

# Epidermólisis Bullosa / Ampollosa Congénita

Autores :A.Vásquez,I.Ferriz,G.Matos,D..Gutiérrez ,I Contreras.

## Introducción:

La epidermólisis bullosa congénita /herencia AD. Caracterizada por la susceptibilidad de la piel y de las mucosas con tendencia a separarse de los tejidos subyacente ante mínimos traumatismos originando ampollas que posteriormente se convierten en úlceras cutáneas o bullas . Dando el nombre de "pacientes con piel de mariposa".

## Descripción del caso

Paciente de 32 años y su hija de 2 años diagnosticado desde el nacimiento de lesiones ampollares denudadas profundas en las manos y en los pies , con atrofia de uñas, fragilidad cutánea generalizada ,precisando tratamiento con antibióticos oral y tópico Así como vendaje oclusivo , dada de alta sin complicaciones . Historia familiar genética comprobada por línea paterna.

**EF:**Buen estado general, buena coloración de piel con cicatrices de eventos previos de ampollas. Resto de exploración sin alteraciones.

**Pruebas complementarias :** Hemograma,glicemia,proteínaC,IgA,Acantigliadina,antidiomiso y antitransglutaminasa.Con resultados normales. Procediéndose a estudio histológico para diagnóstico definitivo.

**Tratamiento :** preciso terapia antibiótica sistémica y tópica, así como vendajes húmedos y geles de piel atópica, manteniendo piel sana de los brotes.

## Estrategia práctica de actuación:

Para el diagnóstico de la EB es necesario el estudio histológico asociado al análisis histoquímica molecular de genes de las proteínas involucradas . Las diversas formas se agrupan en tres tipos .:EB simple, EB Juntural,EB distrófica o dermolítica.La facilidad que tiene las lesiones de infectarse dificulta el diagnóstico morfológico,complica el manejo de la cicatrización y es frecuente de septicemias. En el caso del paciente sea producido una sobreinfección de las lesiones por Staphylococcus áureos . Al tratarse de una enfermedad genética la única forma de evitarla es con terapia genética . La prevención de los traumatismos y cura de heridas es forma de evitarla es con terapia genética.La prevención de los traumatismos y cura de heridas es fundamental .

**Palabras-clave empleadas en la búsqueda bibliográfica :** Epidermólisis Bullosa/Ampollosa Congénita .

## Bibliografía y método empleado para la búsqueda bibliográfica :

1. MackennaKE,Walsh,BinghamEA.Epidermolysis bullosa in northern Ireland . BR J dermatology .
2. Junctional Epidermolysis bullosa Pfender EG , lucky AW . Gene review . Seattle (WA). University of Washington Seattle, 1993-2014 .
3. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria . Ministerio de sanidad y Consumo 2008 .
4. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel . Servicio Andaluz de salud 2010.

