



Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermólisis bullosa. Reporte de un caso

Oral rehabilitation under general anesthesia of pediatric patient with diagnosis of epidermolysis bullosa. Clinical case report

Elizabeth Xóchitl García Cruz,* Eduardo de la Teja Ángeles,§ Luis Américo Durán Gutiérrez^{||}

RESUMEN

La epidermólisis bullosa se refiere a un grupo de enfermedades poco frecuentes de la piel caracterizadas por la aparición de úlceras y ampollas después de un traumatismo menor o una presión tangencial mínima. Se presenta el caso de un menor que fue sometido a rehabilitación bucal bajo anestesia general en el Instituto Nacional de Pediatría, donde se utilizó un equipo especial que incluyó adhesivos con base de algodón, apósitos de gasas para la colocación de los monitores de signos vitales, y emolientes oleicos sobre tejidos blandos. Con el principal objetivo de evitar la formación de bullas, vesículas y úlceras, el manejo específico de la cavidad bucal, los tejidos periorales e intraorales, y los programas preventivos que deben diseñarse para este grupo de pacientes.

Palabras clave: Epidermólisis bullosa, bullas, dificultad de atención, prevención.

Key words: Epidermolysis bullosa, bullae, difficulties in care, prevention.

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa encompasses a group of infrequent skin diseases characterized by the appearance of ulcers and blisters after an event of minor trauma of tangential minimal pressure. This study presents the case of a child treated at the Instituto Nacional de Pediatría (National Pediatrics Institute). The patient was subjected to oral rehabilitation under general anesthesia. A specially tailored team participated; they used devices such as cotton based adhesives and gauze dressings to place vital signs monitors, as well as oil emollients on soft tissues. All the aforementioned items were used with the main objective of avoiding ulcers, blisters or bullae formation. For this group of patients, specific handling of the oral cavity as well as tissues within and around the mouth is required. Tailor made preventive programs must also be designed.

INTRODUCCIÓN

La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de enfermedades hereditarias, autosómica dominante o recesiva. Está caracterizada por la formación de bullas, las cuales se asocian a numerosos defectos incluyendo anomalías en la estructura química de la queratina como los hemidesmosomas, las fibrillas, los filamentos y los componentes fisicoquímicos de la colágena de la piel; afecta a 1:50,000 recién nacidos vivos.^{1,2}

La forma autosómica dominante es la forma más severa, caracterizada por la formación de bullas en piel y mucosas, las cuales forman severas cicatrices y contracturas. Como resultado puede existir atrofia de la lengua, microstomía y en algunas ocasiones anquiloglosia. La alimentación normal puede causar ulceraciones severas en la orofaringe; como consecuencia, estos niños frecuentemente tienen restric-

ciones nutricionales y es frecuente la gastrostomía a temprana edad.³

CLASIFICACIÓN

Se han identificado distintos tipos de epidermólisis bullosa basándose en las características clínicas, genéticas e histopatológicas con microscopía electrónica, el análisis histoquímico o el estudio molecular de las proteínas involucradas.

* Alumna de la Especialidad de Estomatología Pediátrica del INP.

§ Jefe de Especialidad de Estomatología Pediátrica y profesor titular en el INP.

^{||} Estomatólogo Pediatra y adscrito al Servicio de Estomatología Pediátrica del INP.

La microscopia electrónica permite clasificarla en tres grandes grupos: simple, distrófica y de unión. Los subtipos de la EB se basan en las características estructurales, fenotípicas y en la expresión de los antígenos de la membrana.

Algunos estudios actuales de genética molecular han mostrado una variedad de defectos en diferentes tipos de epidermólisis bullosa.^{3,4}

En las formas simples, la separación se forma por fracturas debido a mutaciones en los filamentos de las citoqueratinas 5 y 14, localizadas en la porción inferior de los queratinocitos basales de la epidermis. En las formas de unión, debido a mutaciones en la lámina 5, la ampolla se localiza en la lámina lúcida de la membrana basal epidermoide. Finalmente, las formas distróficas son por mutaciones en el colágeno tipo VII que forma las fibrillas de anclaje de la sublámina densa.

Es imposible diferenciar al nacimiento el subtipo de epidermólisis, pues las tres formas muestran las mismas características.⁴⁻⁶

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las características clínicas varían considerablemente y pueden incluir cicatrices, erosiones, milia, vesículas, tejido de granulación, pigmentaciones, alopecia cicatrizal y ausencia o atrofia de la uñas. Las características cutáneas puede incluir: ojos, dientes, mucosa oral, esófago, tracto gastrointestinal, ano, tracto genitourinario y sistema músculo esquelético. En general, los subtipos específicos de EB pueden tener una combinación de características cutáneas y extracutáneas.^{6,7}

Epidermólisis distrófica. Puede tener una herencia autosómica recesiva o dominante; presenta lesiones ampollares que se ubican entre la lámina densa y el estrato dérmico de la piel y por lo tanto la separación es subdérmica bajo la membrana basal por la rotura de las fibras de anclaje. Esto genera cambios en el colágeno tipo VII, que es una de las presentaciones clínicas más severas, en la que se puede observar cicatrices en la piel y mucosas, vesículas y cicatrices en el esófago, las cuales pueden causar estenosis secundaria. Las ampollas generalizadas en la piel y mucosas pueden provocar retracción de la piel palmar de las manos y pies, lo que se conoce como pseudosindactilia, la cual es producida por vesículas y úlceras cruentas de repetición en manos y pies. Es frecuente observar la aparición de lesiones de carcinoma espinocelular en las cicatrices de los pacientes con EB distrófica que ocasiona la muerte (*Cuadro I*).⁵

TRATAMIENTO

La epidermólisis bullosa compromete a múltiples órganos y sistemas, y se requiere de un equipo multidisciplinario para su manejo; esto incluye a pediatras, dermatólogos, enfermeras, nutriólogos, genetistas, cirujanos ortopedistas, cirujanos plásticos, estomatólogos pediátricos, etcétera.

El tratamiento consiste en la aplicación de cuidados paliativos utilizando cremas tópicas, hidratantes, antibióticos tópicos, suplementos alimenticios a base de hierro, zinc, principalmente en aquellos niños que tienen anemia, y la preparación de líquidos con alta cantidad de proteínas y calorías que ayudan mejorar el desarrollo del niño. La intervención quirúrgica ayuda a corregir las deformidades de los dedos, y la estenosis esofágica. El objetivo final del tratamiento es ayudar al paciente a tener una calidad de vida superior ya que la enfermedad no tiene tratamiento curativo, solo sintomático.^{1,7}

CARACTERÍSTICAS ESTOMATOLÓGICAS

Las características clínicas varían de acuerdo al tipo de EB; en la mitad de las formas de EB se presentan lesiones orales, como vesículas que rápidamente desaparecen sin dejar cicatrices. En los casos más severos se observan úlceras, microstomía, obliteración del vestíbulo oral y anquiloglosia. En el caso de EB distrófica es frecuente encontrar un tipo de cáncer de células escamosas en lengua.

Es frecuente observar que dependiendo del subtipo de epidermólisis, otras manifestaciones como las que se presentan en la epidermólisis de unión, en la que presentan hipoplasias del esmalte y caries rampante, esta última es atribuida a la retención prolongada de los alimentos en la cavidad bucal y a los cambios en la calidad y cantidad de la saliva.⁸

En un estudio comparativo de la microflora que presentan los niños con EB distrófica y un grupo control, no se encontraron cambios importantes; sin embargo, se observó un aumento en la prevalencia de caries, la cual se asoció a la dificultad que existe para realizar una adecuada higiene oral, por lo recomiendan el uso de suplementos de fluoruro y enjuagues de clorhexidina al 0.2% para facilitar la higiene.^{9,10}

La maduración dental en niños con EB según un estudio comparativo realizado por el Dr. Koskara refiere una variación de 2 años 8 meses a 3 años, con respecto al grupo control, concluyendo que en los niños con EB hay un retraso en el crecimiento y maduración dental.¹⁰⁻¹²

Cuadro I. Diagnóstico y clasificación de la epidermólisis bullosa.

Características fenotípicas	Características dominantes			Características recesivas	
	Simple Tipo Koebner	Simple Tipo Weber-Cockayne	Distrófica Tipo Cockayne-Tounaine	Distrófica	Unión tipo letal o Herlitz
Edad de aparición	Neonatal	Primera década	Neonatal	Nacimiento	Nacimiento
Bullas orales	Algunas	No	Raro	Sí	Sí
Defectos dentales	No	No	No	Sí	Sí
Defectos en uñas	Raro	Raro	Sí	Sí	Sí
Cicatrizaciones	No	No	Sí	No	Sí
Lesiones localizadas	Generalizado	Manos y pies	Generalizado	Generalizadas	Generalizadas
Sitio primario de la formación de bulla	Lámina basal	Epidermis	Dermis papilar	Lámina densa	Lámina lúcida

MANEJO ESTOMATOLÓGICO

El manejo de las restauraciones y las extracciones dentales generalmente siguen una variedad de protocolos de anestesia ya establecidos en donde el principal objetivo es evitar el trauma a la piel y a la mucosa oral realizando un interrogatorio, guiado por el subtipo de enfermedad, sus complicaciones, el estado nutricional, la presencia de infecciones, microstomía u obliteración del vestíbulo, el estado de las estructuras esofágicas, etc.

El manejo anestésico sigue diversos parámetros, según el *Guidelines for Anesthetic Management of epidermolysis Bullosa* de la Universidad de Stanford.¹²⁻¹⁴

PRINCIPIOS GENERALES PARA EL MANEJO

Evitar realizar presión excesiva a la piel, para ello se sugiere la utilización de equipo especial que contenga adhesivos con base de algodón natural que permitan retirarse suavemente (Webrill MR.), muñe-

queras elásticas con adhesivos de velcro (Ace Wrap MR.), micropore libre de látex (Koban MR. tape), Lubriderm MR., bandas elásticas de nylon y/o algodón (Surg-o-flex MR.) y electrodos adhesivos.

Antes del procedimiento, la piel se cubre con apósitos a base de algodón o gasas, para la colocación de los adhesivos. Se recomienda lubricar los instrumentos de uso específico del anestesiólogo, tales como el laringoscopio, la máscara de oxígeno, y la sonda de intubación con emolientes oleicos como la vaselina.

Para la monitorización de los signos se deben colocar electrodos cubiertos con una banda adhesiva suave. El oxímetro se coloca alrededor de la palma previa colocación de una muñequera elástica con adhesivos de velcro o también se pueden utilizar oxímetros con clip.¹⁵⁻¹⁸

CASO CLÍNICO

Se trató de un paciente masculino de 3 años de edad con diagnóstico de epidermólisis bullosa de tipo distrófica, el cual se presentó al servicio de estomato-

logía pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría, para valorar la presencia de múltiples procesos cariosos. Inició su padecimiento al nacimiento, presentado lesiones vesiculobullosas en tercio proximal de la pierna derecha con líquido de color rojizo que dejaban cicatrices; posteriormente presentó lesiones vesiculobullosas en manos, dedos y en cavidad oral, por lo que se diagnosticó como epidermólisis bullosa de tipo distrófica.

Por los antecedentes heredo familiares, el paciente se reportó como un caso aislado y único en la familia. En la examinación física presentó múltiples lesiones en miembros inferiores con cicatrices en el miembro inferior derecho. En el examen bucal reveló una dentición temporal completa, con caries que abarcaban el esmalte y la dentina, secundarias a uso prolongado del biberón, a la dificultad para llevar a cabo el cepillado dental y a una dieta blanda rica en carbohidratos.

Extraoralmente se evaluó una apertura bucal limitada, secundaria a la presencia de microstomía, consecuencia esto, de antiguas cicatrices.

Intraoralmente se observó gran cantidad de placa dentobacteriana y gingivitis localizada en la encía insertada de órganos dentarios anteriores superiores. Debido a la extensión de las lesiones cariosas, la edad del paciente y a la dificultad del manejo de conducta se programó para rehabilitación bucal bajo anestesia general.

TRANSOPERATORIO

Se utilizó óxido nitroso como inductor, por medio de la mascarilla a la cual se le colocó vaselina alrededor para evitar realizar presión sobre la piel. Para realizar la colocación de los electrodos se utilizó vaselina para no dificultar su desprendimiento, fijándose con cinta micropore.

Para fijar la vía periférica se utilizaron parches Duo-Derm MR y se colocó al paciente en una base de algodón debajo de su cuerpo; los ojos fueron protegidos con vaselina y cinta de micropore. La intubación nasotraqueal fue fijada en una base cubierta con gasa y cinta adhesiva. Para el manejo de la cavidad bucal se colocó vaselina en las comisuras labiales (Figuras 1 a 3).

Debido a la falta de erupción completa de los segundos molares temporales se decidió trabajar sin el uso de aislamiento absoluto, colocando previamente la gasa retrofaríngea, evitando la extensión excesiva de la mucosa.

Se realizaron coronas de acero cromo en primeros molares temporales 84 y 74 respectivamente, previa pulpotomía; se realizó una corona de acero cromo en el órgano dentario 52, se colocó resina y sellador en

los órganos dentarios 75, 85, 64, 54, y sellador de fasetas y fisuras en los órganos dentarios 65 y 75. Se infiltró lidocaína al 2% con epinefrina en los incisivos anteriores superiores y se extrajeron dichos órganos dentarios; se utilizó gelfoam como hemostático.



Figura 1. Se colocaron apósitos a base de gasa y algodón previa a la adhesión de los aditamentos para la anestesia general.



Figura 2. Se lubricaron los tejidos periorales para evitar la tensión excesiva de los tejidos.



Figura 3. Se realizó la rehabilitación bucal sin dique debido a la falta de erupción de los molares temporales.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS Y SEGUIMIENTO

Para completar el procedimiento la cavidad oral fue cuidadosamente aseada y se retiró la gasa retrofaríngea. Al evaluar la cavidad oral se observaron múltiples vesículas y úlceras en mucosa yugal, punta y dorso de lengua (*Figuras 4 y 5*). Se realizó la extubación con éxito; el anestesiólogo le administró una dosis única de dexametasona (2 mg), ranitidina (30 mg) y metoclopramida (3 mg), respectivamente.

Se retiraron los parches con vaselina sin encontrar ninguna lesión causada sobre la piel por el procedimiento anestésico. El paciente fue trasladado por el equipo de enfermeras a la sala de recuperación donde recibió apoyo de oxígeno suplementario.

Una hora treinta minutos posteriores al procedimiento, el paciente fue evaluado y dado de alta por el anestesiólogo pediatra con sus familiares en adecuadas condiciones. Nosotros indicamos cuidados en



Figura 4. En el postoperatorio se observaron vesículas, úlceras y una zona depapilada.



Figura 5. En el control a 15 días, se observó una mejoría de las lesiones en boca con un buen control de higiene.

casa, la higiene y el tipo de alimentación. El paciente acudió 8 días después refiriendo ligera molestia en la cavidad oral por las múltiples úlceras infringidas en el procedimiento quirúrgico. Se revisó 30 días después encontrando al paciente con mejor higiene y sin presencia de úlceras.

DISCUSIÓN

La epidermólisis bullosa es un desorden que implica cuidados para su atención integral, la rehabilitación bucal bajo anestesia general implica vigilar el manejo de los tejidos circundantes así como de las mucosas que involucran.

El éxito de la rehabilitación se basa en el conocimiento preciso de los cuidados preoperatorios, transoperatorios y posoperatorios basándose en una guía para el manejo anestésico de estos pacientes que nos propone El *Children's Hospital* de Louisiana y el programa de la academia de odontopediatría de pacientes con cuidados especiales. Los diferentes autores nos indican el uso de emolientes (Lubridem, Eucerin, MR), parches adhesivos (Duoderm MR)¹⁸ con lo que se minimiza el trauma a la piel.

Es importante proteger la mucosa oral con el uso de dique de hule, para evitar el daño excesivo de dicho tejido, protegiéndolo de la cánula de succión, el «flush» de la pieza de alta, y la retracción del tejido especializado. La previa colocación de emolientes oleicos en piel de labios y comisuras antes del procedimiento es necesaria para evitar la formación de lesiones periorales que condicionen la formación de cicatrices.

CONCLUSIONES

El manejo de este grupo de pacientes es específico porque involucra a dermatólogos, genetistas, anestesiólogos, cirujanos pediátricos, estomatólogos pediátricos, entre muchos otros profesionistas de la salud.

La cavidad bucal específicamente sufre cambios importantes de los tejidos blandos que dificultan una adecuada higiene oral y una dieta balanceada; colocando a estos pacientes en un riesgo alto de padecer caries.

La academia americana de odontopediatría recomienda diseñar programas de prevención para la salud dental tanto en el consultorio como en casa, ejemplo de este tenemos el *dental home* o cuidados dentales en casa que se basa en una monitorización por un periodo de 12 meses, en los cuales debe incluir la comprensión de las enfermedades bucales, hábitos orales, traumatismos dentales, consejos dietéticos, etc. que incluye visitas periódicas al consultorio. Con

los que aseguraremos una prevención específica y una vigilancia estrecha de la salud bucal, de los tejidos intraorales y extraorales de este grupo de pacientes.²⁰

REFERENCIAS

1. Lanier P, Posnik W, Donly K. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management and anesthetic consideration. *Pediatric Dentistry* 1990; 12 (4): 246-249.
2. Jobier-Al A. Hereditary epidermolysis bullosa: report of two cases. *Departament of Preventive Dental Sciences* 2001; 15 (2): 146-150.
3. Vargas A, Palomer L, Pallison F. Manifestaciones orales de la epidermolisis bulosa en el niño. *Rev chil pediatr* 2005; 76 (6): 612-616.
4. Presland B, Juveric J. Making sense of the epithelial barrier: what molecular biology and genetics tell us about the functions of oral mucosal and epidermal tissues. *Journal of Dental Education* 2002; 66 (4): 564-572.
5. Salas-Alanis JC, McGrath JA. Las epidermolisis bullosas distróficas en México: 2470 presentan la mutación más común en 21 familias. *Gac Méd Méx* 2006; 142 (1) 29-34.
6. Kao C, Chen S, Hwang, Yang B, Hsu C. Junctional Epidermolysis Bullosa. *Journal Chinesse Medical Association* 2006; 6 (10): 503-506.
7. Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental developmental age. *Int J Dent* 2005; 15 (5): 335-341.
8. Timothy W, Fine J, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatric Dentistry* 1994; 16 (6): 427-432.
9. Timothy W, Fine J, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestation and dental management. *Pediatr Dent* 1993; 15 (4): 242-248.
10. Kostara A, Roberts G, Gelbier M. Dental maturity in children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatric Dentistry* 2000; 22 (5): 385-388.
11. Harris CJ, Lucas VS. Dental disease and caries related microflora in children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Dent* 2001; 23 (5): 438-443.
12. Silva LC, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LN, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist* 2004; 24 (1): 22-27.
13. Kirkham J, Robinson C, Strafford SM, Shore RC, Bonass WA. The chemical composition of tooth enamel in junctional epidermolysis bullosa. *Arch Oral Biol* 2000; 45 (5): 377-386.
14. Ames W, Mayou B, Williams K. Anaesthetic of epidermolysis bullosa. *British Journal of Anesthesia* 1999; 82 (5): 746-751.
15. American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on management of person with special health care needs. *Pediatric Dent* 2004; 26: 77-80.
16. De la Lastra JL, Estrada N. Epidermolisis bullosa en el niño y anestesia. *Rev Cubana Pediatr* 1999; 71: 24-27.
17. Elliot Krane. *Guidelines for the anesthetic management of epidermolysis bullosa*. Lucile Packard Children's Hospital. Pediatric Anesthesia and Pain Management. Stanford University Medical Center. 2000.
18. Wright JT. Epidermolysis bullosa: dental and anesthetic management of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984; 57: 155-157.

Dirección para correspondencia:
Elizabeth Xóchitl García Cruz
 E-mail: eli_gc_66@hotmail.com