

# Tratamiento de lesiones mucocutáneas asociadas a pacientes con epidermólisis bullosa con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao: reporte de tres casos de las ciudades de Lima e Iquitos

Treatment of mucocutaneous lesions associated with patients with epidermolysis bullosa with a cream based on petrolatum and cod liver oil: report of three cases from the cities of Lima and Iquitos

**Carlos Prialé-Zevallos<sup>1</sup>, Sergio Santillana-Lozano<sup>2</sup>, Luciana Scerpella-Crespo<sup>3</sup>, Ramiro Prialé-Miranda<sup>4</sup>, Oscar De la Peña-Brush<sup>5</sup>**

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN.** La epidermólisis bullosa (EB) o ampollosa es una enfermedad perteneciente al grupo de las llamadas huérfanas, de la cual no se tiene un registro completo en Perú. Es una enfermedad genética caracterizada por alteraciones en las proteínas de la piel. Hasta el momento no existe un tratamiento curativo. El enfoque terapéutico es paliativo y de control. **OBJETIVO.** Evaluar los resultados del tratamiento paliativo de la EB con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao en tres pacientes. **PROCEDIMIENTOS.** Se presentan los casos de tres pacientes con diagnóstico de EB, a los que se les aplicó una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao, cada 12 horas, durante 4 semanas. Se realizó seguimiento durante un mes, mediante un cuadro de evaluación de lesiones dérmicas para su registro y la toma de fotografías una vez por semana. **RESULTADOS.** Se logró mejoría clínica en los tres casos de EB, dos de ellos con diagnóstico clínico de EBD recesiva y uno con diagnóstico de EBS, con disminución de las lesiones dérmicas. **CONCLUSIÓN.** El uso de la crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao es efectiva en controlar las lesiones dérmicas de la epidermólisis bullosa. Se recomienda su uso en el tratamiento paliativo de dicha enfermedad. **Palabras clave:** Epidermolysis bullosa, petrolatum, aceite de hígado de bacalao

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 144-153

## ABSTRACT

**INTRODUCTION.** Epidermolysis bullosa is an orphan disease which has no formal records in our country. It is a genetic disorder that affects the skin proteins. The treatment of this pathology is just palliative, as no cure has been discovered. **OBJECTIVE.** To assess the results of palliative treatment using a topical agent (cream) made of petrolatum and cod fish oil in 3 patients with the diagnosis of epidermolysis bullosa. **METHODS.** We present three patients diagnosed with EB, which was applied a cream and petrolatum base cod liver oil every 12 hours for 4 weeks. They were followed for a month, using a scorecard of skin lesions for registration and taking pictures once a week. **RESULTS.** Clinical improvement was achieved in the three cases of EB, two of them with clinical diagnosis of recessive DEB and one diagnosis of SEB, with reduction of skin lesions. **CONCLUSION.** The use of the topical agent made of petrolatum and cod fish oil was effective to treat the skin lesions in epidermolysis bullosa. We recommend its use in the palliative treatment of the disease.

**KEY WORDS:** Epidermolysis bullosa, petrolatum, cod fish oil

Clinica Anglo Americana. Lima, Perú

1. Médico pediatra. Jefe del servicio de Pediatría.
2. Médico cirujano. Asistente de Cirugía.
3. Médico residente de Segundo Año de Pediatría.
4. Médico residente de Primer Año de Pediatría.
5. Médico cirujano. Asistente de Cirugía Torácica y Cardiovascular.

## INTRODUCCIÓN

La epidermólisis bullosa (EB) o ampollosa pertenece a un grupo de patologías raras llamadas 'enfermedades huérfanas', de las cuales se tiene información escasa, sobre todo acerca de su tratamiento. Esta enfermedad se asocia con alteraciones genéticas en las proteínas encargadas de la conformación y anclaje de la piel. Estas alteraciones dan como resultado la formación de ampollas y erosiones dérmicas y, en ciertos casos, lesiones en el revestimiento epitelial de algunos órganos, en respuesta a un traumatismo leve.<sup>1,2</sup>

En la actualidad, en Perú no existe un registro adecuado de pacientes con EB y no hay información adecuada sobre su tratamiento ni sobre el uso de petrolatum y aceite de hígado de bacalao en el tratamiento de esta enfermedad.

## Marco teórico

Según el Tercer Consenso de Diagnóstico y Clasificación de EB,<sup>1</sup> realizado en Viena, en 2007, y publicado en 2008, la EB se clasifica, según el sitio de separación y formación de las ampollas en la piel, sea superficial a la membrana basal epidérmica, dentro de ella o por debajo de la misma, en los

cuatro tipos siguientes: EB simple (EBS; 92% de casos; la separación es intraepidérmica o epidermolítica), EB de la unión (EBU; 1% de casos; la separación es intralaminar, a nivel de la lámina lúcida, es lucidolítica); EB distrófica (EBD; 5% de casos; la separación es por debajo de la lámina basal, es dermolítica); síndrome de Kindler (EB mixta).

Este consenso ha incluido nuevas variantes, incluidas el síndrome de Kindler, el síndrome laringoonocutáneo (LOC), la EBS letal acantolítica, la EBS circinada migratoria y la deficiencia de placofilina; ha eliminado el término EB hemidesmosomal, y ha cambiado el nombre de algunos subtipos identificados por su epónimo a uno clínicamente descriptivo.

La EBS es la forma más común de presentación de la EB, constituye de 75% a 85% de todos los casos en países occidentales. En la mayoría de los casos, la EBS es causada por una mutación en los genes que codifican la queratina, que resulta en una alteración de la zona de anclaje a nivel de la capa basal de queratinocitos.<sup>3</sup> Esta forma de EB está caracterizada por la aparición de ampollas ocasionadas por fricción o trauma, y presenta las tres variantes principales siguientes, todas de transmisión autosómica dominante: localizada (antes denominada EBS Weber-Cockayne), generalizada intermedia (antes denominada EBS Koebner) y generalizada grave (EBS Dowling-Meara). La presentación clínica es muy variable, según la mutación específica. Se manifiesta como ampollas en las palmas y las plantas, daño en la mucosa oral, alteraciones de las uñas, hiperhidrosis palmoplantar, lesiones herpetiformes y, hasta, lesiones cicatriciales extensas.<sup>4</sup>

La EB distrófica se caracteriza porque las ampollas en la piel curan con tejido de cicatrización aumentado. Este tipo de EB es causado por mutaciones en el gen COL7A1, que codifica la cadena alfa-1 de colágeno tipo VII, el cual constituye el principal anclaje localizado por debajo de la lamina densa de la zona basal epidermal.<sup>5,6</sup>

En el Tercer Consenso de EB, se identifican dos subtipos de EB distrófica (EBD), la autosómica y la recesiva,<sup>7</sup> que determinan la presentación clínica y la gravedad de cada subtipo. La EBD dominante se presenta mediante la aparición de ampollas en las superficies óseas, pero respeta las mucosas y los dientes; hay lesiones cicatriciales y afecta las uñas de manera significativa. La EBD recesiva es la más grave, se caracteriza por la aparición de ampollas que se generan espontáneamente o a raíz de un trauma casi imperceptible y grandes áreas sin piel debido a agenesia dérmica, las cuales curan con gran cicatrización y milia.<sup>8</sup> Además, se presenta deformación de las manos y los pies, en la que se producen sinequias interdigitales dando como resultado final una pseudosindactilia llamada 'deformación en capullo',<sup>9]</sup>

y se presenta daño extenso en las mucosas oral, esofágica, traqueal, anal y ocular, lo que provoca estrechez del tracto digestivo y la incapacidad de una alimentación adecuada. El subtipo EBD recesiva representa el mayor riesgo de aparición de cáncer de células escamosas y es la primera causa de muerte en este grupo.<sup>10</sup>

El tratamiento de la EB es paliativo y se concentra en controlar lesiones cutáneas y viscerales. No se ha descrito aún una cura, aunque actualmente se intenta desarrollar una terapia genética celular que se encuentra en fase experimental.<sup>11</sup>

Dentro del tratamiento paliativo de las lesiones cutáneas de la EB, se ha descrito el uso de gasas con *petrolatum*, con la obtención de buenos resultados.<sup>12</sup> En la búsqueda bibliográfica, no se ha encontrado ninguna referencia a este tratamiento en Perú. Tampoco se ha descrito el uso de *petrolatum* en combinación con aceite de hígado de bacalao para el tratamiento de las lesiones de la EB.

### Justificación

En la investigación sobre la EB en Perú, se ha encontrado que existe un subregistro, que no solo incluye a las provincias, sino también a la capital. Además, los pacientes que padecen esta enfermedad y están registrados en las diferentes instituciones de salud del país no reciben el tratamiento adecuado, ya que al ser una enfermedad huérfana, no se cuenta con los recursos necesarios para abastecer las necesidades de la enfermedad, que necesita de un grupo de profesionales de salud que abarque diferentes especialidades y se dediquen casi exclusivamente a ellos.

El tratamiento paliativo con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao podría ser una opción efectiva para aliviar las molestias asociadas a las lesiones dérmicas que se presentan en la EB.

### Objetivos

El objetivo del presente estudio es evaluar los resultados del uso de una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao para el tratamiento de las lesiones mucocutáneas asociadas a la EB.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Se incluyó pacientes con diagnóstico de EB, a los que se trató con crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao. El seguimiento se documentó con material fotográfico de las lesiones una vez por semana durante un mes.

Todos recibieron tratamiento con una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao (Curefini), la

cual se aplicó sobre las lesiones, que fueron cubiertas con vendaje de gasa. Este procedimiento se realizó cada 12 horas, durante cuatro semanas. Durante el tratamiento se tomaron fotografías una vez a la semana, y se evaluaron las lesiones mediante un cuadro de evaluación de lesiones dérmicas, para su registro. Las imágenes fueron obtenidas por los médicos tratantes, previa firma del consentimiento informado por los padres o apoderados de los pacientes.

Los parámetros para evaluar la evolución clínica de las lesiones fueron aspecto, extensión en centímetros, profundidad de la lesión según la capa de la piel (epidermis, dermis, hipodermis), cantidad y calidad del exudado, olor en la heridas, presencia de tejido de granulación y características de la piel circundante (normal, eritematosa o descamada).

El estudio fue aprobado por el Comité Institucional de Ética en Investigación de la Clínica Anglo Americana, debidamente acreditado por el Instituto Nacional de Salud.

## RESULTADOS

Se eligieron tres participantes, dos de ellos con diagnóstico clínico de EBD recesiva y uno con diagnóstico de EBS.

### Caso 1

Paciente varón de 14 años, natural de Iquitos, Perú, con diagnóstico clínico de EBD recesiva desde el nacimiento. Tenía lesiones mucocutáneas generalizadas, de mayor intensidad en el abdomen, la espalda, el miembro superior izquierdo y el miembro inferior derecho. Además,



**Figura 1.** Caso 1: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3 (S3) y en la semana 4 (S4).

**Tabla 1.** Cuadro de evaluación de heridas en el paciente del caso I

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
▲ Basal				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	> 5 cm	> 5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Moderado	Moderado	Moderado	Moderado
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 1				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	> 5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Moderado	Escaso
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Presente
– Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 2				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	> 5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Moderado	Escaso
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Presente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 3				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación			Presente	Presente
– Piel circundante	Sana	Sana	Descamada	Descamada
▲ Semana 4				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación				
– Piel circundante	Sana	Sana	Descamada	Descamada

presentaba prurito intenso, que no le permitía conciliar el sueño, y dolor excesivo durante las curaciones, ya que las gasas se adherían fuertemente a las lesiones, muchas veces agravándolas.

Las regiones anteriores del tórax y del abdomen presentaron áreas extensas de lesiones mucocutáneas que no atravesaron la dermis, pruriginosas, de moderada intensidad, con secreción serosa no mal oliente, y con ausencia de tejido de granulación. Figura 1A basal.

En la espalda se encontró lesiones de gran extensión, con secreción serosa en moderada cantidad, no mal oliente, con casi nulo tejido de granulación, y rodeado de una piel eritematosa. Figura 1B basal.

El miembro superior izquierdo presentó lesiones más extensas que otras zonas del cuerpo, con una gran extensión de las lesiones, abundante secreción serosa no mal oliente, con piel circundante esfacelada y descamada.

El miembro inferior derecho presentaba lesiones menos extensas, con secreción serosa moderada no mal oliente, sobre todo en la rodilla, con algunas áreas eritematosas y otras descamativas. Figura 1C basal.

### Caso 2

Paciente varón de 17 años, que residía en Lima, con diagnóstico clínico de EBD recesiva desde el nacimiento. El paciente tenía lesiones mucocutáneas en casi todo el



**Figura 2.** Caso 2: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3(S3) y en la semana 4 (S4).

**Tabla 2.** Cuadro de evaluación de heridas en el paciente del Caso 2

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
▲ Basal				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm	3-4 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Escaso	Escaso	Escaso	Escaso
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Descamada
▲ Semana 1				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	4-5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Escaso	Escaso	Escaso	Escaso
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Presente	Presente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Descamada
▲ Semana 2				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Eritematoso	Esfacelado
– Extensión	2-3 cm	4-5 cm	2-3 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	***	***
– Olor	***	***	***	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Ausente	Presente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 3				
– Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	***	Eritematoso
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	***	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	***	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	***	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	***	***
– Olor	***	***	***	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	***	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	***	Eritematosa
▲ Semana 4				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Eritematoso
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
– Olor	***	***	Ausente	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Eritematosa

cuerpo, con mayor intensidad en los miembros superiores y las rodillas y menor intensidad en el tórax anterior, el abdomen y la cara.

En las regiones anteriores del tórax y del abdomen habían lesiones menos extensas, concentradas en el hemiabdomen derecho, y la región superior del tórax, con extensión hacia los hombros.

Las lesiones en la región abdominal tenían un aspecto descamativo, con algunas zonas esfaceladas, mientras que las lesiones en la región torácica fueron principalmente esfaceladas, con escasa secreción serosa no mal oliente. Figura 2B basal.

En la región dorsal se encontró una lesión de gran extensión a nivel inferior de aspecto esfacelado, con secreción escasa no mal oliente, y sin tejido de granulación, mientras que en la parte superior se evidenció una lesión eritematosa con un área descamativa, con escasa secreción y sin tejido de granulación. Figuras 2A y 2C basales.

En los miembros superiores se encontró lesiones muy extensas de tejido esfacelado con secreción escasa no mal oliente, con zonas descamadas alrededor. Al término de la primera semana de tratamiento, se evidenció la aparición de tejido de granulación en ciertas áreas de tejido esfacelado, así como la reducción de tejido afectado.

Los miembros inferiores tuvieron una mayor afectación en las rodillas, las cuales presentaron tejido esfacelado en extensión moderada, con escasa secreción serosa no mal oliente, y tejido descamado alrededor.

### Caso 3

Paciente varón de siete años, procedente de Lima, con diagnóstico clínico de EBS desde el nacimiento. Tenía lesiones generalizadas a predominio cutáneo, de mayor intensidad en el tronco, las extremidades y las plantas de los pies, con presencia de lesiones tipo flictenas, sobre todo en las flexuras y las zonas de fricción. En el paciente no se encontró lesiones de tipo deformante por cicatrización.

El paciente tenía en la región anterior del tórax y del abdomen lesiones cutáneas de aspecto eritematoso, sin secreción, con ausencia de tejido de granulación y piel circundante descamativa. Figura 3A basal.

En la región dorsal se encontró lesiones superficiales escasas de tamaño aproximado 5 cm, sin secreción y con nulo tejido de granulación, y, además, una lesión hipopigmentada extensa en la región central. Figura 3C basal.

Respecto a las extremidades, el paciente presentó lesiones extensas, con piel circundante eritematosa y esfacelada, sin

exudado. Además, se evidenció presencia de algunas flictenas a predominio de las zonas de fricción y articulaciones (codo y región posterior de la rodilla). El paciente tenía en la planta de los pies lesiones extensas, con flictenas antiguas y nuevas, con secreción serosa en regular cantidad y sin tejido de granulación, con hiperqueratosis plantar y descamación gruesa, que le dificultaban la deambulación. Figura 3B basal.

### Resultados del tratamiento

Los resultados obtenidos con el tratamiento tópico aplicado (*petrolatum* y aceite de hígado de bacalao; Curefini<sup>®</sup>) en las lesiones cutáneas de los tres pacientes con EB participantes del estudio se presentan en las Tablas 1-3 y Figuras 1-3.

Luego de las cuatro semanas de tratamiento con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao, se logró mejoría de las lesiones en los tres pacientes. Se apreció que las áreas no expuestas a fricción y a movimiento, como el tórax, el abdomen y la región dorsal, fueron las de mejor respuesta al tratamiento. La buena respuesta clínica al tratamiento se empezó a observar desde la primera semana de tratamiento y fue significativa a partir de la segunda. En las extremidades, la mejoría fue más lenta en el Caso 1. Se evidenció un empeoramiento de las lesiones de los miembros superiores en el Caso 2 y la aparición de nuevas lesiones en los miembros superiores en el caso 3. El paciente del caso 2 no permitió la evaluación de los miembros superiores en la tercera semana, debido al intenso dolor que para él suponía el retiro de las gasas en ese momento.

Durante el desarrollo del estudio no se registraron complicaciones, incluidas infecciones, relacionadas con el tratamiento.

### DISCUSIÓN

El *petrolatum* o vaselina es una sustancia mineral semisólida obtenida por destilación del petróleo o por síntesis. Químicamente, es una mezcla de parafinas de cadena lineal ramificada y de tipo cíclico. No posee color ni olor. Es útil en aplicaciones farmacéuticas y cosméticas, debido a su efecto lubricante, protector de la piel y emoliente. Se utiliza como excipiente para pomadas de uso dermatológico.

El aceite de hígado de bacalao (*oleum morrhuae*) es obtenido del hígado de bacalao. Es conocido su empleo como un suplemento dietario, debido a que es una de las fuentes más eficaces de ácidos grasos omega 3 y de vitaminas A y D. Asimismo, son reconocidos los numerosos beneficios para la piel que aporta la vitamina A. En este estudio se emplea una asociación galénica de *petrolatum* y ácido de hígado de bacalao en crema para el manejo de pacientes con el diagnóstico de EB.



**Figura 3.** Caso 3: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3 (S3) y en la semana 4 (S4).

Dos de los pacientes presentaron la forma clínica distrófica recesiva, lo que implica mayor gravedad y extensión de las lesiones que el paciente con la forma simple.

La respuesta al tratamiento fue favorable en todos los casos, sobre todo en aquellas zonas libres de fricción como el tórax, abdomen y la región dorsal. La mejora se empezó a evidenciar desde la primera semana de tratamiento, pero fue significativa luego de la segunda.

Sin embargo, en las extremidades superiores e inferiores se evidenció una menor respuesta al tratamiento o recidiva de las lesiones, debido probablemente a microtraumatismos por los movimientos y la actividad física, que supone fricción, movilización y flexión de dichas áreas del cuerpo.

No se encontraron complicaciones tóxicas en las lesiones evaluadas que puedan ser atribuidas al tratamiento.

El estudio plantea la posibilidad de controlar las lesiones cutáneas de EB con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao (Curifene®). El estudio logró resultados clínicos exitosos y contribuye a mejorar la calidad de vida de los pacientes. La otra opción al tratamiento que supone el uso de gasas con vaselina puede producir empeoramiento de las lesiones y es más costoso para los pacientes.

El presente trabajo es una serie de tres casos y, al no contar con una casuística extensa por la baja incidencia de esta enfermedad, la EB, no es posible realizar un análisis estadístico más riguroso. Además, el seguimiento al tratamiento se realizó por un mes. Nuevos ensayos clínicos con mayor número de casos y tiempo de seguimiento son necesarios para establecer la significancia estadística del tratamiento.



**Tabla 3.** Cuadro de evaluación de heridas Paciente 3

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
<b>▲ Basal</b>				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Descamativa	Descamativa	Eritematosa	Sana
<b>▲ Semana 1</b>				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Ampolloso
- Extensión	3-4 cm	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Descamada	Eritematosa	Eritematosa	Sana
<b>▲ Semana 2</b>				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	2-3 cm	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
<b>▲ Semana 3</b>				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Ampolloso	Eritematoso
- Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
- Olor	***	***	Ausente	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Descamativa	Eritematosa
<b>▲ Semana 4</b>				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	0-1 cm	2-3 cm	3-4 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
- Olor	***	***	Ausente	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Descamativa	Descamada

Existen otras variables cuya intervención debe ser estudiada, que podrían haber contribuido a la menor respuesta clínica en áreas de fricción (extremidades). Entre ellas, el clima, ya que uno de los pacientes vivía en una región tropical o el inicio del año escolar, que implica mayor desenvolvimiento físico. La ausencia de estas variables podría haber significado un éxito aun mayor del obtenido.

## CONCLUSIONES

Luego de la experiencia obtenida en este reporte de casos se puede concluir que el uso de una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao proporciona una mejoría en la evolución de las heridas ocasionadas por edermólisis bullosa (EB) o ampollosa en sus presentaciones EB simple, la forma más común de presentación de la EB, y EB distrófica recesiva. Esta mejoría se evidenció en la rápida evolución de las lesiones, el mejoramiento de los síntomas asociados y la facilidad en el momento del cambio de apósitos de gasa, sobre todo en lesiones no expuestas al movimiento y la fricción como las del torso. En el caso de las extremidades, la mejoría clínica fue menor.

La crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao ha demostrado ser una herramienta importante en el mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes con EB. Sería de gran importancia la realización de estudios con mayor número de pacientes, con el apoyo de instituciones de salud del estado, y, de esta manera, confirmar los resultados obtenidos, para tener una alternativa de primera elección y, así, ayudar a los pacientes que sufren de la EB, enfermedad que no tiene cura, pero que puede ser controlada.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:931.
2. Bruckner-Tuderman L, McGrath JA, Robinson EC, Uitto J. Progress in Epidermolysis bullosa research: summary of DEBRA International Research Conference 2012. *J Invest Dermatol.* 2013;133:2121.
3. Abu Sa'd J, Indelman M, Pfendner E, et al. Molecular epidemiology of hereditary epidermolysis bullosa in a Middle Eastern population. *J Invest Dermatol.* 2006;126:777.
4. Sprecher E. Epidermolysis bullosa simplex. *Dermatol Clin.* 2010;28:23.
5. Bruckner-Tuderman L. Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features. *Dermatol Clin.* 2010;28:107.
6. Dang N, Murrell DF. Mutation analysis and characterization of COL7A1 mutations in dystrophic epidermolysis bullosa. *Exp Dermatol.* 2008;17:553.
7. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:1103.
8. Christiano AM, Anhalt G, Gibbons S, et al. Premature termination codons in the type VII collagen gene (COL7A1) underlie severe, mutilating recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Genomics.* 1994;21:160.
9. Fine JD. Musculoskeletal deformities. In: Life with epidermolysis bullosa (EB): Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy. Fine JD, Hintner H (Eds). New York: SpringerWien; 2008.
10. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, et al. Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: the National EB Registry experience, 1986-2006. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:203.
11. Marauer EM, Keller V, Pellegrini G, De Luca M, Bauer JW. Advances in gene/cell therapy in epidermolysis bullosa. *Keio J Med.* 2015;64(2):21-5.
12. Blanchet-Bardoh C, Bohbot S. Using Urgotul dressing for the management of epidermolysis bullosa. *J Wound Care.* 2005;14(10):490-1, 494-6.

Correspondencia: Dr. Carlos Prialé-Zevallos.  
stefaniatoso@gmail.com

Recibido: 30-08-15  
Aceptado: 16-09-15