

Epidermólisis bullosa en paciente pediátrico.

Aguilera Flores Alejandro, Meléndez Wong Claudia Alicia, Hernández Quintero María Fernanda,
Rodríguez Villarreal Oscar, Triana Delgado Brenda.

Resumen

La Epidermólisis Bullosa se puede definir como un conjunto de enfermedades de la piel poco frecuentes, genéticamente determinadas que se caracterizan por un aumento de la susceptibilidad mucocutánea. La cual se caracteriza por la previa separación entre epitelio y tejido conectivo subyacente, al existir una alteración de las distintas proteínas que intervienen en la unión de la epidermis con la dermis. Presenta una gran variabilidad en cuanto a su severidad, las formas más simples pueden llevar una vida normal mientras que las formas severas conllevan secuelas emocionales y físicas; aun así, con el cuidado médico apropiado y el apoyo de la familia, la tasa de supervivencia y la calidad de vida de los pacientes han mejorado notoriamente. Se aconseja mantener una óptima salud bucodental en pacientes con epidermólisis bullosa, así como rigurosos programas de prevención. Los tratamientos restauradores, por lo general se deben de realizar bajo anestesia general, con mucho cuidado al efectuar cualquier procedimiento.

Palabras clave: Epidermólisis bullosa.

Abstract

Epidermolysis Bullosa can be defined as a set of rare, genetically determined skin diseases characterized by the increase of mucocutaneous susceptibility. This is reported by the previous separation between epithelium and underlying connective tissue, as consequence of an alteration in different proteins that intervene in the union of the epidermis with the dermis. It presents a great variability in its severity, depending of the subtype, the simpler forms can lead a normal life, while the severe forms carry emotional and physical sequels. Even though the survival rate and patients quality life have improved markedly with the proper medical care and a family support. It is advisable to maintain optimum oral health in patients with epidermolysis bullosa, as well as rigorous prevention programs. Restorative treatments should generally be performed under general anesthesia, with great care while performing any procedure.

Key words: Epidermolysis Bullosa

Universidad Autónoma de Coahuila, Facultad de Odontología unidad Torreón. Maestría en Ciencias Odontológicas con acentuación en Odontología Infantil.
Correspondencia: Claudia Alicia Meléndez Wong e-mail: calita_melendez@hotmail.com
Recibido: Mayo 2017 Aceptado: Julio 2017

Introducción

El concepto de epidermólisis bullosa (EB) se refiere a un grupo de enfermedades hereditarias con presentación diversa desde formas más leves a otras más graves, son un conjunto de enfermedades ampollares genéticamente determinadas que se caracterizan por un aumento de la susceptibilidad cutáneo mucosa, apareciendo ampollas, costras y cicatrices en la piel y mucosas frente a un mínimo trauma.^{2,3} Transmitida de forma autosómica dominante o recesiva.³ Esta afección también se conoce como la enfermedad de la piel de cristal o de mariposa.⁵ Los pacientes con EB tienen una alteración de la unión dermoepidérmica, al existir una alteración de las distintas proteínas que intervienen en la unión de la epidermis con la dermis, la cual causa fragilidad epitelial y provoca en general ampollas que después se convertirán en úlceras.^{1,2}

Además de afectar la piel puede afectar las mucosas de la cavidad oral, esófago, cavidad

nasal, faringe, tracto genitourinario, zona perianal y conjuntivas.¹ En la Epidermólisis Bullosa puede haber afectación de: uñas, pelo, dientes (por alteraciones en la formación del esmalte), retraso del crecimiento, anemia, neumonía, infecciones, tumores, etc.²

La Epidermólisis Bullosa se considera una enfermedad rara por presentar una incidencia inferior al 5 por 10.000 habitantes.⁴ Otros autores mencionan una incidencia de casos nuevos de 1,4 por millón de habitantes por año y con variaciones que dependen más de la buena calidad de los registros que de diferencias regionales o étnicas; asimismo, afecta a ambos sexos por igual.⁵ Al ser una enfermedad de baja prevalencia, el profesional de la salud no suele tener experiencia, ni formación suficiente para realizar un abordaje adecuado en relación con el diagnóstico, las necesidades específicas de atención y de seguimiento que requieren estos pacientes y sus cuidadores.³

La enfermedad puede aparecer poco después del nacimiento o en edades más tardías. Hasta el momento, se han descrito más de 26 subtipos clínicos con manifestaciones variables, desde leves alteraciones hasta procesos que llegan a ser fatales en corto tiempo. La clasificación más utilizada es la de tipo histológico y según la localización de las ampollas, se describen tres entidades: ⁶ EB simple o intraepidérmica: Su herencia está determinada principalmente por un gen autosómico dominante. Las ampollas se forman por la desintegración de las células de las membranas basal y suprabasal y la separación es intra-epidérmica, por citólisis de los queratinocitos. EB de unión: Se caracteriza por una herencia autosómica recesiva y por la presencia de ampollas que se forman dentro de la lámina lúcida, por fallo en los hemidesmosomas, atribuible principalmente a mutaciones de diversas proteínas. EB distrófica o intradérmica: Puede tener una herencia autosómica recesiva o dominante y ocasiona lesiones ampollares entre la lámina densa y el estrato dérmico de la piel.⁵

En cada uno de estos tres tipos se agrupan diversas patologías dependiendo de la clínica y de la forma de transmisión. La afectación de la mucosa oral y esofágica, más o menos severa, trae por consecuencia alteraciones nutricionales y retraso en el crecimiento y en el peso.³ A nivel bucal, como consecuencia de cicatrices de ampollas y vesículas podemos ver microstomía con dificultad para apertura bucal, anquiloglosia que conlleva a la limitación de la movilidad de la lengua, pérdida de rugosidades del paladar, así como una obliteración o cierre del vestíbulo oral y depapilación lingual.² La sobreinfección bacteriana es la principal complicación de todas las formas de EB.³ Para el diagnóstico es indispensable realizar una historia clínica completa y detallada, con énfasis en: antecedentes familiares de enfermedades ampollares, traumatismos obstétricos, la ingesta de medicamentos y de padecimientos infecciosos. Es necesaria la toma de biopsia de piel, mediante la cual podremos localizar histológicamente el sitio de las ampollas.⁶

No hay tratamiento curativo definitivo para estos pacientes, sin embargo, el tratamiento se debe

enfocar a la prevención de traumas mecánicos y la curación de las ampollas. Es necesario que el paciente presente una buena higiene corporal y dental.⁶ El tratamiento y seguimiento de esta enfermedad debe ser llevado a cabo por un equipo médico multidisciplinario.³

Descripción del caso

A la clínica de Odontología Infantil de la Universidad Autónoma de Coahuila, unidad Torreón, acudió preescolar femenino de 4 años 10 meses de edad en compañía de su tutor por el siguiente motivo de consulta: "dolor dental y una revisión general de su boca". Prosiguiendo con el protocolo de atención de la clínica de Odontopediatría se realiza historia clínica médico-odontológica, estudio radiográfico (debido a la limitación de la apertura bucal por microstomía fue complicado llevar a cabo la toma de radiografías periapicales por tal motivo se decidió tomar ortopantomografía (figura 1)), exploración bucal y fotografías extraorales e intraorales (figura 2).

Al interrogatorio, el tutor refiere que la menor se encuentra bajo cuidados médicos de manera permanente por la epidermolísis bullosa la cual fue diagnosticada al momento de nacer, sin especificar tipo o subtipo, sin antecedentes de infección causadas por úlceras. A la Exploración física: peso 14 kg, estatura 1.02 metros, dolico-facial, cara y cuello sin patología a consignar, anoniquia, en ambas extremidades superiores se aprecia lesiones dérmicas consistentes en ámpulas y ulceraciones, así como a nivel peribucal (figura 4).

Exploración intraoral: líneas medias centradas, apiñamiento inferior, relación horizontal y vertical de 1 mm, relación canina bilateral en clase III, relación molar bilateral en plano terminal recto y microstomía. Exploración radiográfica: Zonas radiolúcidas sugestivas de lesiones cariosas en múltiples órganos dentales (Figura 1).

La paciente presentó una conducta negativa (Frankl I), reuniendo los criterios de: paciente médicamente comprometido por ser portador de

EB, comportamiento negativo y extensión de tratamiento dental se decidió tomar la opción de llevar a cabo Rehabilitación bucal bajo anestesia general (RBBAG), por lo cual se sometió a interconsulta hospitalaria con pediatría y anesthesiólogo pediatra para la programación de quirófano.

Se lleva a cabo RBBAG con previa protección de una cama de algodón para evitar úlceras (Figura 4), con intubación orotraqueal se procede a lubricar labios para evitar úlceras. Se infiltra lidocaína 1.8 ml con epinefrina al 2% como vasoconstrictor para favorecer la coagulación, realizando extracciones de órganos dentales 5.1, 5.2, 5.5, 6.1, 6.2, 6.5, 7.1, 8.1. Se realizaron tratamientos pulpares en órganos dentales 6.4, 7.4, 7.5, 8.4, 8.5, y corona acero-cromo, obturaciones de resina en órganos dentales 5.3, 5.4, 7.3 (figura 5).

Al finalizar la intervención se observó laceración en comisura labial, y a nivel de encía marginal en órganos dentales que se prepararon para colocación de coronas de acero-cromo, a pesar de los cuidados que se llevaron a cabo; del mismo modo el equipo de Anestesiología reportó vesículas en lengua, labio inferior y úvula, las cuales se drenaron sin complicaciones para evitar la formación posterior de úlceras, finalmente pasa a sala de recuperación, para dar indicaciones post quirúrgicas y valorar tolerancia a vía oral. La medicación postoperatoria se realizó con Amoxicilina (30mg / kg/ día) e Ibuprofeno (10mg / kg / día) para evitar infección y dolor postoperatorio respectivamente. A los 8 días se cita para realizar revisión y brindarle indicaciones postoperatorias para un control futuro: Técnica de cepillado, profilaxis y Aplicación de barniz de flúor cada 6 meses y recomendaciones dietéticas.

Discusión

El tratamiento de la EB debe realizarse con un equipo interdisciplinario para el beneficio del paciente, tal como lo asegura Takane Torres y colaboradores; es por eso que nosotros también consideramos indispensable la valoración del departamento de pediatría y anestesiología pediá-

Figura 1. Radiografía panorámica pretratamiento.



Figura 2. Fotografías oclusales superior e inferior.



Figura 4. RBBAG con la cama de algodón.



Figura 3. Laceraciones peribucales.



Figura 5. Radiografía panorámica final



trica para llevar a cabo el procedimiento de RBBAG y brindar una protección médica al paciente y disminuir riesgos quirúrgicos, así como también entablar relación con el área de enfermería en la colocación de la cama de algodón y así evitar úlceras por presión o roce, y de gasa de algodón en el área de catéter para evitar el contacto de la tela adhesiva en la piel.

Clavería Clark y colaboradores de Clínica Estomatológica Provincial Docente “Mártires del Moncada”, Santiago de Cuba en el año 2015 comenta que los procedimientos dentales se deben de realizarse bajo anestesia general con extremo cuidado al efectuar dichos procedimientos, con vistas a no ocasionar un daño mayor en la frágil mucosa bucal, coincidimos con ellos en valorar los tratamientos dentales y realizarlos bajo anestesia general para disminuir complicaciones ya que debemos tener en cuenta que la mucosa oral de niños con EB es frágil y que el flush de la pieza de alta velocidad puede ocasionar úlceras, la misma clínica estomatológica de Cuba refiere que por la fragilidad es muy frecuente que se formen ampollas fácilmente, que al cicatrizar retraen el tejido con nefastas consecuencias; es complicado no producir ninguna vesícula por la manipulación, por lo que al finalizar el procedimiento de RBBAG se comentó al servicio de anestesiología que se formaron vesículas y se decidió aspirarlas para evitar su evolución y complicación.

En todos los pacientes es necesario tener un programa de prevención, que incluya coadyuvantes como clorhexidina, enjuagues de flúor y colocaciones de barniz de flúor, tal como lo refiere García y colaboradores, de la Facultad de Odontología de Mexicali, en el año 2012, por lo que en nuestra paciente se encuentra en control para ayudarla a mantener su salud bucodental.

Par la atención dental de los niños con EB es necesario el trabajo con un equipo multidisciplinario, para disminuir complicaciones, del mismo modo valorar donde se llevará a cabo el tratamiento dental: si en sillón dental o en quirófano. Se debe brindar posteriormente a la rehabilitación un programa de prevención específico y continuar con controles para protección de salud bucal.

Referencias

1. Takana JM, Alvarez ML, Daza RE. Epidermólisis ampollar distrófica. Presentación de un caso. *Revista ADM*. 2012; LXIX (2): 83-90.
2. Vallejo P, López M, González M. Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Avances en Odontostomatología*. 2010; 26 (2): 81–9.
3. Baquero C, Herrera E, López JC, De Luca R. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria; Ministro de sanidad y consumo centro de publicaciones; Madrid 2008.
4. López SR, García RA, Pérez RM. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa; Servicio Andaluz de Salud, Consejería de Salud; 2009.
5. Clavería RA, Rodríguez K, Peña M. Características clínicas, genéticas y epidemiológicas de la epidermólisis bullosa y su repercusión en la cavidad bucal. *Medisan* 2015; 18(8): 995–1005.
6. Miranda A, Frias G, Hierro S. Epidermólisis ampollosa. Revisión clínica. *Revista Mexicana de pediatría*. 2003; 70 (1): 32–6.
7. Guecaimburu R, Pandolfo I, Ramos MA. Guía Clínica diagnóstico y tratamiento de epidermólisis ampollar; Demequi 2014.
8. Portillo E, De la Teja E, Dúran A; Manejo estomatológico de la maloclusión dental en los pacientes con epidermólisis bullosa distrófica mediante la guía interceptiva de la oclusión (GIO): Comparación de dos casos; *Revista Mexicana de Ortodoncia*. 2014; 2 (2): 114–121.
9. García PM, Reyes RO, López MJ, Márquez CL. Epidermólisis Bullosa Distrófica: reporte de un caso clínico. *Revista Oral*. 2012; 13, (42): 902–5.