



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANIFESTACIONES BUCALES DE EPIDERMÓLISIS
AMPOLLOSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS**

T E S I S A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

MARÍA LETICIA PALAFOX CASTRO

DIRECTORA: CD. GEORGINA AVILÉS CORONEL

MÉXICO D. F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. GENERALIDADES	3
2. CLASIFICACIÓN	8
2.1 Epidermólisis ampollosa simple	10
2.1.1 Epidermólisis ampollosa simple localizada de Weber-Cockayne	11
2.1.2 Epidermólisis ampollosa simple generalizada de Koebner	12
2.1.3 Epidermólisis ampollosa simple herpetiforme de Dowling-Meara	13
2.1.4 Epidermólisis ampollosa simple con pigmentación moteada	14
2.2.5 Epidermólisis ampollosa simple superficial	14
2.2 Epidermólisis ampollosa de la unión	14
2.2.1 Epidermólisis ampollosa de unión tipo Herlitz o letalis	15
2.2.2 Epidermólisis ampollosa de unión No- Herlitz, benigna o mitis	16
2.3 Epidermólisis ampollosa distrófica	16
2.3.1 Epidermólisis ampollosa distrófica dominante	18
2.3.2 Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva	18
3. MANIFESTACIONES ORALES	20
3.1 La epidermólisis ampollosa como factor de riesgo para el desarrollo de maloclusiones	29
4. DIAGNÓSTICO	30
5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ESTOMATOLÓGICO	32
5.1 Herpes simple	32

5.2 Gingivoestomatitis herpética primaria	33
5.3 Herpangina y enfermedad de manos, pies y boca	33
5.4 Úlcera aftosa recidivante	34
5.6 Herpes Zoster (Varicela).....	34
6. TRATAMIENTO GENERAL	35
6.1 Prevención de ampollas.....	36
6.2 Cuidado de ampollas y prevención de infecciones	37
6.3 Nutrición.....	41
6.4 Leche materna.....	44
6.5 Índice de crecimiento.....	45
7. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	45
7.1 Factores de riesgo que contribuyen al desarrollo de caries en niños con epidermólisis ampollosa.....	48
7.2 Cuidados preventivos en pacientes con epidermólisis ampollosa.....	49
7.3 Selección del cepillo dental.....	52
7.4 Tratamiento de tejidos blandos	53
7.5 Anestesia general en pacientes con epidermólisis ampollosa.....	56
8. CONCLUSIONES	58
BIBLIOGRAFÍA	60

INTRODUCCIÓN

La epidermólisis ampollosa constituye un grupo de enfermedades hereditarias que se caracteriza por la manifestación de ampollas que aparecen de manera espontánea después de un traumatismo mínimo. Existen cuatro tipos básicos cada uno con múltiples subtipos tres de los cuales se manifiestan principalmente en los niños y uno en los adultos. Esta enfermedad afecta a todas las razas y se observa en todo el mundo. Suele presentarse al nacimiento o durante la niñez.

La epidermólisis ampollosa es una enfermedad dermatológica que compromete diferentes partes del cuerpo, presentando lesiones ampollas, erosiones en la piel y mucosas. Involucrando también tejidos blandos y duros del sistema estomatológico provocando dificultades para la alimentación y tratamiento odontológico de los pacientes.

En el presente texto se exponen las manifestaciones bucales en niños que presentan epidermólisis ampollosa, sobre todo el conocimiento que debe tener el odontólogo para dar un servicio más completo a pacientes con este tipo de enfermedad y brindarles, un tratamiento correctivo y preventivo de acuerdo a las manifestaciones bucales de cada paciente y dentro de las posibilidades del odontólogo.

***Manifestaciones bucales de epidermólisis ampollosa
en pacientes pediátricos***



Con este trabajo se pretende reforzar el conocimiento de las manifestaciones bucales de la epidermólisis ampollosa de los pacientes pediátricos y exponer las definiciones de los diferentes tipos de epidermólisis ampollosa descritas en términos amplios, tanto como el tema lo permita, principalmente para se conozca esta enfermedad de acuerdo a sus orígenes, manifestaciones generales y orales.

1. GENERALIDADES

La epidermólisis ampollosa comprende un grupo de enfermedades hereditarias, caracterizadas por la fragilidad que se presenta en la piel y las mucosas, formando ampollas espontáneamente o al menor trauma, produciendo cicatrización, retracciones y defectos dentarios asociados. Esta enfermedad se manifiesta en tres formas hereditarias principales en los niños y una forma adquirida en los adultos.¹

La epidermólisis ampollosa es considerada como una alteración hereditaria que ha sido investigada por autores como Von Hebra. Desde 1870 se le asignó el nombre de epidermólisis ampollosa hereditaria que fue acuñado por primera vez por Koebner. Hallopeau fue el primero en establecer la diferencia entre las formas simples (no cicatrizal) y distrófica (cicatrizal) de la enfermedad, mientras que Webber y Cockayne, Dowling-Meara y Koebner describieron por separado formas esenciales de epidermólisis ampollosa simple.²

Hoffman Cockayne, Touraine, Pasini y Bart proporcionaron mucha de la información sobre los subtipos de la epidermólisis ampollosa distrófica. Herlitz describió la epidermólisis ampollosa letal, que con posterioridad fue reconocida como parte de una tercera categoría nombrada epidermólisis ampollosa de unión.³

¹ Fitzpatrick T. Dermatología en medicina general. Editorial Médica Panamericana. México. 6ª edición. Tomo I. 2005. Tomo I. pág. 676.

² Ib.

³ Ib.

La utilización de la microscopía electrónica para el diagnóstico de epidermólisis ampollosa llevó a Pearson y cols a clasificar a los pacientes no sólo sobre la base de hallazgos clínicos sino también a la presencia de cambios ultraestructurales. Los avances recientes más importantes condujeron a la identificación de alteraciones en proteínas específicas y anomalías genéticas en la mayoría de los pacientes con epidermólisis ampollosa. Estos estudios permitieron aumentar el conocimiento de las bases biológicas de la epidermólisis ampollosa y, por último, clasificar la epidermólisis ampollosa sobre la base de la etiología molecular.⁴

Hoy se sabe que las mutaciones de los componentes de la membrana basal son la causa de las diferentes formas de la epidermólisis ampollosa. Diversos estudios han mostrado su origen genético; uno de estos estudios es la microscopía electrónica mediante la cuál se ha comprobado que la epidermólisis ampollosa se produce por alteraciones en las proteínas que intervienen en la unión de la dermis con la epidermis (unión dermoepidérmica).⁵

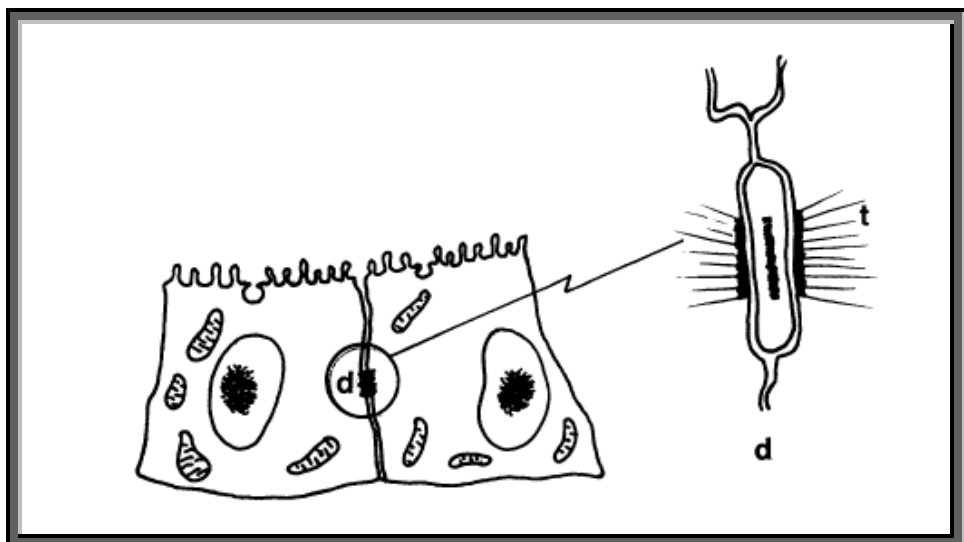
Las células epidérmicas (queratinocitos) se mantienen unidas mediante unas estructuras densas y amorfas denominadas desmosomas, que corresponden a los puentes intercelulares que se observan en microscopía óptica. En el interior de las células epidérmicas se encuentran los tonofilamentos, que agrupados conforman las tonofibrillas que se introducen

⁴ Ib.

⁵ Arenas R. Atlas de dermatología. Diagnóstico y tratamiento. Mc Graw-Hill Interamericana. 3ª edición. 2005. pág 154.

en el espesor de los desmosomas, pero que no sobrepasan la membrana celular.⁶ (Figura 1)

Figura 1. Detalle de una de las estructuras de unión entre células epidérmicas.



El desmosoma. (d=desmosoma; t= tonofilamentos).

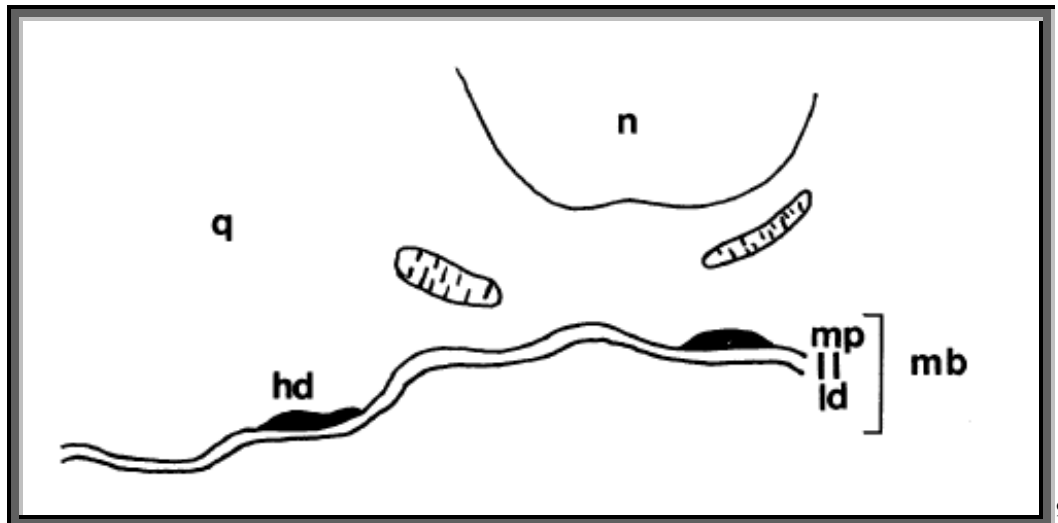
La unión entre las células epidérmicas y la membrana basal de la dermis, tiene una enorme importancia estructural para la integridad de la piel. Es probablemente, el punto más débil y el que tiene más probabilidades de separarse en multitud de patologías. Las células que se encuentran en la unión dermoepidérmica son los queratinocitos, su membrana plasmática forma la parte superior de la estructura que conocemos como membrana basal, sembrada por numerosos engrosamientos, llamados

⁶ García Higuera E. Anestesia en enfermedades cutáneas: epidermólisis bullosa, pénfigo y eritema multiforme. Hospital universitario. Madrid. pág 111.

⁷ Ib. pág 112.

hemidesmosomas. Justo debajo de la membrana plasmática se encuentra un área electrolúcida, la lámina lúcida. La lámina densa, es una capa electrodensa que se encuentra bordeando la lámina lúcida y que discurre paralela a ella. La proteína estructural mayoritaria de la membrana basal es el colágeno tipo IV, que se localiza en la lámina densa. Ancladas en la lámina densa, se encuentran unas fibras que pueden agruparse y formar un entramado en la dermis. El colágeno tipo VII es el componente estructural fundamental en las fibras de anclaje.⁸ **(Figura 2)**

Figura 2. Esquema de la membrana basal (mb) y de las tres capas que la componen.



Membrana plasmática celular (mp) lámina lucida (ll) y lámina densa (ld),
q=queratinocito; n=núcleo celular; hd= hemidesmosoma.

⁸ Ib. págs 111-113.

⁹ Ib. pág 112.

La epidermólisis ampollosa se clasifica según el nivel ultraestructural en que se produce la ampolla. En la epidermólisis ampollosa simple, la ampolla se produce en la capa basal de la epidermis. En la epidermólisis de la unión la separación tiene lugar en la membrana basal, a nivel de los filamentos de anclaje contenidos en la lámina lúcida y en la epidermólisis distrófica la separación se presenta a nivel de las fibrillas de anclaje de colágeno tipo VII a nivel de la dermis.¹⁰

Mediante los avances tecnológicos en genética, se logró determinar que la herencia de la epidermólisis ampollosa simple es autosómica dominante (en general benigna), la epidermólisis ampollosa distrófica y la de la unión son autosómicas recesivas (suelen ser graves).¹¹

- El subtipo simple o epidermólisis ampollosa simple se asocia a mutaciones en los genes de las queratinas basales 5 y 14.
- En la epidermólisis ampollosa de unión existen alteraciones en determinados componentes de los hemidesmosomas como la laminina 5, integrina $\alpha 6\beta 4$, y el antígeno BP180 (o colágeno XVII).
- En la epidermólisis ampollosa distrófica, se han encontrado mutaciones en el gen de la colágena tipo VII, componente mayoritario de la fibrillas de anclaje.¹²

¹⁰ Sapp P. Patología oral y maxilofacial contemporánea. Editorial Mosby. Madrid 1998. Pág 260.

¹¹ Arenas. Op. cit. pág 154.

¹² Ib.

***Manifestaciones bucales de epidermólisis ampollosa
en pacientes pediátricos***



Los datos acerca de esta enfermedad y los casos clínicos registrados indican que esta enfermedad afecta a todas las razas y se observa en todo el mundo. La incidencia se calcula en un caso por cada 50 000 a 500 000, y un caso por cada 200 000 a 300 000 nacidos vivos en las formas dominantes y recesivas, respectivamente. Son propias de la niñez, con ligero predominio por varones.¹³

¹³ Ib. Pág. 155.

Los datos acerca de esta enfermedad y los casos clínicos registrados indican que esta enfermedad afecta a todas las razas y se observa en todo el mundo. La incidencia se calcula en un caso por cada 50 000 a 500 000, y un caso por cada 200 000 a 300 000 nacidos vivos en las formas dominantes y recesivas, respectivamente. Son propias de la niñez, con ligero predominio por varones.¹

2. CLASIFICACIÓN

Hasta el momento se han descrito más de 23 subtipos clínicos con manifestaciones variables, desde leves alteraciones hasta procesos que llegan a ser fatales en corto tiempo. La clasificación más utilizada se basa en una mezcla de criterios que incluyen características clínicas y de herencia, dentro de los cuales podemos incluir el nivel ultraestructural en que se produce la ampolla. Las ampollas aparecen como un fenómeno secundario en varios trastornos, pero en las enfermedades ampollosas esta es la característica primaria más distintiva.²

La microscopía electrónica permite clasificar esta enfermedad en tres grupos principales, que se presentan durante la infancia ya que son de tipo hereditario y existe un último tipo de epidermólisis, se presenta de forma adquirida en los adultos, en el presente texto nos enfocaremos solo a las de origen hereditario por ser características de la infancia.³

¹ Ib. Pág. 155.

² Wright JT, John L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental manage. *Pediatric Dent*1993.15. pág 742.

³ Sapp. Op. cit. pág 259-260.

CLASIFICACIÓN DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA		
1. EPIDERMÓLISIS A. SIMPLE	Autosómica dominante	Generalizada Simple De manos y pies Herpetiforme simple Con pigmentación moteada Simple superficial
	Autosómica recesiva	Letal Generalizada
2. EPIDERMÓLISIS A. DE LA UNIÓN	Autosómica recesiva	Letal No letal generalizada No letal localizada No letal inversa Progresiva Cicatricial
	Autosómica dominante	Cockayne Pasini
3. EPIDERMÓLISIS A. DISTRÓFICA	Autosómica dominante	Cockayne Pasini
	Autosómica recesiva	Generalizada No mutilante Inversa

Tomado de García Higuera E.

Las manifestaciones clínicas difieren según el tipo de epidermólisis ampollosa sin embargo todos comparten la misma característica que es la formación de ampollas con diferente grado de severidad. En el periodo neonatal resulta imposible desde el punto de vista clínico determinar o pronosticar la gravedad de la enfermedad. Por lo general todos los tipos de epidermólisis ampollosa son más graves en el periodo neonatal e incluso pueden ser mortales en los primeros meses.⁴

2.1 Epidermólisis ampollosa simple

Es una forma leve y más frecuente de epidermólisis ampollosa. El patrón de herencia es autosómico dominante. Las lesiones están presentes al nacer o aparecen durante la infancia en forma de ampollas tensas con un halo eritematoso característico (**Figura 3**). Si las lesiones no se infectan curan rápidamente sin dejar cicatriz.⁵

Las lesiones se localizan en las zonas más expuestas a traumatismos como en las zonas de roce, dentro de las que encontramos, manos (**figura 4**), pies, cuello y en ocasiones rodillas y codos, se intensifican en los meses más calurosos.⁶

⁴ Baselga T. Manifestaciones ampollosas hereditarias. pág 15.
<http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/uno/enfermedadesampollosas.pdf>

⁵ Ib. pág 17.

⁶ Sapp. Op. cit. pág 260.

Figura 3. Epidermólisis ampollosa simple.



Ampolla tensa en la parte superior del muslo, y en la parte inferior la ampolla que se ha puncionado.

2.1.1 Epidermólisis ampollosa simple localizada de Weber-Cockayne

Limitada a manos y pies, al nacer no suelen haber ampollas sino que se desarrollan cuando el niño empieza a andar o incluso en la adolescencia al iniciar la práctica de deportes que traumatizan más a los pies. Si se traumatiza suficientemente la piel, pueden aparecer ampollas en otras localizaciones. No hay afectación de mucosas ni de uñas.⁸

⁷ Ib.

⁸ Baselgas. Op. cit. pág 17.

Figura 4. En esta imagen podemos observar ampollas y cicatrices de las lesiones.



2.1.2 Epidermólisis ampollosa simple generalizada de Koebner

Se inicia al nacer o durante los primeros meses. En el periodo neonatal la localización de las ampollas viene determinada por los sitios de trauma, durante el parto la manipulación del lactante y la fricción del pañal. Con el gateo se desarrollan ampollas en rodillas, pies, codos y manos. Suele empeorar en los meses calurosos.¹⁰

⁹ Moment A, Pieper K. Junctional epidermolysis bullosa; a case report. International Journal of Paediatric Dentistry. 2005.15. pág 147.

¹⁰ Baselgas. Op. cit. pág 17.

2.1.3 Epidermólisis ampullosa simple herpetiforme de Dowling-Meara

En esta variedad, las lesiones son muy numerosas durante los primeros meses y se disponen en grupos, lo que le ha valido el adjetivo herpetiforme (**figura 5**). Durante el periodo neonatal las lesiones son tan numerosas que pueden sugerir el diagnóstico de otros subtipos más graves de epidermólisis ampullosa. Son característicos de esta variedad el engrosamiento progresivo de las uñas y la queratodermia palmo-plantar que se desarrolla tras episodios repetidos de ampollas, la afectación laríngea es frecuente y se manifiesta con afonía.¹¹

Figura 5. Epidermólisis ampullosa simple.



Agrupación herpetiforme de las ampollas.¹²

2.1.4 Epidermólisis ampullosa simple con pigmentación moteada

¹¹ Ib.

¹² Ib pág 17.

Sólo difiere de la epidermólisis ampollosa simple generalizada por la aparición de máculas hipo e hiperpigmentadas.¹³

2.1.5 Epidermólisis ampollosa simple superficial

La ampolla se produce por debajo del estrato córneo. Además de ampollas presentan erosiones superficiales y costras que pueden presentarse sin ampollas previas. Existen dos formas más raras de epidermólisis ampollosas simples generalizadas, que son la epidermólisis ampollosa simple con distrofia muscular, en la que los síntomas musculares aparecen en la infancia o más tardíamente en los menos afectados; y la epidermólisis ampollosa simple con atresia del píloro, ya presente al nacer.¹⁴

2.2 Epidermólisis ampollosa de unión

Se transmite de forma autosómica recesiva, la separación se produce a nivel de la unión dermo-epidérmica, en concreto a nivel de la lámina lúcida. Es la forma más grave de epidermólisis ampollosa. Se le ha llamado también epidermólisis ampollosa letal porque algunos de los niños afectados murieron en los primeros meses de vida. Son frecuentes las ampollas hemorrágicas y

¹³

¹⁴ Ib Pág. 18.

Manifestaciones bucales de epidermólisis ampollosa en pacientes pediátricos



la pérdida de las uñas, así como grandes ampollas en la cara, el tronco y las extremidades, con cicatrización y atrofia generalizada.¹⁵

2.2.1 Epidermólisis ampollosa de unión tipo Herlitz o letalis

Es la forma más frecuente de epidermólisis ampollosa de unión con una mortalidad muy elevada en los primeros años de la vida. Las lesiones inicialmente curan con rapidez y no dejan cicatriz aunque pueden dejar una piel atrófica. Con los años las ampollas curan más lentamente y se instauran áreas de ulceración crónica con tejido de granulación, siendo muy características alrededor de la boca y de la nariz. Sin embargo las ampollas pueden aparecer en cualquier localización, incluso en el cuero cabelludo. Las uñas acaban por perderse. Los dientes son hipoplásicos y desarrollan caries aceleradas. Se afecta también la mucosa oral con lo que se dificulta la ingesta de alimentos.¹⁶

Es muy característica de esta variedad la afectación laríngea, que se manifiesta con afonía y estridor, con el riesgo de asfixia. Uno de los principales problemas de esta variedad y signo de mal pronóstico es el retraso del crecimiento. La anemia grave de etiología mixta, ferropénica y de enfermedad crónica, es prácticamente constante.¹⁷

¹⁵ Sapp. Op. cit. pág 260.

¹⁶ Baselgas. Op.cit. pág 18.

¹⁷ Ib.

2.2.2 Epidermólisis ampollosa de unión No- Herlitz, benigna o mitis

También denominada atrófica benigna. En los primeros meses puede ser indistinguible de la anterior, pero tiende a mejorar con la edad. A diferencia de la anterior no se complica con un retraso del crecimiento y anemia tan severos. Aparte del mejor pronóstico la afectación cutánea es indistinguible del tipo Herlitz.¹⁸

2.3 Epidermólisis ampollosa distrófica

El nivel de separación se produce por debajo de la lámina densa de la unión dermoepidérmica, presenta formas autosómica dominante y recesiva, el fenotipo recesivo condiciona las manifestaciones más severas de la enfermedad. Las ampollas aparecen al nacer, en zonas de presión como occipucio, espalda, codos, nalgas y dedos, se rompen formando úlceras dolorosas que se reparan produciendo cicatrices grandes y profundas que se contraen, provocando reducción de la movilidad y manos en garra. Los adolescentes y adultos suelen carecer de uñas en pies y manos. La piel puede estar despigmentada y puede afectarse el pelo (**Figura 6**).¹⁹

¹⁸ Ib.

¹⁹ Sapp. Op.cit. pág 261.

Figura 6. Parte posterior de la cabeza que muestra áreas de alopecia.



20

La erupción dental se retrasa, el esmalte es hipoplásico se desarrolla rápidamente caries, las ampollas y cicatrices de la cavidad oral provocan disminución de la apertura oral, anquilosia y pérdida de surcos vestibulares, lo que dificulta el tratamiento odontológico. Y muchas veces los intentos de mantener una buena higiene oral normal inducen a la formación de más ampollas.²¹

Es característica de la epidermólisis ampollosa distrófica, la curación de las ampollas dejando cicatrices atróficas y el desarrollo de contracturas. La presencia de quistes de milium en las áreas cicatrízales, aunque útil para el diagnóstico de la epidermólisis ampollosa distrófica, puede observarse en otras formas de epidermólisis ampollosa (**Figura 7**).²²

Figura 7. Epidermólisis ampollosa distrófica dominante.

²⁰Moment A. Op.cit. pág 147

²¹Ib. Pág 262.

²²Baselgas. Op.cit. pág 19.



Cicatrices atróficas y quistes de milium.

2.3.1 Epidermólisis ampollosa distrófica dominante

Las lesiones pueden aparecer desde el nacimiento o más tarde, la extensión de las lesiones es variable. Puede afectar mucosa y uñas que son a menudo distróficas.²⁴

2.3.2 Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva

Las ampollas ya están presentes desde el nacimiento, los sucesivos episodios de formación de ampollas en las manos y los pies condicionan la aparición de fusión de los dedos (deformidad de mitón) y contracturas en flexión de muñecas, codos y rodillas (**Figura 8**).²⁵

Figura 8. Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva.

²³ Ib.

²⁴ Sapp. Op.cit. pág 262.

²⁵ Moment A. Op.cit. pág 148.

**Manifestaciones bucales de epidermólisis ampollosa
en pacientes pediátricos**



Deformidad en “mitón” de las manos. Se pueden observar las secuelas de la cicatrización.

Las uñas acaban por perderse, hay afectación de la mucosa oral, faríngea, esofágica y del ano. La afectación de la mucosa condiciona una contracción de la boca, fijación de la lengua, dolor a deglución, estenosis esofágica y reflujo gastrointestinal. Todo ello conlleva a una desnutrición progresiva y severa, con retraso del crecimiento. Los dientes desarrollan caries precoces, las lesiones anales condicionan dolor a la defecación y estreñimiento crónico. En ocasiones se observan lesiones conjuntivales y corneales. La anemia ferropénica y de enfermedad crónica es prácticamente constante.²⁷

²⁶ Medina Q. Conducta clínica en un caso de epidermólisis ampollosa distrófica. Órgano Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría. 2003. 30.pág 1.

²⁷Kirkham J. The Chemical Composition of Tooth Enamel in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. J Dent Res 1996; 75. pág 1673.

3. MANIFESTACIONES ORALES

La epidermólisis ampollosa es un conjunto de enfermedades congénitas que afecta la zona de unión dermo-epidérmica, se manifiesta por lesiones ampollosas y erosiones en piel y mucosa de todo el organismo. Los tejidos blandos y duros de la cavidad oral son afectados con diferente intensidad según la proteína alterada por la enfermedad. El compromiso maxilo-facial conlleva a dificultades para la alimentación, higiene y tratamiento odontológico.¹

En general en la cavidad oral, es difícil encontrar lesiones en estado ampollar puro, ya que la mecánica bucal produce rupturas, vaciando su contenido líquido, dando la posibilidad de que aparezca una cubierta móvil que fácilmente se desprende dejando la superficie ulcerada. La úlcera puede ser roja intensa, sangrante, o puede estar evolucionando hacia un estado curativo.²

Las alteraciones en el sistema estomatológico son complejas. Ya que en algunos casos no se trata de enfermedades dentales hereditarias propiamente dichas, sino que el sistema dental resulta involucrado a consecuencia de una displasia ectodérmica, si esto ocurre en el periodo natal, los afectados son los gérmenes temporales.³

¹ Vargas DA, Palomer RL, Palisson EF. Manifestaciones orales de la epidermólisis bulosa en el niño. Revista chilena de pediatría. 2005. 76. pág 612.

² Castellanos JL. VI Mucosa bucal. Lesiones ampollares (vesiculares y bulosas). ADM. 2003. pág 1.

³ Ib. pág 147.

Reflexionando acerca de la etiología de la enfermedad desde las formas más simples hasta las más severas presentan molestias y manifestaciones orales. No todos los pacientes con epidermólisis ampollosa, manifiestan la misma severidad, dentro de la cavidad oral, sin embargo por su situación anatómica y fisiológica, de alguna manera influye en el correcto funcionamiento, impidiendo desarrollar una adecuada higiene oral, aunque la prevalencia de la epidermólisis ampollosa es baja, un alto porcentaje de los pacientes portadores de la enfermedad presentan compromiso estomatológico, ya sea de tejidos blandos o duros.⁴

Por este motivo es importante que el pediatra conozca estas manifestaciones, las medidas de tratamiento y prevención que se deben tomar cuando se enfrenta a un paciente con epidermólisis ampollosa y derivarlo a un odontólogo cuando sea necesario. Esto, en especial, considerando que el compromiso oral puede ser particularmente molesto para estos niños y puede limitar funciones tan básicas como la alimentación. Las ampollas de las mucosas pueden dificultar o imposibilitar la succión de los lactantes.⁵

Las manifestaciones orales de la epidermólisis ampollosa se ven con mayor frecuencia en las formas distrófica recesiva y de la unión. Una alteración relativamente frecuente en la epidermólisis ampollosa distrófica es la microstomía (boca pequeña) y es ocho veces más frecuente en la forma recesiva con respecto a la forma dominante, es provocada por el trauma de

⁴ Vargas. Op. cit. pág 613

⁵ Ib. pág 614.

los alimentos sobre la mucosa oral y como resultado se produce una disminución en la ingesta oral y dificultad para la higiene bucal. También es posible observar obliteración del vestíbulo entre labios, encía y anquiloglosia (lengua con poca movilidad). Las vesículas intraorales han sido identificadas en un 92% de los pacientes con EB distrófica recesiva, siendo la lengua el lugar más afectado. La microstomía y la atrofia del paladar son las secuelas más frecuentes y ocurren como resultado de la cicatrización de las vesículas (100% de los pacientes), mientras que la anquiloglosia, obliteración del vestíbulo y la depapilación lingual se observan en más del 90% de los pacientes. En el 80% de los pacientes la apertura bucal interincisiva está reducida y es menor de 30 milímetros. Estas manifestaciones intraorales de la epidermólisis ampollosa, son manifestaciones importantes de la enfermedad y pueden ayudar al pediatra a sospechar el diagnóstico.⁶

La hipoplasia del esmalte dental es un hallazgo frecuente en pacientes con epidermólisis ampollosa, clínicamente se manifiesta con falta de esmalte y cambios de color, la frecuencia varía según la forma de epidermólisis ampollosa, desde 8,6% en la epidermólisis ampollosa distrófica recesiva hasta un 100% en la epidermólisis ampollosa de la unión. Los casos más severos de hipoplasia del esmalte se vieron en la epidermólisis ampollosa de la unión, no así en los otros tipos de epidermólisis.⁷

⁶ Ib.

⁷ Ib.

Las lesiones de los dientes se deben a las degeneraciones que sufren todos los órganos derivados del ectodermo, principalmente en los procesos de maduración mientras que la dentina y los odontoblastos no son afectados. Por lo tanto podemos encontrar alteraciones dentarias como hipoplasia del esmalte o hipocalcificación aunque en un grado bastante primario.⁸

En cuanto a la prevalencia de caries, el índice COP (piezas dentarias cariadas, obturadas o pérdidas) es significativamente mayor en pacientes con epidermólisis ampollosa de la unión y distrófica recesiva, con respecto a la población general. Por el contrario, los pacientes con epidermólisis ampollosa simple y epidermólisis distrófica dominante, tienen índices COP similares al resto de la población.⁹

Las lesiones bucales presentes en la epidermólisis comienzan como máculas eritematosas o placas blancas sobre las que se desarrollan los elementos ampollares; la ruptura de las ampollas o desprendimiento del epitelio se originan por el más leve traumatismo, lo que provoca amplias erosiones muy dolorosas que se cubren con pseudomembranas. Se presentan en lugares específicos, como la lengua, piso de la boca, mucosas yugales extendiéndose a la mucosa faríngea, laríngea y esofágica provocando disfagia y ronquera.¹⁰

⁸ Kirkham J, Robinson C, Strafford SM. The Chemical Composition of Tooth Enamel in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. J Dent Res 1996. 75. Pág 1673.

⁹ Vargas Op. cit. pág 614.

¹⁰ Ib.

Wright. Menciona que la mayoría de los individuos con epidermólisis ampollosa de unión o epidermólisis ampollosa distrófica dominante (Cockayne y Pasini) desarrollan lesiones que involucran la mucosa oral, se caracterizan por ser numerosas y medir un centímetro más que las que observamos en la epidermólisis ampollosa simple. A menudo se hacen erosivas y son generalmente muy dolorosas (**figura 9**). A pesar de estar propensos a desarrollar lesiones clínicas, significativamente importantes, los pacientes con estas dos formas de epidermólisis hereditaria usualmente curan sin dejar una cicatriz extensa por lo tanto no desarrollan anquiloglosia u obliteración vestibular.¹¹

Figura 9. Epidermólisis tipo Herlitz



La imagen muestra lesiones localizadas en la lengua,
las cuales curan sin dejar cicatriz.

¹¹ Wright JT, Fine JD, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent*. 1993;15. pág 244,

¹² Harris CJ, Lucas SV. Dental disease and caries related microflora in children with dystrophic epidermolysis bullosa. *American Academy of Pediatric Dentistry* 2001; 23. Pág 439.

Los individuos con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva muestran las lesiones más severas en la mucosa oral, las cuales están caracterizadas por una completa obliteración del vestíbulo y anquiloglosia (**figura 10**). Con el incremento de la edad, estructuras como el paladar y las papilas linguales llegan a ser irreconocibles por la continúa formación de ampollas y de cicatrices. En contraste con la epidermólisis distrófica dominante o en los casos moderados, no presentan la misma gravedad al dejar cicatriz; la pérdida de las papilas linguales y la anquiloglosia principalmente se observaron en las formas generalizadas más graves. En los casos más severos se han reportado carcinoma de células escamosas, probablemente debido a las continuas úlceras.¹³

Figura 10. Epidermólisis distrófica recesiva..



14

Paciente con la pérdida total de las papilas linguales,
lengua anquilosada, caries y microstomía.

¹³ Wright. Op.cit. pág 244-245.

¹⁴ Ib pág 245.

La microstomía es más severa en la epidermólisis ampollosa distrófica recesiva, pero también puede presentarse en individuos con la forma Herlitz variante de epidermólisis ampollosa de la unión. En estos dos subtipos de epidermólisis la microstomía es aparentemente el resultado de la formación de la cicatrización de las ampollas tanto intraorales como bucales.¹⁵

Desde el punto de vista histológico se encuentra cemento defectuoso en dos trastornos específicos, la epidermólisis ampollosa distrófica (enfermedad hereditaria ampollosa de piel y mucosa) muestra un cemento acelular, fibroso, poco calcificado y sobreproducción de cemento celular también se observa cemento defectuoso en la displasia cleidocraneal también exhibe alteraciones histológicas en la formación de cemento.¹⁶

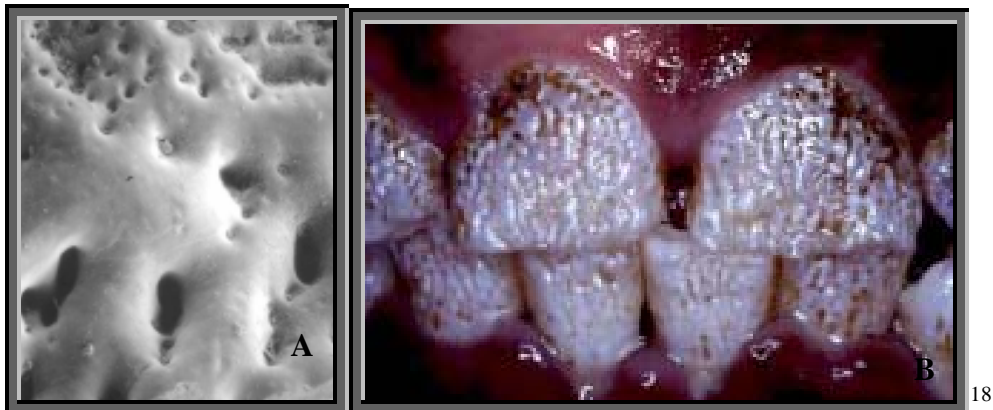
De acuerdo con Gedde – Dahl., citados por Wright¹⁷ indican en un estudio que todos los pacientes con epidermólisis ampollosa de la unión sufren de hipoplasia de esmalte; se observó que la hipoplasia generalizada está limitada a los tipos de epidermólisis ampollosa de la unión. El efecto de la epidermólisis en la formación y estructura del diente es poco clara y la expresión clínica es muy variable. Los efectos que se presentan en el esmalte son desde moderados hoyos en el esmalte hasta severa hipoplasia lo que reduce el grosor del esmalte y provoca la pérdida de este, especialmente en la epidermólisis de la unión (**figura 11**). Aunque la estructura química de la dentina es normal, ha sido documentado el taurodontismo en estos pacientes.

¹⁵ Ib.

¹⁶ Pinkham J. Odontología Pediátrica. 3ª ed. Editorial: Mc Graw-Hill Interamericana. México; 2001, pág 54.

¹⁷ Wright. Op.cit.pág 246.

Figura 11. A. Microscopía electrónica. Nos muestra el tamaño y las diversas formas de los hoyos del esmalte con hipoplasia en un molar permanente de un individuo afectado con epidermólisis tipo Herlitz.



B. Dentición permanente con hipoplasia del esmalte.

Existe un estudio realizado por Liversidge¹⁹, en donde se valoró el desarrollo de dientes inferiores permanentes en un pequeño grupo de niños con epidermólisis ampollosa distrófica, a partir de radiografías, para valorar el desarrollo dental, comparado con un grupo control de niños sanos de la misma edad y sexo, se utilizaron dos métodos. En el primero se combina la información de la longitud del diente y la anchura del ápice. En el segundo reutiliza la longitud del diente para predecir la edad. Se digitalizaron radiografías panorámicas para determinar la longitud dentaria y anchura del ápice, se calculó la edad dental y se valoró la diferencia con la edad real. La

¹⁸ Ib.

¹⁹ Liversidge JM, Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental developmental age. *International Journal of Paediatric Dentistry*.2005.15. pág 340.

dentición de ambos grupos mostró ligero retraso en el desarrollo. Por lo que el desarrollo de los dientes permanentes inferiores en el grupo de niños con epidermólisis no fue significativamente diferente al grupo de niños control.

El objetivo del estudio de Harris y cols. Fue investigar caries, placa dentobacteriana, gingivitis y microorganismos relacionados con la microflora bucal en niños con epidermólisis ampollosa distrófica. El estudio se llevó a cabo en 30 niños con epidermólisis ampollosa y 30 niños sanos. En donde los niños con epidermólisis ampollosa mostraron un alto índice de caries, gingivitis, placa dentobacteriana tanto en dientes primarios como en permanentes (**figura 12**). En el grupo control también se encontró elevado el número de anaerobios en saliva dentro de los cuáles podemos encontrar microorganismos como el Streptococcus Mutans, Lactobacilo y Candida Albicans. Los resultados en niños con epidermólisis se relacionaron con la dificultad que tienen los niños con epidermólisis ampollosa para llevar a cabo el cepillado dental, debido a las ampollas presentes en mucosa oral, manos y dedos, reduciendo la habilidad para sostener el cepillo.²⁰

El flujo salival ha sido estudiado y comparado con el de niños sanos, donde no se encontraron diferencias significativas, sin embargo la secreción de IgA está aumentada en niños con epidermólisis debido a la presencia de ampollas por lo que el alto índice de caries no se relaciona a factores relacionados con el flujo salival sino a la dieta. De lo anterior podemos decir que la incidencia de caries es alta y se debe incrementar el uso de fluoruros y enjuagues en niños con epidermólisis ampollosa.²¹

²⁰ Wright. Op. cit. pág 247

²¹Ib.

Figura 12. Dentición temporal donde podemos observar acumulo de placa, gingivitis y caries cervical.



22

3.1 La epidermólisis ampollosa como factor de riesgo para el desarrollo de maloclusiones.

En el lactante el alimento es tomado mediante la succión, esto es un reflejo automático no aprendido, todos los músculos se ponen en movimiento mientras que el lactante succiona. Existe una acción de colapso de los carrillos, bamboleo del hueso hioides, movimiento de la lengua, protrusión anterior de la mandíbula, movimiento de los labios y movimiento rítmico de la cabeza. Lo que permite el correcto crecimiento de los maxilares y prevención de maloclusiones.²³

²²Ib pág 439.

²³ Ohanian M. Fundamentos y principios de la ortopedia. Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana, C.A. 1era Edición. Colombia 2000. 53-54 p.

Tan pronto como el lactante aprende a tomar alimentos sólidos, la intensidad del acto de satisfacer el hambre disminuye, pero son utilizados la mayor parte de los músculos de las mejillas y piso de la boca, para desplazar el bolo hacia atrás y hacia la faringe, hay menos movimientos de los labios y menos protrusión de la mandíbula.²⁴

Las manifestaciones bucales de niños con epidermólisis ampollosa son un factor para el desarrollo de maloclusiones ya que las lesiones no permiten tener un buen estado nutricional y los pacientes deben mantener una dieta blanda a base de líquidos y purés, desde lactantes, si la afectación oral es mínima puede intentarse lactancia materna. Si se opta por lactancia artificial, se deben elegir chupones o tetinas muy blandas y con un orificio grande. Todo lo anterior es factor de riesgo para el desarrollo de maloclusiones, ya que pueden influir en el correcto crecimiento de los maxilares.²⁵

4. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de exclusión se sospecha por la presencia de ampollas que aparecen en edad temprana, a consecuencia de un roce mínimo. Es indispensable realizar una historia completa y detallada, con énfasis en antecedentes familiares de enfermedades ampollosas.²⁶

²⁴ Ib. Pág 54.

²⁵ Ib.

²⁶ Wright. Op. cit. pág 248.

Tan pronto como el lactante aprende a tomar alimentos sólidos, la intensidad del acto de satisfacer el hambre disminuye, pero son utilizados la mayor parte de los músculos de las mejillas y piso de la boca, para desplazar el bolo hacia atrás y hacia la faringe, hay menos movimientos de los labios y menos protrusión de la mandíbula.¹

Las manifestaciones bucales de niños con epidermólisis ampollosa son un factor para el desarrollo de maloclusiones ya que las lesiones no permiten tener un buen estado nutricional y los pacientes deben mantener una dieta blanda a base de líquidos y purés, desde lactantes, si la afectación oral es mínima puede intentarse lactancia materna. Si se opta por lactancia artificial, se deben elegir chupones o tetinas muy blandas y con un orificio grande. Todo lo anterior es factor de riesgo para el desarrollo de maloclusiones, ya que pueden influir en el correcto crecimiento de los maxilares.²

4. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de exclusión se sospecha por la presencia de ampollas que aparecen en edad temprana, a consecuencia de un roce mínimo. Es indispensable realizar una historia completa y detallada, con énfasis en antecedentes familiares de enfermedades ampollosas.³

¹ Ib. Pág 54.

² Ib.

³ Wright. Op. cit. pág 248.

La biopsia cutánea permite el diagnóstico de confirmación, para lo cual es necesaria la toma de una muestra de piel, de una lesión (ampolla) reciente. Mediante la cual sólo permitirá visualizar el nivel dermoepidérmico de la ampolla y diagnosticar el tipo o subtipo de epidermólisis ampollosa; este procedimiento deberá incluir la piel circundante a la ampolla, teñirse con hematoxilina y eosina, y observarse al microscopio de luz.⁴

Sin embargo, el diagnóstico definitivo se realiza con microscopía electrónica que muestra la ultraestructura de la piel afectada o técnicas de inmunofluorescencia. Desde el punto de vista genético es muy importante determinar el patrón de transmisión, ya que la gravedad y el pronóstico, depende de la herencia (autosómica dominante y recesiva). En los últimos años se ha avanzado mucho en el diagnóstico genético de estas enfermedades y en el futuro probablemente se podrá predecir la expresividad clínica conociendo el tipo de mutación. En cuanto al diagnóstico prenatal, es posible realizarlo a partir de una biopsia cutánea fetal obtenida después de la decimoséptima semana.⁵

⁴ Baselga. Op. Cit. Pág 19.

⁵ Ib págs 19-20.

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ESTOMATOLÓGICO

Las ampollas en estos niños pueden aparecer desde el nacimiento o durante el primer mes de vida dependiendo de las diferentes formas de la enfermedad. En la cavidad oral podemos observarlas en forma de úlceras, por lo tanto podemos diferenciarla de otras manifestaciones orales, lesiones ocasionadas por herpes virus o varicela Zoster, gingivostomatitis herpética primaria y estomatitis aftosa entre otras. En lactantes y escolares se debe diferenciar del prurito por insectos.

5.1 Herpes simple

Infección primaria que ocurre generalmente en niños con menos de 4 años de edad que nunca tuvieron contacto con el virus siendo el pico alrededor de los dos años de edad. Ocurre igual, en niños con bocas sanas y con buena higiene. La infección inicia con un cuadro general de malestar, fiebre baja y pérdida del apetito, presentando úlceras que involucran el declive del paladar duro, encía y mucosa. La fiebre esta por encima de 38°. La presencia de ulceraciones impide o dificulta la alimentación y la higiene.¹

¹ Figueiredo W. Odontología para el bebé. 1ª ed. Caracas Venezuela: Actualidades Médico Odontológicas. Latinoamericana, C.A; 2000. Pág 126.

5.2 Gingivoestomatitis herpética primaria

Es la causa más común de ulceración oral grave en pacientes infantiles, es causada por el virus del herpes simple tipo I. Produce fiebre, linfadenopatía, mialgia y dolor a la masticación. La estomatitis afecta a los tejidos gingivales que se vuelven eritematosos y edematosos. Seguidamente aparecen vesículas intraepiteliales, que se rompen rápidamente formando úlceras dolorosas. Las vesículas pueden formarse en cualquier parte de la mucosa oral, incluyendo la piel que rodea los labios. En los casos más graves las lesiones labiales sangran y forman costras al curar. Las úlceras solitarias suelen ser pequeñas 3mm, dolorosas y presentan un reborde eritematoso, pero las lesiones individuales pueden fusionarse y formar úlceras de mayor tamaño con bordes irregulares. Este trastorno cura sin necesidad de tratamiento y las úlceras sanan espontáneamente en un plazo de 10 – 14 días sin dejar cicatrices.²

5.3 Herpangina y enfermedad de manos, pies y boca

Estas infecciones son causadas por el virus Coxsackie del grupo A, se transmite por medio de inhalación de gotitas aéreas de saliva. Ambos trastornos tienen una fase prodrómica con fiebre y linfadenopatía que dura varios días y antecede a la aparición de vesículas. En la herpangina se forman de cuatro a cinco vesículas en el paladar, el arco palatogloso y la faringe, mientras que en la enfermedad de manos, pies y boca se forman

²Cameron A., Widmer R. Manual de Odontología Pediátrica, Edit. Harcourt, España, pág.146

hasta 10 vesículas en estos sitios y en diferentes puntos de la boca, así como en las manos y los pies. Las lesiones cutáneas aparecen en las palmas de las manos y las plantas de los pies, están rodeadas por un reborde eritematoso. Ambos trastornos suelen ser menos graves que el virus del herpes simple y curan en un plazo de 10 días.³

5.5 Úlcera aftosa recidivante

De la úlcera aftosa recidivante se conocen tres tipos (aftas menores, aftas mayores y herpetiforme), las aftas menores constituyen la mayor parte de los casos, forman grupos de úlceras superficiales que miden hasta 5mm, curan en un plazo de 10 – 14 días sin dejar cicatriz. Está asociada a traumatismo, fatiga, perturbación emocional, alergia, exposición a la luz solar y al virus del herpes simple. Es común en pacientes infantiles, preescolares y poco frecuente en lactantes. Las lesiones pueden desarrollarse en los labios o en el interior de la boca.⁴

5.6 Herpes Zoster (Varicela)

Es una infección muy contagiosa, provocada por virus del herpes zoster. Presenta malestar y fiebre durante 24 horas que precede a una erupción macular, las cuales posteriormente forman vesículas. En la mitad de los casos se forman lesiones orales, pero en la boca sólo aparece un número reducido de vesículas, estas lesiones pueden aparecer en cualquier punto de

³ Ib. Pág 148.

⁴ Ib. Pág 152.

la boca y en otras mucosas, como la conjuntiva, la mucosa nasal o el ano, el tratamiento es paliativo y cura por si sola.⁵

6. TRATAMIENTO GENERAL

En la actualidad no existe un tratamiento específico de la epidermólisis ampollosa. El manejo de pacientes con epidermólisis ampollosa tiene como objetivos minimizar la formación de ampollas, proporcionar las mejores condiciones para la cicatrización correcta de las mismas, evitar además sobreinfecciones, control del dolor y tratamiento de las posibles complicaciones.⁶

Hay que evitar al máximo traumatismos por insignificantes que puedan parecer. La ropa y las sábanas tienen que ser suaves, evitando al máximo las costuras. Pasando el periodo neonatal y cuando el niño empieza a gatear es importante proteger las zonas de máximo roce con algún tipo de almohadilla o vendajes. Es importante elegir ropa que sea fácil de poner y sacar y zapatos adecuados, amplios, con una piel que transpire bien. Se recomienda usar plantillas y calcetines de algodón.⁷

⁵ Ib. Pág 150.

⁶ Baselga.Op. cit. pág 21.

⁷ Ib.

la boca y en otras mucosas, como la conjuntiva, la mucosa nasal o el ano, el tratamiento es paliativo y cura por si sola.¹

6. TRATAMIENTO GENERAL

En la actualidad no existe un tratamiento específico de la epidermólisis ampollosa. El manejo de pacientes con epidermólisis ampollosa tiene como objetivos minimizar la formación de ampollas, proporcionar las mejores condiciones para la cicatrización correcta de las mismas, evitar además sobreinfecciones, control del dolor y tratamiento de las posibles complicaciones.²

Hay que evitar al máximo traumatismos por insignificantes que puedan parecer. La ropa y las sábanas tienen que ser suaves, evitando al máximo las costuras. Pasando el periodo neonatal y cuando el niño empieza a gatear es importante proteger las zonas de máximo roce con algún tipo de almohadilla o vendajes. Es importante elegir ropa que sea fácil de poner y sacar y zapatos adecuados, amplios, con una piel que transpire bien. Se recomienda usar plantillas y calcetines de algodón.³

¹ Ib. Pág 150.

² Baselga.Op. cit. pág 21.

³ Ib.

6.1 Prevención de ampollas

Para prevenir la formación de ampollas se deben llevar a cabo los siguientes procedimientos:

- Hay que evitar levantar al bebé o niño por debajo de los brazos. En su lugar, ponga una mano debajo del trasero y la otra debajo de la cabeza/cuello para levantarlo. Una almohada, cojín de espuma, o piel de oveja puede ser utilizada debajo del bebé para prevenir fricción hacia la piel al levantar o sostener el bebé.⁴
- Debido a que las ampollas pueden ser causadas por la fricción, la piel debe de ser palpada suavemente en vez de ser frotada. Antes del análisis de sangre o inmunizaciones, la piel puede ser purificada usando almohaditas con alcohol y presionando suavemente contra la piel, sin frotar.
- La ropa que frota la piel puede causar ampollas, hay que evitar utilizar ropa con elásticos apretados, cierres, botones o broches ásperos. Se pueden utilizar pañales de tela así como pañales desechables que no ajusten mucho y se pueden cortar los elásticos de las piernas para evitar las ampollas.⁵
- Demasiado calor tiende a aumentar la fragilidad de la piel. Mantenga una temperatura ambiental moderada (incluso en su carro) y no vestir muy arropado.⁶

⁴ Arenas. Op. cit. pág 155.

⁵ Vargas. Op. cit. pág 612.

⁶ Ib. pág 613.

- No use adhesivo en la piel: Ningún tipo de adhesivo (incluyendo curitas) debe de ser pegado en la piel porque pueden causar ampollas.⁷
- Lubricar la piel: La vaselina puede ayudar a reducir la fricción.⁸
- Acolchonar las áreas de mayor roce: Esponjas de gasa, aseguradas con gasa enrollada pueden ser usadas para acolchonar los codos, talones y rodillas si la piel del bebé o niño se ampolla por el hecho de dar patadas en su cuna. Medias suaves pueden ser puestas sobre manos y pies lubricados para reducir ampollas (**figura 13**).⁹

6.2 Cuidado de ampollas y prevención de infección

En cuanto al cuidado de las ampollas es preferible puncionar y vaciar las ampollas tensas para evitar la extensión de las mismas, dejando el techo de la ampolla intacto, la aplicación de emolientes tipo vaselina blanca sobre las heridas proporciona un microambiente de humedad ideal para la cicatrización de las mismas.¹⁰

Para la prevención de infecciones en niños con epidermólisis ampollosa se deben lavar las manos antes de realizar la limpieza de la piel, lavando las manos es la manera más eficaz de controlar infecciones. Hay que evitar quitar ropa o vendas que estén pegadas a la piel, los materiales que se han

⁷ Moment A. Op.cit. pág 149

⁸ Ib.pág 148 .

⁹ Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22. www.aebe-debra.org

¹⁰ Ib.

pegado a la piel deben ser remojados hasta que se desprendan. Esto se puede hacer a la hora del baño, aplicando agua templada o una compresa mojada directamente sobre la venda o material, también se puede limpiar con un jabón suave.¹¹

Las ampollas normalmente aumentan en tamaño si permanecen intactas. Por esta razón, la mayoría de las ampollas deben ser drenadas cuando son del tamaño de una moneda de diez centavos o si aparecen estar apretadas o rígidas. Agujas esterilizadas o lancetas pueden ser usadas para perforar la orilla del techo de la ampolla, pequeños agujeros pueden sellarse de nuevo y permitir que la ampolla se rellene, por esta razón es necesario abrir el techo de la ampolla adecuadamente, el techo de la ampolla debe dejarse intacto para facilitar la curación y alivio. Se puede aplicar un antibiótico tópico en el área para la prevenir la infección.¹²

Los antibióticos tópicos como Polysporin o Bacitracin son efectivos para prevenir la infección y pueden ser alternados cada mes o dos para disminuir la resistencia de la bacteria. El Bactroban, como todos los antibióticos por receta médica, deben ser usados solamente cuando hay infección activa o presente (los síntomas de infección incluyen enrojecimiento, inflamación, dolor, y calor). El uso prolongado de Bactroban ha sido asociado con el desarrollo de infecciones de estafilococo resistente.¹³

¹¹ Wright. Op. cit. pág 247

¹² Ib. Pág 248.

¹³ Ib.

Después de la aplicación del antibiótico tópico, un vendaje no adhesivo como Mepitel, Linitul o Telfa debe de ser aplicado sobre las heridas abiertas o las áreas no protegidas. El vendaje no adhesivo puede ser asegurado con gasa enrollada y finalmente con un retenedor tubular de vendaje. Estos retenedores pueden prevenir los accidentes de cintas adhesivas. El antibiótico tópico puede ser aplicado directamente sobre el Mepitel para facilitar la aplicación de este medicamento. Esto es posible porque Mepitel es una hoja de silicona con pequeñas perforaciones que permiten la penetración del antibiótico.¹⁴

El cambio diario de vendajes es recomendado y puede ser coordinado con un baño o con la limpieza de la piel (**figura13**), algunos tipos de vendajes, como Mepitel, que es un apósito de silicona, pueden permanecer en su lugar por unos días aun permitiendo evaluación de la herida, El vestuario secundario debe de ser cambiado diariamente; las heridas deben de ser evaluadas diariamente.¹⁵

¹⁴ Baselga.Op. cit. pág 21.

¹⁵ Ib. pág 21.

Figura 13. Vendajes y vestuario recomendados en pacientes con epidermólisis ampollosa.



Cada hospital o centro de atención para estos pacientes tiene sus preferencias en cuanto a los medicamentos. Mepitel es el apósito preferido en la mayoría de los hospitales, con este apósito no es necesario aplicar una capa de vaselina previa, también pueden utilizarse apósitos de vaselina (Linitul), mucho más económicos, los apósitos se fijan mediante un vendaje con gasas que a su vez se recubren con venda elástica o vendaje tubular, las curaciones debe realizarse diario.¹⁷

¹⁶ Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22. www.aebe-debra.org

¹⁷ Ib.

En las áreas de difícil cicatrización se han realizado injertos con piel artificial (apligraf) con buenos resultados preliminares. En las formas distróficas hay que evitar vendajes que mantengan los dedos juntos ya que se acelerarían las fusiones digitales, en casos con sinequias digitales y contracturas severas puede ser necesaria una liberación quirúrgica de las mismas, para retrasar la reparación de contracturas es muy importante el uso de férulas adecuadas después de la operación. Los corticoides sistémicos pueden reducir temporalmente la formación de ampollas. En las formas distróficas, en las que se han detectado un aumento de la colagenasa, se han empleado fármacos que la inhiben como difenilhidantoina, retinoides y tetraciclinas, con resultados equívocos.¹⁸

6.3 Nutrición

La nutrición es una de los aspectos más importantes para que las personas con epidermólisis ampollosa tengan la mejor calidad de vida posible y es importante para mantener un buen estado nutricional indispensable para la buena cicatrización de las heridas, la malnutrición puede llevar a la anemia, esta condición puede deberse a una dieta desequilibrada, a dificultades digestivas, problemas de absorción u otras condiciones médicas.¹⁹

¹⁸ Ib.

¹⁹ Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22. www.aebe-debra.org

Hay tres tipos de anemia que pueden afectar a las personas con epidermólisis ampollosa: déficit de hierro, anemia inflamatoria crónica y anemia nutricional²⁰

La anemia es causada por:

- Pérdida de sangre y hierro a través de las heridas.
- Infecciones e inflamaciones crónicas: debido a las infecciones crónicas, se presenta inflamación de las zonas afectadas, y esto inhibe la producción de glóbulos rojos y desvía el hierro desde la médula ósea al hígado y al bazo.
- Problemas de la absorción de hierro debido a los efectos de la epidermólisis ampollosa sobre el tracto gastrointestinal.
- Malnutrición, sinónimo de mal absorción de nutrientes como el complejo de vitamina B12, B6, Vitamina C, Vitamina E, Vitamina K, ácido fólico, zinc, cobre, selenio y todas necesarias para la producción celular, debido a que en la epidermólisis ampollosa no se absorben bien.
- La pérdida de la proteína transferrina por las heridas en la epidermólisis; el hierro se transporta en la sangre por una proteína llamada transferrina, el hierro no asociado a la transferrina es muy tóxico y puede causar tensión baja, náuseas, alergias, un color rojo en la cara e incluso fallos cardíacos.²¹

²⁰ Ib.

²¹ Ib.

Los síntomas de la anemia son los siguientes: palidez, debilidad, falta de apetito, taquicardia, dolores de cabeza, mareos, pérdida de peso y un débil sistema inmunológico; el tratamiento para la anemia es:

- Primeramente se debe de realizar un examen de sangre, una vez que el médico ha evaluado los distintos índices de glóbulos rojos, el tratamiento consistirá en lo siguiente:
- Tomar suplementos de hierro. Se pueden tomar por vía oral, lo que puede causar estreñimiento, o por transfusión (intravenosa). A los afectados con epidermólisis ampollosa distrófica se les suele hacer una transfusión cada mes e incluso una cada 2 semanas.
 - Tomar suplementos de vitaminas las más importantes son: Vitamina B12, ácido fólico, Vitamina E, Vitamina K. Las vitaminas se pueden tomar en comprimidos o en forma líquida.
 - Cura de heridas y tratamientos de infecciones, es extremadamente importante curar todas las heridas y las infecciones para reducir las inflamaciones en lo posible.
 - Inyecciones de Eritropoyetina, la Eritropoyetina es una hormona de nuestro organismo que se produce en los riñones y estimula al cuerpo para que produzca más glóbulos rojos, suele administrarse de una a tres veces a la semana.
 - Transfusión de sangre, si los aportes suplementarios de hierro no son suficientes, se puede hacer una transfusión de sangre.²²

²² Ib.

6.4 Leche materna

Es la mejor para los bebés pero el amamantamiento presenta un desafío único para bebés con epidermólisis ampollosa. Bebés con ampollas y lesiones en la boca pueden tener dificultades amamantando o chupando un biberón común. Las madres pueden extraer su leche para ofrecerle a su bebé a través de dispositivos especiales. El "Haberman Feeder" (**figura 14**) es un biberón diseñado especialmente para bebés con la condición de fisura palatina que incorpora una válvula que facilita la succión de la leche. Este método ha sido exitoso para bebés con fragilidad bucal.²³



Figura 14. Haberman Feeder

²³ Ib.

²⁴ <http://www.debra.org/modules.php?op=modload&name=News&file=article&sid=86>
Cuidado del bebé con Epidermolysis Bullosa

El cuidado de la boca del bebé puede incluir limpieza cuidadosa con una gasa o esponjita diseñada para limpieza de dientes. El chupón seco se puede pegar a los labios y en áreas ampolladas causando más daño y dolor. El chupón se puede humedecer con agua o lubricar con Vaselina antes de ofrecerlo al bebé.²⁵

6.5 Índice de crecimiento

Es importante marcar el desarrollo de un niño con epidermólisis. Estos índices proveen información importante para evaluar si su dieta es adecuada. Si los padres tienen preocupaciones o preguntas, lo mejor es consultar a un nutricionista para evaluar correctamente su desarrollo. Muchos bebés con epidermólisis necesitan fórmulas enriquecidas para alcanzar las calorías y proteínas que sus cuerpos necesitan.²⁶

7. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

La epidermólisis ampollosa es una enfermedad que compromete la cavidad bucal de los pacientes en toda su extensión, provocando una fragilidad extrema de dichos tejidos ante mínimos traumas, fricción o presión. Los tejidos bucales, especialmente la piel y las mucosas de labios y mejillas, están particularmente afectados por el constante “trauma” de la masticación.²⁷

²⁵ Baselga.Op. cit. pág 19.

²⁶ Ib.pág 21.

²⁷ Vargas. Op. Cit. Pág 615.

El cuidado de la boca del bebé puede incluir limpieza cuidadosa con una gasa o esponjita diseñada para limpieza de dientes. El chupón seco se puede pegar a los labios y en áreas ampolladas causando más daño y dolor. El chupón se puede humedecer con agua o lubricar con Vaselina antes de ofrecerlo al bebé.¹

6.5 Índice de crecimiento

Es importante marcar el desarrollo de un niño con epidermólisis. Estos índices proveen información importante para evaluar si su dieta es adecuada. Si los padres tienen preocupaciones o preguntas, lo mejor es consultar a un nutricionista para evaluar correctamente su desarrollo. Muchos bebés con epidermólisis necesitan fórmulas enriquecidas para alcanzar las calorías y proteínas que sus cuerpos necesitan.²

7. TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

La epidermólisis ampollosa es una enfermedad que compromete la cavidad bucal de los pacientes en toda su extensión, provocando una fragilidad extrema de dichos tejidos ante mínimos traumas, fricción o presión. Los tejidos bucales, especialmente la piel y las mucosas de labios y mejillas, están particularmente afectados por el constante “trauma” de la masticación.³

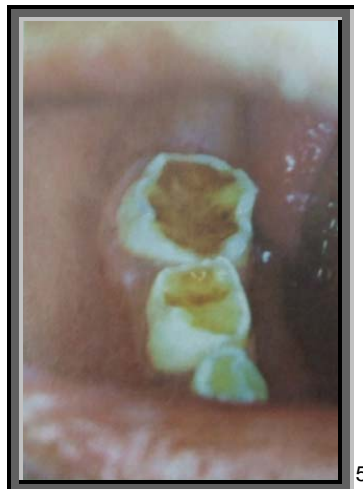
¹ Baselga.Op. cit. pág 19.

² Ib.pág 21.

³ Vargas. Op. Cit. Pág 615.

Especialmente en la variedad distrófica, las úlceras que se producen ante mínimos traumas en la región bucal, generan cicatrices en el espesor de los tejidos, de forma radiada, que al retraerse van provocando una dificultad para abrir la boca que es progresiva con el tiempo. La condición clínica le genera al paciente una gran dificultad para su higiene oral, provocando incluso una absoluta falta de autocuidado por temor a provocarse heridas en la mucosa oral. Las manifestaciones anteriores hacen que los pacientes con epidermólisis ampollosa tengan un altísimo riesgo de desarrollar patología oral, como caries (**figura 15**) y enfermedad periodontal. Esto provoca una pérdida prematura de las piezas dentales, con la consecuente alteración de las funciones masticatorias, respiratorias, fonatorias y, por sobre todo, un serio compromiso de su autoestima.⁴

Figura 15. En los molares 84 y 85 podemos observar caries en las superficies oclusales.



⁴ Ib.

⁵ Moment A. Op. Cit. Pág 148.

La progresiva microstomía que puede observarse en estos pacientes genera una gran complejidad en su atención odontológica, dificultando la realización de tratamientos convencionales. Esta situación lleva al individuo a ser portador de patologías más severas con un manejo cada vez más complejo, tales como infecciones (abscesos), trastornos oclusales y maxilares, etc. Es por esto que la prevención desde los primeros meses de vida es la mejor manera de garantizar una salud bucal adecuada (**figura 16**), que se adapte a los requerimientos de su vida diaria. ⁶

Es precisamente en este contexto que la elaboración de pautas a seguir en educación bucal adquiere suma importancia dado que a través de ellas podemos incentivar a los padres a participar de manera activa en el mantenimiento de una correcta salud oral de sus hijos. Esta es la única forma de evitar que la enfermedad base de estos pacientes no se vea agravada por enfermedades secundarias agregadas. ⁷

Figura 16. Paciente de temprana edad con lesiones en manos y frente



⁶ Vargas.Op. cit. Pág 616.

⁷ Ib.

⁸ Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22.
www.aebe-debra.org

En primera instancia, la prevención en salud bucal debe comenzar con la educación. Esta educación debe ser dirigida tanto a los padres como equipo de la salud que evalúa y trata a estos niños. Debe considerar aspectos tales como el rol que cumplen los dientes temporales, conceptos básicos sobre las enfermedades de mayor prevalencia, como son la caries, enfermedades periodontales; el daño que causan los malos hábitos a nivel dentario y maxilar; la importancia de la higiene oral y métodos a emplear, adaptados a estos pacientes, y control de la dieta. Además, es importante dar una breve reseña de las afecciones orales que se espera encontrar en estos niños, dependiendo del tipo de epidermólisis ampollosa.⁹

7.1 Factores de riesgo que contribuyen al desarrollo de caries en niños con epidermólisis ampollosa

- Hipoplasia del esmalte.
- Dieta especial alta en calorías y carbohidratos.
- Limitación de la masticación (lenta) por lo que se incrementa el número de comidas al día.
- Inhabilidad para realizar una correcta higiene oral.
- Dificultad para recibir el cuidado dental preventivo de rutina.¹⁰

⁹ Vargas Op. cit. pág 616.

¹⁰ http://www.debra.org/2006_PCC/Documents/twright-oralmanif.pdf

Es debido a lo anterior que en estos niños el concepto de prevención desde temprana edad adquiere real importancia, de la cual se debe encargar todo el equipo multidisciplinario de salud a cargo de los niños con epidermólisis ampollosa, incluyendo al odontólogo.¹¹

7.2 Cuidados preventivos en pacientes con epidermólisis ampollosa

- Control de la dieta. Disminuir la frecuencia y exposición a azúcares refinados.
- Control mecánico de la placa. Mediante el uso de cepillos y enjuagues (**figura 17**).

Figura 17. Control mecánico de placa, como método preventivo a temprana edad.



12

¹¹ Wright. Op. cit. pág 248.

¹² Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22. www.aebe-debra.org

- Utilización suplementos fluorados, en el agua (H₂O), enjuagues, tópicos como pastas, así como la aplicación profesional de fluoruros, espuma, gel o barnices (**figura 18**).

Figura 18. Aplicación tópica de fluoruro en pacientes con epidermólisis ampollosa.



13

- Agentes antimicrobianos con clorhexidina (**figura 19**).

Figura 19. Clorhexidina.



14

¹³ Ib.

¹⁴ Liversidge. Op.cit.pág 334.

- Tratamientos preventivos con selladores.
- Restauraciones con coronas (**Figura 20**).¹⁵

Figura 20. A Coronas de acero cromo, con frente estético en los dientes 51 y 61..



B. coronas de acero cromo en pacientes con epidermólisis ampollosa



7.3 Selección del cepillo dental

¹⁵ Ib. pág 335.

¹⁶ Baselga. Op. Cit. Pág 17.

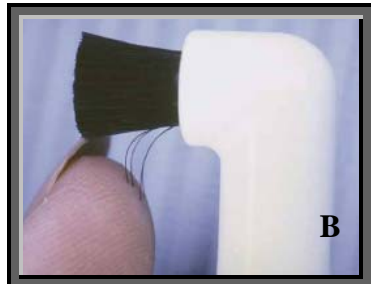
¹⁷ Ib.

En pacientes con microstomía o fragilidad de la mucosa y encía, se debe seleccionar un cepillo de cabeza pequeña y de cerdas suaves, así como enjuagar el cepillo con agua caliente para ayudar a que las cerdas se ablanden, también podemos considerar el uso de cepillos mecánicos con cabeza pequeña y cerdas suaves **(figura 21).**¹⁸

(Figura 22). A Cepillo dental de cerdas suaves y cabeza pequeña.



B. Cepillo eléctrico de cerdas suaves



19

¹⁸ Liversidge. Op.cit.pág 333.

¹⁹ Ib.pág 336.

7.4 Tratamiento de tejidos blandos.

Para el tratamiento de la estomatitis podemos utilizar enjuagues con melox, caopetate con benadril o Baby Kanka aplicado tópicamente, en individuos con úlceras crónicas se incrementa el riesgo de desarrollar candida, puede ser controlado con nistatina o ketoconazol, el tratamiento con clorhexidina puede disminuir el desarrollo tanto de caries como de cándida y por lo tanto enfermedad periodontal.²⁰

En caso de que el odontólogo atienda a un paciente con estas características debe tener sumo cuidado con la piel de estos pacientes, ya que el cuidado de la misma es importante por las ampollas que presenta, se debe cuidar que no se formen más porque para el paciente son dolorosas y molestas, lo cual conlleva a un estado irritable en el paciente. Hay que evitar al máximo traumatismos por insignificantes que puedan parecer. Ello es especialmente difícil en la infancia. Se debe instruir al personal de asistencia y a los padres sobre la manipulación de estos pacientes. Los niños menores de 3 años no deben de levantarse por debajo de los brazos, siendo preferible ponerlo de lado mientras colocamos nuestro brazo por debajo y levantarlo.²¹

El odontólogo debe estar informado que algunos niños utilizan el empleo de antibióticos tópicos de manera profiláctica, y si ese es el caso, el odontólogo debe realizar interconsulta médica para evitar utilizar siempre el mismo y no crear cepas resistentes a algunos antibióticos. Este tipo de

²⁰ Ib.

²¹ Baselga. Op. Cit. Pág 21.

enfermedades puede tratarse de manera preventiva, operatoria hasta donde el caso lo permita. La forma simple de la enfermedad requiere poco tratamiento. Sí existen caries de diversos grados se les realizará el tratamiento restaurador más adecuado, ya sean resinas, pulpotomías, pulpectomías o coronas, dada la hipoplasia del esmalte, se debe tomar en cuenta la limpieza y tratamientos preventivos instruyendo al paciente en técnicas de cepillado que permitan un mínimo de daño a los tejidos blandos, en dientes anteriores se puede restaurar con coronas estéticas.²²

En el caso de la epidermólisis ampollosa distrófica, el medicamento incluye desde medicamentos paliativos, hasta serie de extracciones en casos severos, cuando se presente hipoplasia del esmalte y caries abundante; se hará todo lo posible por llevar a cabo tratamientos odontológicos, pero dentro de un margen de seguridad que pueda ser dado por la anestesia general. En la epidermólisis de la unión el tratamiento paliativo debe ser más extenso y prolongado, pues el curso de la enfermedad es de desenlace fatal y en otros casos es completamente benigna, tomando en cuenta los riesgos y el debilitamiento de la mucosa que rodea los dientes, se puede prolongar la vida de las piezas dentarias y ayudar a mitigar un poco las afectaciones producidas por esta enfermedad.²³

²² Ib.

²³ Harris. Op cit pág 438.

Harris comenta que la clorhexidina es una alternativa para el cuidado de la higiene oral en niños con epidermólisis ampollosa, el uso de enjuagues con clorhexidina al 2%, reduce significativamente la acumulación de placa, la gingivitis y microorganismos anaerobios, debido a que el enjuagarse es difícil para algunos niños con este padecimiento, por la microstomía y a la anquiloglosia, recientemente se incrementó el uso de spray con clorhexidina al 2%.²⁴ Marini. Informa en su estudio que el sucralfate ha proporcionado un efecto terapéutico en el tratamiento de la úlcera duodenal y en la prevención de úlcera gastrointestinal inducida por estrés, los efectos anestésicos del sucralfate son de uso terapéutico en micosis por radiación y en lesiones herpéticas.²⁵

Rattan, citado por Marini.²⁶ Informó en un estudio realizado con sucralfate un marcado alivio en pacientes con epidermólisis ampollosa en cuanto al dolor, disminuyendo el tiempo de curación y la remisión de los síntomas por un tiempo de 2 años, el mismo estudio indica que el pretratamiento con sucralfate previno la aparición de aftas en el periodo prodrómico de la enfermedad, todos los pacientes en este estudio mostraron una mejoría tanto en el dolor espontáneo como en la reducción del número de ampollas, también se dió una reducción de la placa, sangrado e inflamación gingival. Esto probablemente se deba a que el dolor de la mucosa disminuyó y permitió que se llevara a cabo una correcta higiene oral y por lo tanto permitió la ingesta de alimentos más sólidos.²⁷

²⁴ Ib pág 442.

²⁵ Marini I, Vecchiet F. A Help during Oral Management in Patients with Epidermolysis Bullosa. J Periodontol 2001; 72:692.

²⁶ Ib pág 693.

²⁷ Ib pág 693-694.

El sucralfate se adhiere tanto a la mucosa ulcerada como a la no ulcerada y también puede estimular el factor de crecimiento epitelial e inducir la reparación, el sucralfate forma un coágulo viscoso que cubre áreas de la mucosa dañada de forma selectiva y proporciona protección contra los efectos de las molestias locales, como por ejemplo el trauma del cepillo dental y los componentes de la comida, gracias a su habilidad de unirse enérgicamente a las proteínas presentes en las lesiones ulcerosas de la mucosa gastroduodenal, esofágica y por lo tanto, también a la mucosa oral, el sucralfate estimula la formación de una capa protectora contra agresiones favoreciendo la repitelización de la mucosa dañada y la curación de las úlceras.²⁸

Los efectos del uso oral del sucralfate son atribuidos a un potencial cariogénico reducido y a la disminución del crecimiento del estreptococo. Además disminuye tanto el número como el tamaño de las ampollas sobre la mucosa oral, también reduce el riesgo de caries, anquiloglosia y la reducción del vestíbulo. Considerando los excelentes resultados, el sucralfate es eficaz profiláctico y terapéutico en el tratamiento del dolor, ampollas y caries en pacientes con epidermólisis ampollosa.²⁹

7.5 Anestesia general en pacientes con epidermólisis ampollosa

En niños con epidermólisis ampollosa severa los tratamientos restauradores deben ser realizados, por lo general, bajo anestesia general (**figura 23**) y

²⁸ Ib.

²⁹ Ib pág 694.

con extremo cuidado al efectuar todos los procedimientos, tanto restauradores como quirúrgicos, para no producir un daño mayor en la frágil mucosa oral, la que tiende a generar ampollas que al cicatrizar retraen el tejido provocando nefastas consecuencias, la anestesia general está indicada en circunstancias tales como:³⁰

- Extensa fragilidad de tejidos blandos.
- Ampollas y cicatrices extensas.
- Acceso limitado para el tratamiento debido a la microstomía.
- Caries rampante. Realización de extensas restauraciones o tratamiento quirúrgico.
- Procedimientos invasivos, como la colocación de implantes o cirugía de tejidos blandos.³¹

Figura 23. Tratamiento bajo anestesia general.



32

³⁰ Medina QG, Marchini T, Cándido LA, Moreira M. Conducta clínica en un caso de epidermólisis ampollosa distrófica. Órgano Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría. 2003.30:1; 2003.

³¹ http://www.debra.org/2006_PCC/Documents/twright-oralmanif.pdf

³² Ib.

8. CONCLUSIONES

De acuerdo a todo lo descrito en este texto podemos decir que la conducta del odontólogo se enfoca a dar una terapia paliativa y sobre todo preventiva, porque no hay un tratamiento específico. Es muy frecuente que se presenten manifestaciones orales como úlceras en la mayor parte de la mucosa afectando toda la superficie e incrementado el desarrollo de caries, enfermedad periodontal, maloclusiones debido a la limitación de los pacientes para realizar una correcta higiene oral.

El compromiso del odontólogo es estar informado y participar dentro del equipo multidisciplinario que trata a pacientes con epidermólisis, el pediatra debe derivar a los pacientes con el odontólogo, para que se inicien las medidas preventivas, tratamientos oportunos y así evitar mayores complicaciones en el tratamiento de los niños con epidermólisis ampollosa.

Ya que la enfermedad se presenta al nacimiento o durante la infancia es importante implementar medidas preventivas como acudir al dentista antes de la erupción de los dientes para explicarles a los padres la importancia de los dientes primarios. Iniciar procedimientos sencillos que el paciente pueda soportar como la limpieza con gasa y agua. Utilizar cepillos de cerdas suaves sólo si el grado de afectación de la mucosa lo permite si no podemos continuar con la limpieza a base de gasas y agua. Utilizar enjuagues a base de clorhexidina y realizar aplicaciones de fluoruro. Se puede utilizar safloride tanto para prevenir como para contrarrestar el proceso carioso.

Revisando la literatura podemos concluir que el tratamiento dental en estos pacientes es muy complejo, debido a las diferentes manifestaciones orales. Sin embargo en los casos más severos de la enfermedad el tratamiento dental se puede reducir a realizar extracciones con anestesia general, y en los casos menos agresivos, el tratamiento estomatológico se enfoca en la prevención y operatoria dental con cuidando de no lastimar la piel o mucosa del los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

Arenas. Atlas Dermatología. Diagnóstico y Tratamiento. 3ª ed: Editorial Mc Graw-Hill Interamericana. México; 2005. 600 pp.

Baselga Torres E. Manifestaciones ampollosas hereditarias.
<http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/uno/enfermedadesampollosas.pdf>

Cameron Argus, Widmer Richard. Manual de Odontología Pediátrica.
España: Editorial Harcourt; 1998. 368 pp.

Castellanos José L. VI Mucosa bucal. Lesiones ampollares (vesiculares y bulosas). Revista ADM. LX, 2003 38-39.

Figueiredo Walter LR, Ferelle A, Issao Myaki. Odontología para el bebé. 1ª ed. Caracas Venezuela: Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana, C.A; 2000. 246 pp.

Fitzpatrick Thomas. Dermatología en medicina general. 6ª ed: Editorial Médica Panamericana. Madrid; 2005. Tomo I. 1220 pp.

Harris CJ, Lucas SV. Dental disease and caries related microflora in children with dystrophic epidermolysis bullosa. American Academy of Pediatric Dentistry 2001.23:438-443.

[http:// www.aebe-debra.org](http://www.aebe-debra.org)

http://www.debra.org/2006_PCC/Documents/twright-oralmanif.pdf

<http://www.debra.org/modules.php?op=modload&name=News&file=article&sid=86> Cuidado del bebé con Epidermolysis Bullosa

Kirkham J, Robinson C, Strafford SM. The Chemical Composition of Tooth Enamel in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. J Dent Res 1996; 75:1672-1678.

Liversidge JM, Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental developmental age. International Journal of Paediatric Dentistry. 2005.15: 335-341.

Marini I, Vecchiet F. A Help during Oral Management in Patients with Epidermolysis Bullosa. J Periodontol 2001; 72:691-695.

Medina QG, Marchini T, Cándido LA, Moreira M. Conducta clínica en un caso de epidermólisis ampollosa distrófica. Órgano Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría. 2003.30:1; 2003.

Miranda Gómez A, Frías Ancona G, Hierro Orozco S. Epidermólisis ampollosa. Revisión clínica. Revista Mexicana de Pediatría 70:32-36, 2003.

Moment A, Pieper K. Junctional epidermolysis bullosa; a case report. International Journal of Paediatric Dentistry. 2005.15: 146-150.

- Ohanian M. Fundamentos y principios de la ortopedia. Editorial Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana. Colombia 2000. 204 pp.
- Pinkham J. Odontología Pediátrica. 3ª ed. Editorial: Mc Graw-Hill Interamericana. México; 2001, 735 p.
- Revista de la Asociación de Epidermólisis Bullosa de España 2º Trimestre 2005 N°22. www.aebe-debra.org
- Sapp P. Patología oral y maxilofacial contemporánea. Madrid: Editorial Mosby. 1998. 433 pp.
- Vargas DA, Palomer RL, Palisson EF. Manifestaciones orales de la epidermólisis bulosa en el niño. Revista chilena de pediatría.2005. 76:612-16.
- Wright JT, Fine JD, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent*.1993.15:242-248.