



**Manual práctico:
Cuidados básicos
en pacientes con
Epidermolisis Bulosa**

María Joao Yubero G.
Susanne Krämer S.
María José Gana G.
Rodrigo Schwartz A.
Francis Palisson E.



Autores:

Dra. María Joao Yubero G., Pediatra
Dra. Susanne Krämer S., Cirujano Dentista.
EU María José Gana G., Enfermera
Dr. Rodrigo Schwartz A, Dermatólogo
Dr. Francis Palisson E., Dermatólogo

Colaboradores:

Dr. Esteban Avello
Paulette Conget, PhD
Fernando Rodríguez, PhD
Loreto Moore
Dra. Gisela Zillmann
Dr. Pablo Gálvez
Christian Fingerhuth
Dr. Robinson González
Dr. Arturo Madrid
Dr. Arturo Kantor
Dr. Sergio Galano
Dr. Claudio Navarrete
PS Patricia Sotomayor
Magdalena Bacigalupo
Agencia Publicistas y Clientes

Fundación Debra Chile

Warren Smith 70 of.101
Las Condes
Santiago - Chile
Tel 356-0011 - 09-3270283

1º Edición 2008. Nuevas Ediciones estarán disponibles en nuestro sitio web.

I- INTRODUCCIÓN	4
II- ETIOLOGÍA	5
III- CLASIFICACIÓN	5
1.-EB SIMPLEX (EBS)	5
2.-EB DE LA UNIÓN (JUNCTIONAL) (JEB)	6
3.-EB DISTRÓFICA (DEB)	6
IV- DIAGNÓSTICO	7
V- PRONÓSTICO	7
VII- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA EPIDERMOLISIS BULOSA	8
VIII- TRATAMIENTO	11
A. MANEJO GENERAL DEL PACIENTE	11
B. CUIDADOS ESPECÍFICOS	12
1. PERINATAL	12
2. VÍAS VENOSAS.	13
3. SONDAS	16
4. LACTANCIA MATERNA	16
5. MANEJO Y PREVENCIÓN DE BULAS	17
6. MANEJO DE HERIDAS	18
7. ANALGESIA Y MANEJO DEL PRURITO	22
8. PROTECCIÓN OCULAR.	22
9. PREVENCIÓN Y ATENCIÓN DENTAL	22
10. VACUNACIÓN	24
11. USO DE NEBULIZADORES	24
12. PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS	24
13. VÍA AÉREA.	25
14. KINESIOTERAPIA	25
15. VESTUARIO.	25
X- REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA	27



Manual práctico para el cuidado de pacientes con Epidermolisis Bulosa

I- INTRODUCCIÓN

La Epidermolisis Bulosa (EB) es un grupo de desordenes determinados genéticamente y caracterizados por la excesiva susceptibilidad de la piel y mucosas de separarse de su tejido subyacente luego de un trauma mecánico.

Además de afectar la piel puede afectar las mucosas de la cavidad oral, esófago, cavidad nasal, faringe, tracto genitourinario, zona peri anal y conjuntivas.

Los pacientes diagnosticados con Epidermolisis Bulosa en Chile se agrupan en la fundación DebRA Chile. Esta fundación reúne a 156 pacientes Chilenos con distintos subtipos de la enfermedad: 79 pacientes presentan Epidermolisis Bulosa Simple (EBS), 8 Epidermolisis Bulosa de la Unión (EBJ) y 69 Epidermolisis Bulosa Distrófica (EBD). En 88 pacientes se ha confirmado este diagnóstico por microscopía electrónica de transmisión (MET).

La fundación DebRA Chile (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association), es una asociación sin fines de lucro, que se centra en la ayuda y apoyo a los enfermos chilenos con “piel de cristal”; orienta y asiste a los padres y tutores de niños afectados, promueve la difusión del conocimiento de la enfermedad en todos los ámbitos, tanto médicos como sociales; potencia la investigación y difunde los avances que se generan con la misma.

La sigla DebRA se utiliza a nivel internacional existiendo en Latinoamérica DebRA Chile, DebRA México y DebRA Costa Rica.

II- ETIOLOGÍA

La epidermolisis bulosa es una enfermedad genética en que una proteína estructural de la piel (zona de la membrana basal) está total o parcialmente ausente. La causa de ello es la mutación en el gen correspondiente. Con el advenimiento de la genética molecular y la culminación del proyecto del genoma humano, se han identificado mutaciones específicas en al menos 10 genes diferentes, cada uno de los cuales codifica para una proteína dentro de la zona de membrana basal.

Las mutaciones más frecuentes se han descrito en los genes que codifican las distintas queratinas, laminina 5 y en el gen del colágeno VII.

III- CLASIFICACIÓN

Dentro de las EB hereditarias se han descrito hasta treinta entidades clínicas – genéticas distintas con variaciones en sus características clínicas, manifestaciones extracutáneas, modo de herencia y nivel de formación de la ampolla en la biopsia de piel.

Existen distintas clasificaciones para esta enfermedad, aunque la más utilizada la divide en tres grupos:

1.-EB simplex (EBS):

En esta forma de epidermolisis la separación o zona de formación de la ampolla se produce intra-epidérmicamente a nivel de la capa basal. Las ampollas se producen en la epidermis. Por lo general se hereda de forma autosómica dominante. Se debe principalmente a mutaciones en los genes que codifican las queratinas.

a) Clínicamente, el subtipo más severo de Epidermolisis Bulosa Simplex es el **subtipo Dowling-Meara**. Este se manifiesta en el recién nacido con eritema, extensas ampollas, erosiones y algunas áreas de piel denudada. También engrosamiento palmo-plantar progresivo, compromiso de las mucosas, infecciones secundarias de la piel y sepsis, distrofia de las uñas y lesiones pigmentadas.

b) Otro fenotipo menos severo de EBS corresponde clínicamente al **subtipo de EBS Köebner**, el cual se caracteriza por ser menos severo que el subtipo anterior, con ampollas más generalizadas. Generalmente, las manos y los pies están poco comprometidos.

c) El subtipo más común de EBS, es la **variante de Weber-Cockayne**, que se caracteriza por ampollas limitadas a las áreas de fricción. En contraste con los otros subtipos de EBS, las ampollas no están presentes al nacer, pero se desarrollan más tarde durante la vida en respuesta al trauma mecánico de la piel.

2.-EB de la unión (Junctional) (JEB):

En la forma de la unión, las ampollas se forman dentro de la lámina lúcida de la de la membrana basal. La proteína ausente o disfuncional en este caso corresponde generalmente a la laminina 5.

Este tipo de EB tiene una herencia tipo autosómica recesiva. Muestra una amplia gama de fenotipos clínicos y en base a la severidad clínica se ha dividido tradicionalmente en el tipo **Herlitz (JEB-H)** y en una variedad de formas **no-Herlitz (JEB-nH)**.

a) La JEB-H es una forma severa clínicamente y con frecuencia mortal en los primeros años de vida; se caracteriza por formar ampollas entre la lámina lúcida y la membrana basal. Los estudios de microscopía electrónica han revelado ausencia de la proteína laminina 5.

b) Las mutaciones de laminina 5 también se han encontrado en JEB-nH, sin embargo los tipos y las combinaciones de mutaciones presentan un fenotipo clínico de menor severidad, pero reconocible.

3.-EB Distrófica (DEB):

Las formas distróficas de EB se caracterizan por cicatrices con retracción debido a que las ampollas se forman bajo la lámina densa, a nivel de las fibras de anclaje. La DEB puede ser heredada de forma autosómica dominante o recesiva y presenta una extensa variabilidad en el espectro clínico de su severidad.

a) **EB distrófica recesiva tipo de Hallopeau-Siemens (REBD-HS)** es una de las formas más severas. Presenta frecuentemente fusión de los dedos en las manos y los pies. Estos pacientes también desarrollan estenosis esofágica así como erosiones en las córneas. Su presentación clínica se complica por el desarrollo excepcionalmente agresivo de carcinomas espinocelulares, principalmente en las manos y pies, con alto riesgo de metástasis a edades tempranas.

b) EB distrófica recesiva no Hallopeau-Siemens (RDEB-nHS) y dominante (DDEB) son las formas menos severas de EBD. Muestran ampollas y erosiones significativas, sin embargo, presentan menos complicaciones que en los subtipos anteriores.

La característica ultraestructural encontrada en las formas distróficas de EB es una anomalía en las fibras de anclaje; que puede deberse a una anomalía morfológica o numérica (por reducción o ausencia). Estas fibras están compuestas por colágeno tipo VII.

IV- DIAGNÓSTICO

La clínica es de gran ayuda, sin embargo un diagnóstico más certero se obtiene por el análisis de una biopsia de piel. El nivel de separación o clivaje del tejido se determina utilizando microscopía electrónica de transmisión y/o antígenos de inmunofluorescencia, inmunohistoquímica y a través de estudios de anticuerpos específicos para la EB.

V- PRONÓSTICO

La EB presenta una gran variabilidad en su severidad. Los pacientes con las formas más leves pueden tener períodos de discapacidad temporal, pero pueden llevar vidas normales. Las formas más severas de EB pueden ser devastadoras física y emocionalmente, con la consecuencia de que el paciente esté totalmente inhabilitado y discapacitado. Se ha observado que 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 en gran medida.

VII- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA EPIDERMOLISIS BULOSA

Características generales



Imagen 1. Ampolla en espalda de paciente con RDEB-HS.

Estos pacientes pueden presentar ampollas y erosiones, cicatrices, piel de aspecto transparente y brillante con apariencia de estar parchada, pseudosindactilia (manos en capullo), áreas de tejido de granulación en la zona perioral, estenosis a nivel del esófago y la laringe, anemia, retardo del crecimiento, cambios de pigmentación, ausencia de uñas y pelo; injurias a nivel de las mucosas orales, conjuntivales y corneales y mayor riesgo de carcinoma espino celular (CEC).

Ampollas y erosiones

Estas se producen por fricción o trauma y aumentan con el calor y/o la humedad. Las vesículas y ulceraciones se pueden infectar evolucionando ocasionalmente a celulitis o septicemia.

Manos en capullo

Es característica de RDEB-HS. Hay reportes de pacientes con EB de la unión que cicatrizan con estos patrones.



Imagen 2. Manos en capullo. RDEB-HS

Cicatrices

Se puede observar la formación de cicatrices extensas, algunas de éstas con fenómenos de retracción.

Esófago, Laringe

Las manifestaciones a nivel del esófago se observan mayoritariamente en la variedad RDEB-HS, en forma de estenosis, las cuales pueden llegar a imposibilitar el paso de los alimentos (el estudio de éstas, debe incluir el



Imagen 3. Radiografía de mano en capullo de paciente con RDEB-HS

tercio proximal del esófago que es donde se produce la estenosis con mayor frecuencia). Esta estenosis no afecta únicamente al esófago, también se han descrito estenosis de la laringe, las cuales de ven principalmente en la JEB-H.

Retardo del crecimiento

Se presenta en subtipos severos de EB, frecuente en la variedad de EB de la unión Herlitz y en RDEB-HS, asociado a desnutrición.



Imagen 4. Estenosis esofágica severa en RDEB-HS.

Anemia

Es común observar anemia crónica severa multifactorial en pacientes con la variedad JEB-H y RDEB-HS. Se presume que sería multifactorial debido a una ingesta inadecuada, mala absorción secundaria, desnutrición crónica y pérdida crónica de hierro. Esta pérdida de hierro estaría dada por el sangrado crónico de erosiones y ulceraciones y a un estado inflamatorio crónico similar a la anemia descrita en las enfermedades crónicas.

Riesgo de carcinoma espino celular (CEC)

Los pacientes con la variedad RDEB-HS tienen mayor riesgo de desarrollar carcinoma espinocelular en forma temprana (adulto-joven). Es aquí donde pueden dar metástasis y ser fatales. Estos CEC se presentan en un 80% de los pacientes con REBD-HS a la edad de 40 años, con una sobrevida estimada de 5 años.



Imagen 5. Alopecia cicatricial en DEB.

Uñas y pelo

Estos anexos cutáneos pueden ser distróficos o estar ausentes en las formas distróficas de la EB. También se describe alopecia cicatricial



Imagen 6. Uñas distróficas en DDEB

Conjuntivas oculares

En casos severos, se pueden presentar manifestaciones oftalmológicas tales como úlceras y cicatrices corneales.

Mucosa oral

En las formas más leves de EB, la mucosa oral sólo presenta ocasionalmente ampollas, siendo éstas vesículas pequeñas que sanan rápidamente sin dejar cicatriz y no alteran significativamente la vida del paciente.

En las formas más severas, toda la mucosa se ve comprometida con la formación de ampollas severas y la subsiguiente formación de cicatrices, microstomía, obliteración del vestíbulo bucal y anquiloglosia.



Imagen 7. Cavidad oral con múltiples bulas en labios, comisuras y lengua.

Dientes

Los pacientes con JEB presentan amelogenénesis imperfecta, lo que también se puede observar ocasionalmente en pacientes con EBS.

Por otro lado un 39% de los pacientes con RDEB-HS presentan hipoplasias del esmalte. El índice de caries en estos pacientes es alrededor del doble que los pacientes control.



Imagen 8. Alteración del esmalte dentario

Constipación

Las formas distróficas se asocian a constipación severa secundaria a microstomía, lesiones de la mucosa oral, alteraciones dentales, ingesta pobre en cantidad y fibras, estenosis esofágica, todo lo cual aumenta la constipación, lo cual lleva a fisuras anales, aumentando así el círculo vicioso.

VIII- TRATAMIENTO

A. Manejo general del paciente

El tratamiento se basa primariamente en cuidados tópicos paliativos. Éstos están enfocados principalmente a la prevención del trauma, descompresión de las ampollas y tratamiento de infecciones secundarias. Se deben puncionar TODAS las ampollas para evitar la disección de piel por éstas, ya que el avance del líquido se realizará en la zona donde la piel ofrece una menor resistencia.

Se ha reportado que las vitaminas A y E son de utilidad en la disminución de la frecuencia y severidad de las lesiones, pero se desconoce su mecanismo de acción.

La vitamina D se indica de regla en estos pacientes, ya que por la disminución de la actividad física y la casi nula exposición solar, presentan mayor riesgo de osteoporosis.

En los pacientes con anemia se indican suplementos nutricionales que incluyen preparaciones de hierro y zinc; en aquellos con retardo en el crecimiento, se pueden indicar fórmulas lácteas de alto contenido proteico, calórico, vitaminas y oligoelementos. No se ha demostrado que las fórmulas orales tengan una buena absorción y se asocian a empeoramiento de la constipación presente en este grupo de pacientes; por lo que solo se indican a los pacientes que toleran su uso.

Es importante que los pacientes con estenosis esofágica y gran daño intraoral sean aconsejados por médicos y dentistas para determinar una dieta nutricionalmente apropiada y de bajo índice cariogénico ya que ellos consumen alimentos líquidos o blandos según sea su capacidad o dolor al deglutir. Es importante considerar una dieta blanda pero rica en fibras, pues es muy importante evitar la constipación.

Como manejo de la constipación se pueden utilizar tratamientos habituales, sin embargo los mejores resultados a largo plazo se han observado con el Polietilenglicol en polvo. Al no tener sabor se puede incorporar a la leche u otros líquidos, aumentando así la adherencia al tratamiento.

Dentro de la forma distrófica, algunos de los pacientes presentan pirosis y epigastralgia. Dada la fragilidad de la mucosa el estudio endoscópico no se recomienda. Esto, asociado a las estenosis esofágicas, nos han hecho utilizar en forma empírica tratamiento anti reflujo gastroesofágico para mejorar la sintomatología y disminuir la noxa que favorecería la estenosis esofágica.

El promedio de vida de estos pacientes ha aumentado gracias a los avances en el manejo de la malnutrición, anemia crónica e infecciones secundarias. La experiencia clínica ha demostrado que el tratamiento exitoso está basado en un trabajo interdisciplinario del equipo de salud. Las esperanzas de un tratamiento resolutivo están puestas en los avances de la terapia génica y celular.

B. Cuidados específicos

El objetivo principal en el manejo del paciente con EB apunta al control de los factores que intervienen en la formación y curación de las heridas secundarias a ampollas.

1. Perinatal

En primer lugar, describiremos las principales medidas preventivas para la formación de ampollas, las cuales se aplican desde el momento del parto en un paciente con sospecha de EB:

- ✿ Evitar uso de pinzas en el cordón umbilical. Es preferible aplicar la técnica de dos nudos.
- ✿ Secar con técnica de tocación y NO por fricción, ya que se producirá mayor daño.
- ✿ Tener preparada una incubadora para evitar pérdidas excesivas de calor.
- ✿ Evitar la utilización de tarjetas de identificación de plástico.
- ✿ Colocar al paciente sobre superficie untada en vaselina líquida, ejemplo: paño limpio untado en vaselina líquida o pañal de adulto untado en vaselina líquida o gasa parafinada.
- ✿ Idealmente, trasladar al paciente con sospecha de EB a un servicio de neonatología.
- ✿ No hay contraindicaciones de las medidas de atención inmediata, salvo que el aseo ocular debe ser realizado usando irrigación con solución fisiológica, en vez del aseo con algodón por arrastre. El colirio de Cloranfenicol y la profilaxis con Vitamina K se deben realizar como de costumbre.
- ✿ No hay contraindicación en cuanto a vacunación. La vacuna BCG, debe colocarse como de costumbre.
- ✿ El screening neonatal PKU-TSH, debe tomarse, pero se sugiere que sea por muestra sanguínea por punción, ya que la compresión del talón pudiera ocasionar una flictena.

2. Vías venosas.



Imagen 9. De preferencia no ligar. En caso de que sea necesario usar zona ligada como se observa en la imagen.



Imagen 10.



Imagen 11.



Imagen 12.



Imagen 13.

✂ Para la punción o colocación de vía venosa hay que evitar ligar al paciente. Solo se debe comprimir manualmente la piel cubierta, para lo cual se requiere una segunda persona. De no contar con ésta se pueden utilizar ligas elasticadas con velcro que se colocan sobre la superficie vendada del paciente, como se puede observar en la secuencia fotográfica. Jamás utilizar ligas de látex o directo sobre la piel.

✂ Es Ideal Dejar la vía venosa con un alargador para facilitar la manipulación de ésta. No utilizar cintas adhesivas de ningún tipo sobre la piel (No usar Duoderm® o Tegaderm®). Si fuese estrictamente necesario se sugiere utilizar una cinta no adherente como Mepitac® (Mölnlycke) o tiras de Mepitel® (Mölnlycke). Otra manera para fijar la vía venosa es utilizando cualquier tull, el más conocido es Jelonet, sobre el punto de entrada de la cánula y luego vendar la extremidad con una gasa, idealmente semielasticada, a modo de inmovilizar la vía venosa. Finalmente se aplica una cinta o tela adhesiva sobre la misma gasa, sin contactar la piel del paciente con la tela adhesiva. Se debe usar el mismo procedimiento para la fijación de catéteres umbilicales o centrales según el caso. (Secuencia de punción y fijación de vía venosa)



Imagen 14.



Imagen 15. La gasa bajo el sitio de punción cumple la función de proteger del roce en todo momento.



Imagen 16.



Imagen 17.



Imagen 18.



Imagen 19. Es ideal dejar una conexión con alargador de vía venosa para facilitar la manipulación de ésta.



Imagen 20.



Imagen 21.



Imagen 22. Se destaca que la cinta adhesiva es MEPITAC, una cinta especial no adherente.



Imagen 23.



Imagen 24.



Imagen 25.



Imagen 26.



Imagen 27.



Imagen 28.



Imagen 29.



Imagen 30.



Imagen 31. Fijar primero la vía con un vendaje de gasa elasticada.



Imagen 32. Siempre proteger la piel antes con gasa y luego fijar el inmovilizador.



Imagen 33.



Imagen 34.



Imagen 35. Nunca dejar en contacto directo con la piel alargadores o llaves de tres pasos.

3. Sondas

Se debe evitar el uso de sondas de cualquier tipo. En el caso de requerir alimentación por sonda nasogástrica (SNG) preferir el uso de sondas de silicona, fijándolas SIN adhesivos. Usar Mepitac® o amarrar la sonda hacia posterior con una gasa untada en vaselina.

De requerir tomar urocultivos, usar sonda de recién nacidos pequeña y de silicona. No usar recolectores, ya que estos presentan adhesivos.

4. Lactancia Materna

Es fundamental tratar de mantener la lactancia materna exclusiva, a pesar de presentar lesiones peri e intraorales. La lactancia materna mejora el vínculo madre-hijo, además de tener mejor absorción a nivel gastrointestinal.

Si esto no se puede por baja de peso:

- ✂ Solicitar que la madre se extraiga leche y se la administre al recién nacido.
- ✂ Usar leches modificadas de ser necesario, para mantener el estado nutricional.
- ✂ Tratar de evitar el uso de sondas nasogástricas, dentro de lo factible.
- ✂ Usar mamadera para bebés con labios fisurados (Mamaderas Haberman®), para facilitar la succión.

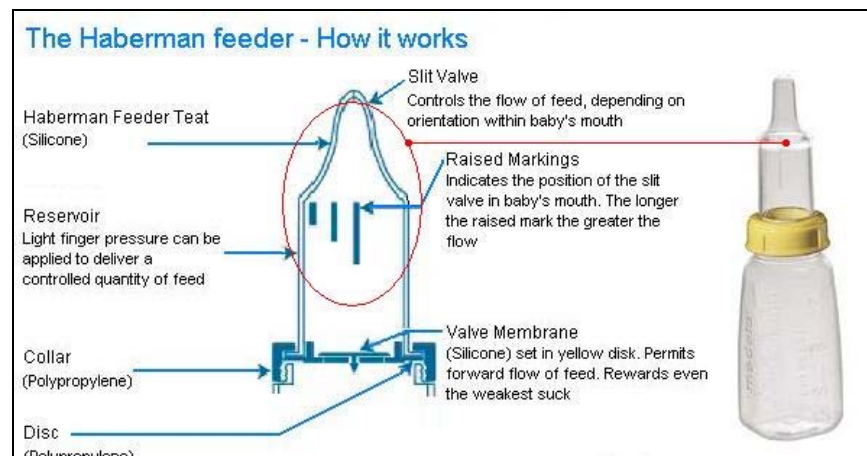


Figura 1. Esquema de mamadera Haberman.

5. Manejo y prevención de bulas

- ✂ Puncionar y aspirar el contenido de TODAS las flictenas (bulas) que aparezcan en la piel del paciente.
- ✂ Movilizar el sensor de saturometría en forma frecuente, para evitar lesiones. Proteger las zonas de contacto con gasas vaselinadas.
- ✂ Controlar la presión arterial la menor cantidad de veces posible como lo permita el paciente y colocando el manguito sobre gasa o sobre ropa, no directo en la piel.
- ✂ No colocar electrodos autoadherentes sobre la piel. Recortar el borde adhesivo y fijar con gasa alrededor del tórax, o con Mepitac®.
- ✂ Proteger los puntos de apoyo: occipucio, región escapular, codos, caderas, sacro y talones con mallas vaselinadas y luego vendajes protectores, de preferencia gasas elasticadas (ej. Elastomull®). El vendaje debe ser de protección no de compresión.
- ✂ Usar de preferencia gasas suaves, como por ejemplo Sanix:



Imagen 36. Elastomull



Imagen 37. Usar de preferencia gasas de textura suave.



Imagen 38. Gasa Sanix

- ✂ Usar vendaje con mallas vaselinadas en espacios interdigitales para así mantener separados cada dedo de mano o pie.
- ✂ Tener cuidado con los pañales. Recortar los elásticos internos para evitar el roce. De ser el niño muy inquieto, proteger con una gasa parafinada las zonas elasticadas (ej. Jelonet®, Smith and Nephew).



Imagen 39. Jelonet®.



Imagen 40. Paranet®.



Imagen 41. Paranet®.



Imagen 42. Paranet®.

6. Manejo de heridas

El abordaje del paciente que presenta áreas de piel desnuda debe ser desde un punto de vista integral, orientado al control de todos los factores que influyen en el proceso de reparación de las heridas.

En primer lugar, se debe estudiar y corregir la presencia de anemia y desnutrición.

En el manejo de una herida sin signos de infección se debe considerar los objetivos tradicionales para el manejo de heridas:

- ✂ Mantener un ambiente húmedo que facilite la reepitelización.
- ✂ Utilizar apósitos atraumáticos y no adherentes.
- ✂ Control adecuado del dolor local.
- ✂ Evitar la infección.

El manejo se inicia con un aseo local del lecho de la herida con suero fisiológico estéril; para eliminar cuerpos extraños, exudado y reducir la colonización por

gérmenes. Por otra parte el suero permite despegar con mayor facilidad los apósitos que, generalmente, tienden a adherirse.

En casos de heridas extensas sugerimos habilitar módulos de hidrocuración que consisten en una sala calefaccionada, con una tina elevada a media altura y una camilla. El método de curación consiste en introducir al paciente a la tina con agua tibia e ir retirando los apósitos y gasas con la ayuda de una ducha de mano de baja a mediana presión de agua.

Una vez que se ha logrado retirar la totalidad de los apósitos, el paciente es secado con apósitos o sabanillas con técnica de tocación evitando la fricción. Luego es trasladado a la camilla donde se continúa la curación y se debe decidir el tipo de apósito a utilizar.

a) Heridas no infectadas:

En general, si se disponen de los medios, cuando se trata de heridas no infectadas sugerimos el uso de apósitos no adherentes de la línea Mölnlycke, que incluyen el Mepitel®, Mepilex®, Mepilex border® y Mepilex transfer®. El Mepitel®, o su equivalente Allevyn non-adhesive® de Smith and Nephew, se utiliza como apósito primario y se cubre con apósitos secundarios como gasas o apósitos, dependiendo de la cantidad de exudado. El Mepilex® es más adecuado para usar en áreas de presión como glúteos y codos o en heridas con exudado abundante. El Mepilex transfer® se puede utilizar como apósito primario en heridas con exudado abundante siempre y cuando se agregue un apósito secundario absorbente.



Imagen 43. Mepitel ®, Laminas de contacto con la herida, transparente y con una micro-adherencia selectiva.



Imagen 44. Mepilex®, Apósito absorbente con micro-adherencia selectiva



Imagen 45. Mepilex ® Lite, Apósito absorbente de suave silicona



Imagen 46. Mepilex ® Border, Apósito absorbente autoadhesivo de silicona



Imagen 47. Mepitac ® Fijación de suave silicona Safetac

En el caso de no disponer de suficientes recursos económicos se pueden utilizar gasas parafinadas como por ejemplo ADAPTIC (Johnson y Johnson), CURITY (Kendall), VASELINE (Kendall), Jelonet® (Smith and Nephew) o Parafinet® como apósitos primarios. Siempre cubrirlas con apósitos secundarios absorbentes.

En el caso de heridas con exudado extremadamente abundante se puede utilizar el apósito Eclipse® (Avancis), considerando la protección de la piel sana circundante con Cavilon® (3M).

b) Heridas con infección:

En relación a la herida, es esencial descartar la sobre infección bacteriana a través de la toma de muestras para cultivo (es poco frecuente encontrar cultivos que sean positivos a hongos). Algunas opciones para el control de la infección incluyen:

- ✂ Uso de antibióticos sistémicos o tópicos por periodos cortos, para evitar sensibilización. Estos últimos se pueden utilizar en forma de cremas, ungüentos o como tulle (Ej. Fucidin® intertul, ungüento o Bactigras®).
- ✂ En aquellas heridas con signos de infección recomendamos el uso de XEROFORM (Kendall) ya que tiene propiedades antibacterianas, o la utilización de apósitos con plata.
- ✂ Uso de cremas o ungüentos que contengan derivados de plata (Ej. sulfadiazina de plata), por periodos máximos de 2 a 4 semanas, en caso de sospecha de infección por Pseudomona.
- ✂ Uso de apósitos que contengan miel (Ej. Mesitran® ungüento (Medlock) o Activon Tulle® (Avancis).



Imagen 48. Fusidin



Imagen 49. Xeroform



Imagen 50. Cavilon



Imagen 51. Activon.

Si nos enfrentamos a una herida que a pesar de un correcto manejo sistémico y local no cura luego de 6 semanas, debemos sospechar la posibilidad de una transformación maligna (Ej. Carcinoma espinocelular) y obtener las biopsias que sean necesarias para descartarla.

Las recomendaciones mencionadas son aplicables para cualquier tipo de EB, pero especialmente en aquellos pacientes con DEB recesivas ya que como se ha mencionado son los que presentan lesiones de mayor severidad.

Cabe destacar que en los pacientes con JEB es frecuente la presencia de lesiones formando placas de tejido hipergranuladorio con tendencia a la exudación local. En nuestra experiencia preliminar hemos obtenido muy buenos resultados con el uso de curaciones diarias y aplicación de un parche de Xeroform® para evitar la formación de costra. Se puede asociar también a corticoides de alta potencia como clobetasol 0.05% ungüento o acetónido de triamcinolona 0,1% ungüento, aplicándolo 2 a 3 veces por semana hasta que la lesión involucione. El principal cuidado que se debe tener al indicar el uso de corticoides tópicos es descartar la infección local y asegurarse de no prolongar el uso de éstos sin control de niveles de cortisol plasmático.

Por último, es importante destacar que ante la presencia de una ampolla indemne lo que sugerimos es puncionarla en uno de sus bordes y exprimir suavemente el contenido seroso de ésta, para evitar un aumento de su extensión separando la unión dermo-epidérmica. No se recomienda destechar la ampolla ya que enlentecería el proceso de reepitelización y favorecería la infección local.



Imagen 52. Bula que debe ser puncionada para evitar su extensión.

Cabe mencionar que esta es una enfermedad que produce inflamación. La PCR y la VHS no son indicadores confiables al sospechar infección sistémica, a menos que se tenga un valor comparativo previo. Lo más adecuado es usar un hemograma completo y basarse en la leucocitosis en conjunto con la desviación izquierda; siempre y cuando se relacione con la clínica del paciente. Este último punto es fundamental ya que habitualmente se confunden heridas con secreción habitual como infectadas; prolongándose los tratamientos antibióticos endovenosos, aumentando el uso de vías venosas, con la probabilidad de aumentar el número de heridas y la consecuente prolongación de la hospitalización.

7. Analgesia y manejo del prurito

Antes y durante la sesión de curación de heridas debemos procurar disminuir al máximo el dolor. Se puede utilizar premedicación con analgésicos como el Paracetamol (preferir éste, ya que produce menor irritación gástrica), antiinflamatorios no esteroideos (AINES) vía oral o endovenosa, derivados de opioides como tramadol o ansiolíticos de acción corta como midazolam vía oral o intravenosa. En casos más severos se podría utilizar morfina o incluso anestesia general.

Para el manejo del dolor crónico producido por las heridas se puede utilizar paracetamol vía oral solo (acetaminofen) o en asociación con AINES. Tener en cuenta que los pacientes con formas distróficas pueden presentar reflujo gástro esofágico (RGE). Éste, asociado al uso de AINES, produce injuria de la mucosa esofágica acelerando la estenosis esofágica. Recalamos entonces que el analgésico de elección es el Paracetamol.

El uso de terapias como musicoterapia, técnicas de relajación o técnicas de visualización e imaginería pueden resultar muy útiles como complemento.

Es importante destacar que los pacientes con EB refieren frecuentemente la sensación de prurito en las zonas de heridas. Para evitar el grataje y el agravamiento de las heridas, es fundamental el uso permanente de antihistamínicos sistémicos, especialmente aquellos con efecto sedante como clorfenamina, hidroxizina o doxepin. Como coadyuvante al tratamiento médico el asociar una buena humectación también disminuye la sensación de prurito.

8. Protección ocular.

Usar protección ocular con lágrimas artificiales. En caso de contar con mayores recursos se recomienda aplicar GenTeal® Severe: 0.3% (gel) de Novartis, cada 4 horas en cada ojo para evitar úlceras corneales.



Imagen 53. GenTeal gel

9. Prevención y atención dental

Dado el riesgo buco-dentario de nuestros pacientes, la prevención es un pilar fundamental de la atención dental. Se inicia precozmente con un control en el periodo de recién nacido e instrucción a los padres en el manejo del aseo bucal.

La higiene dental es muy importante. El cepillo debe ser de cerdas suaves, para evitar dañar los tejidos, y cortas, ya que la apertura bucal suele ser reducida. Se

pueden utilizar elementos coadyuvantes como pastas dentales de alto contenido de flúor y enjuagues de flúor o clorhexidina. Es importante que los enjuagues bucales no contengan alcohol, para no irritar la mucosa. El dentista también juega un rol fundamental en la prevención, ya que puede aplicar flúor tópico en forma de barniz o gel. Es por eso que el control periódico, cada 3 a 6 meses, es muy importante para mantener la salud oral.

En términos generales los pacientes con EB pueden recibir todo tipo de tratamiento dental. La gran diferencia es el extremo cuidado que tanto el dentista como el equipo auxiliar deben tener al tocar la piel y mucosas de los pacientes con EB, en especial en el caso de los pacientes con DEB severas. Los pacientes con EBS, por lo general, no requieren técnicas especiales; en los pacientes con JEB hay que prestar especial atención a la hipoplasia generalizadas; y en los pacientes con DEB severas se recomienda seguir las siguientes recomendaciones.

- ✂ Envaselinar los labios. Por lo general también se recomienda envaselinar el instrumental de examen.
- ✂ Respecto al instrumental de examen, el mango del espejo constituye el instrumento ideal para separar el labio, ya que la microstomía y obliteración del vestíbulo no permiten el uso del espejo propiamente tal.
- ✂ Usar solamente apoyo dentario (tejido duro), ya que cualquier apoyo en la cara puede generar bulas.
- ✂ El contacto con los tejidos: Se puede aplicar una presión suave en los tejidos, para separar labios por ejemplo, pero cualquier movimiento oblicuo puede desprender mucosas o piel.
- ✂ Anestesia: No hay contraindicaciones. El cuidado debe ser al momento de realizar la punción, ésta debe ser profunda. Si la punción es muy superficial puede generar una bula.
- ✂ Eyector: Idealmente solo apoyarlo sobre tejido dentario. Si se apoya sobre la mucosa ésta se va a desprender fácilmente. Generalmente es el/la auxiliar dental la que se preocupa del eyector. Es importante que el dentista le informe cual es la forma correcta de apoyarlo.
- ✂ Bulas: Antes de terminar la atención dental es importante revisar si se formaron bulas. De ser así hay que puncionarlas con aguja estéril para evitar que se expandan en el postoperatorio.

10. Vacunación

- ✿ No hay contraindicación con la vacunación de ningún tipo.
- ✿ Se recomienda la colocación de Varilrix® (GlaxoSmithKline), por la implicancia que tendría el que un paciente con EB presentara Varicela.
- ✿ Se recomienda el uso de Engerix® (GlaxoSmithKline), vacuna de Hepatitis B, ya que nuestros pacientes pueden verse sometidos a múltiples transfusiones de Glóbulos rojos por la anemia que presentan, con el riesgo secundario.

11. Uso de nebulizadores

- ✿ Se pueden usar todo tipo de nebulizaciones.
- ✿ Se pueden usar todo tipo de inhaladores.
- ✿ Se debe tener cuidado con la oclusión de mascarillas. Las de nebulizaciones se pueden colocar levemente despegadas a la piel. Las aerocámaras deben ser blandas, acolchadas o forradas con gasa, para que el contacto directo con la piel no la dañe (ej: AeroChamber plus de Boehringer Ingelheim o Aerofacidose A.E. Laboratorio Chile).



Imagen 54. AeroChamber plus®



Imagen 55. Aerofacidose A.E.®

12. Procedimientos quirúrgicos

Las complicaciones secundarias a EB que requieren resolución quirúrgica son: estenosis esofágica, fimosis y manos en capullo.

En relación a la estenosis esofágica el procedimiento quirúrgico indicado es una dilatación esofágica, la cual requiere de un estudio radiológico baritado previo.

En caso de requerir circuncisión, ésta debe realizarse en forma completa, no parcial, para así evitar recurrencias dadas por las adherencias secundarias que se producen.

La cirugía de manos se lleva a cabo en aquellos pacientes que cumplen con los requisitos establecidos en nuestro protocolo de selección.

En términos generales las zonas operatorias no presentan mayores complicaciones en cuanto a su cicatrización.

13. Vía aérea.

En caso de tener que intubar al paciente, tratar de usar tubo endotraqueal sin cuff, y acolchar en la zona de contacto con el labio usando gasa untada levemente en vaselina y gasa húmeda con solución fisiológica en las mucosas de ser necesario. Fijar con Mepitac® o amarrar hacia posterior con una gasa untada en vaselina el tubo, protegiendo con parches de Mepilex® o Jelonet® las zonas en contacto con la cara del paciente. NO usar adhesivos para la fijación.



Imagen 56. Mepitac



Imagen 57. Mepilex



Imagen 58. Mepilex

14. Kinesioterapia

- ✂ En relación a la kinesioterapia respiratoria, ésta debe ser realizada suavemente, evitando aspirar ya que pueden producir daño en las mucosas.
- ✂ En relación a la kinesioterapia motora trabajar principalmente cintura pélvica, rodillas y tobillos.

15. Vestuario.

- ✂ En relación al vestuario es recomendable el uso de ropa 100% algodón. Dejar las costuras hacia fuera (usar al revés la ropa tradicional).
- ✂ Como protección de pie se puede usar doble calcetín.
- ✂ Zapatos: Se recomiendan zapatos de cuero, de caña baja y amplios. Considerar que los niños tienen los pies asimétricos, por lo tanto al momento de comprar zapatos es importante que se los prueben en ambos pies.

IX. FUNDACIÓN DEBRA

Por último, es importante destacar que los pacientes y sus familiares más cercanos generalmente tienen una gran experiencia en el manejo de curaciones, por lo cual sugerimos escuchar sus sugerencias; lo que además reducirá la ansiedad del paciente y de su familia. En caso de hospitalizaciones recomendamos permitir la estadía de un familiar en forma permanente con el paciente, ya sea niño o adulto. Estos pacientes requieren de un gran número de atenciones de enfermería, por lo cual la familia puede ser un complemento ideal en la atención. Destacamos que dadas las características de esta enfermedad en ningún paciente se pueden usar técnicas de inmovilización.

De requerir apoyo en el manejo o mayor información por favor contacten nuestra Fundación en forma precoz (56-2-356-0011, www.debrachile.cl).

*Y para terminar los invitamos a que sigan construyendo
nuestras vidas, para que puedan construir nuestros
sueños y hacerlos también realidad...*

*Y por sobre todo que nos ayuden a construir piel,
simplemente piel.*



*Alejandro Saavedra Binimelis,
Epidermolysis Bulbosa Distrófica*

X- REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

- Krämer S, Zillmann G, Muñoz A, San Pedro P. Análisis de las características bucodentarias de pacientes con diferentes subtipos de Epidermolisis Bulosa. Tesis de grado. Facultad de Odontología, Universidad de Chile 2006.
- Fine, JD, Bauer E, McGuire J, Moshell, A. Epidermolysis Bullosa. Clinical, Epidemiologic and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. 1999.
- Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Briggaman RA, Bruckner-Tuderman L, Christiano A, Heagerty A, Hintner H, Jonkman MF, McGrath J, McGuire J, Moshell A, Shimizu H, Tadini G, Uitto J. Revised classification system for inherited epidermolysis bullosa: Report of the Second International Consensus Meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. 59HJ Am Acad Dermatol. 2000 Jun; 42(6):1051-66.
- Uitto J, Richard G. Progress in epidermolysis bullosa: genetic classification and clinical implications. 62HAM J Med Genet C Semin Med Genet. 2004 Nov 15;131C(1):61-74.
- Silva LC, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LN, Moreira LS Clinical Evaluation of pacientes with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. Spec Care Dentist. 2004 Jan-Feb;24(1):22-7. Review
- Wright JT, Fine JD, Jonson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. PediatrDent. 1993 Jul-Aug; 15(4):282-8
- Uitto J, Richard G. Progress in epidermolysis bullosa: from eponyms to molecular genetic classification. Clinics in Dermatology (2005) 23(1), 33-40
- Fundación DebRA Chile. <<http://www.debrachile.cl/>> [Consulta: 16-10-2007]
- Fridge JL, Vichinsky EP. Correction of the anemia of Epidermolysis bullosa with intravenous iron and erythropoietin. J Pediatr. 1998 May;132(5):871-3.