



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE
“EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA”

Requisito previo para optar por el Título de Médico.

Autora: Cortez Barragán, Jéssica Mariela

Tutora: Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

Ambato-Ecuador

Noviembre, 2015

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutora del Trabajo de Investigación sobre Análisis de Caso Clínico sobre el tema: “**EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA**”, de Jéssica Mariela Cortez Barragán, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud

Ambato, Septiembre 2015

LA TUTORA

.....
Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis del Caso Clínico “**EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Septiembre 2015.

LA AUTORA

.....
Cortez Barragán, Jéssica Mariela

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga de este análisis de Caso Clínico o parte de un documento disponible para su lectura, consulta y proceso de Investigación.

Cedo los derechos en línea Patrimoniales de mi Análisis Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de Autora.

Ambato, Septiembre 2015

LA AUTORA

.....
Cortez Barragán, Jéssica Mariela

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico, sobre **“EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA”** de Jéssica Mariela Cortez Barragán, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Noviembre 2015

Para constancia firman

1er VOCAL

2do VOCAL

PRESIDENTE

DEDICATORIA

Este trabajo se lo dedico en su totalidad a Dios, mi Señor, quién ha sido mi pilar fundamental durante mi Carrera, quién me ha llenado de fortaleza día a día y ha permitido que pueda cumplir mi sueño.

A mis padres quienes me han brindado su apoyo incondicional, quienes con su amor, paciencia y comprensión me han enseñado que una caída no es una derrota, sino el inicio de una lucha que siempre terminará en éxito y por demostrarme que las metas son alcanzables.

A mis hermanos, que han estado presentes siempre a lo largo de este camino.

AGRADECIMIENTO

A Dios, por todas las bendiciones recibidas y por permitirme levantar en mi continuo tropiezo.

A mis padres, Víctor Hugo y Mariela, quienes sin esperar nada a cambio han sabido llenarme de amor, comprensión y buenos consejos.

A mis hermanos quienes más de una vez me brindaron una sonrisa y un abrazo, y supieron hacer que aquellos días malos se convirtieran en buenos.

A mis amigos de aula, mis compañeros de guardia, por dejarme compartir maravillosos momentos, que perdurarán en mi memoria.

A mis docentes, por compartir sus conocimientos y experiencias personales, por ser parte de mi formación académica.

A la Universidad Técnica de Ambato y Hospital Regional Docente Ambato, por ser los pilares fundamentales en mi formación académica.

A mi Tutora Dra. Villacrés, por su paciencia, tiempo y conocimientos impartidos para el desarrollo de este trabajo.

A todas las personas que me dieron su confianza desde el inicio, quienes me brindaron palabras de apoyo en momentos difíciles.

Jéssica Cortez

TABLA DE CONTENIDOS

PORTADA.....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR	v
DEDICATORIA	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
TABLA DE CONTENIDOS.....	viii
ÍNDICE DE TABLAS.....	ix
RESUMEN.....	x
SUMMARY	xii
INTRODUCCIÓN	1
OBJETIVOS:	15
OBJETIVO GENERAL	15
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	15
RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:	16
DESARROLLO DEL CASO CLÍNICO:.....	17
ANÁLISIS DEL CASO CLÍNICO	33
Descripción de los factores de riesgo	34
Análisis de los factores relacionados con los servicios de salud:.....	36
Identificación de los puntos críticos:	38
Caracterización de las oportunidades de mejora:	39
Propuesta de tratamiento alternativo:	40
CONCLUSIONES:	41
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	42
ANEXOS.....	47

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 TRATAMIENTO DE LA EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA.....	13
Tabla 2 QUÍMICA SANGUÍNEA	22
Tabla 3 BIOMETRÍA HEMÁTICA	22
Tabla 4 SEROLOGÍA Y TIEMPOS DE COAGULACIÓN	23
Tabla 5 BIOMETRÍA HEMÁTICA DE CONTROL	24
Tabla 6 QUÍMICA SANGUÍNEA DE CONTROL.....	25
Tabla 7 SEROLOGÍA Y TIEMPOS DE COAGULACIÓN	25
Tabla 8 CULTIVO Y ANTIBIOGRAMA.....	26
Tabla 9 BIOMETRÍA HEMÁTICA DE CONTROL	28
Tabla 10 QUÍMICA SANGUÍNEA DE CONTROL Y TIEMPOS DE COAGULACIÓN	28
Tabla 11 BIOMETRÍA HEMÁTICA CONTROL POSTRANSFUCIONAL.....	29
Tabla 12 CARACTERIZACIÓN DE OPORTUNIDADES DE MEJORA.....	40

**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA**

“EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA”

Autora: Cortez Barragán, Jéssica Mariela

Tutor: Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

Fecha: Septiembre del 2015

RESUMEN

La Epidermólisis Ampollosa es considerada una enfermedad rara debido a su baja frecuencia, por lo que es importante realizar el estudio y análisis de esta patología mediante evidencias, manuales y guías de manejo.

Se presenta el caso clínico de paciente de sexo femenino de 36 años, nacida en Haití y residente en Ambato, sin antecedentes de importancia. Hace aproximadamente 5 días antes de su hospitalización sufre caída sobre gradas con impacto directo sobre su pierna derecha, posterior a lo cual presenta dolor y edema en miembro inferior derecho, 4 días posterior al suceso presenta cambio de coloración en la piel con salida de líquido sero-sanguinolento en abundante cantidad en región anterior de pierna, acompañado de dificultad para la deambulaci3n, motivo por el que acude a Emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato en donde es valorada e ingresada al servicio de Medicina Interna..

Paciente permaneci3 hospitalizada 30 d3as durante el cual se le realiz3 cuatro limpiezas quir3rgicas debido a la presencia de ulceraciones en dichas lesiones ampollas que incrementaba progresivamente de tama3o, se le realiz3 un injerto a causa de p3rdida de piel y TCS del 15% en cara anterior de pierna, piel para

injerto tomado de muslo derecho, posterior a lo cual se decidió dar el alta por el servicio.

En cuanto al análisis del caso clínico, la paciente no recibió una atención adecuada, ya que tuvo varios cambios diagnósticos y terapéuticos que no son justificados en la Historia Clínica, además que no se le realizaron exámenes complementarios de ningún tipo inmunológico, ni examen histopatológico para sustentar el diagnóstico de egreso, concluyendo el caso en que la paciente se le diagnosticó de manera errada.

**PALABRAS CLAVES: EPIDERMÓLISIS_AMPOLLOSA,
EPIDERMÓLISIS_BULLOSA, ENFERMEDAD_AMPOLLAR,
DERMATOLOGÍA.**

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
CAREER OF MEDICINE

EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Author: Cortez Barragán, Jéssica Mariela

Tutor: Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

Date: September 2015

SUMMARY

Epidermolysis Bullosa is considered a rare disease because of its low frequency, so it is important to conduct the study and analysis of this pathology by evidence, manuals and operating guides.

A case of female patient aged 36, born in Haiti and living in Ambato, no history of importance is presented. About 5 days before his hospitalization suffering fall on stairs with direct impact on his right leg, after which presented pain and edema in the right leg, 4 days after the event has discoloration on the skin with liquid outlet sero-sanguinolento in abundance in anterior leg, accompanied by difficulty walking, why go to the Provincial Emergency Ambato Teaching Hospital where he is valued and entered the service of Internal Medicine.

Patient remained hospitalized 30 days during which he underwent four surgical cleanings due to the presence of ulcerations in such bullous lesions that increased progressively in size, underwent a graft because of skin loss and TCS 15% in

anterior leg, skin graft taken from his right thigh, after which it was decided to discharge from service.

As for the analysis of the case, the patient did not receive adequate attention, because it took several diagnostic and therapeutic changes that are not justified by the clinical history, plus you were not performed additional tests on any immunological or histopathological examination for sustain discharge diagnosis, concluding the case where the patient was diagnosed with wrong way.

**KEYWORD: EPIDERMOLYSIS_BULLOSA,
EPIDERMOLYSIS_BULLOSA, BULLOUS_DISEASE,
DERMATOLOGY.**

I. INTRODUCCIÓN

La Epidermólisis Ampollar o Bullosa, agrupa una serie de afecciones cutáneas, congénitas y hereditarias, caracterizadas por la extrema fragilidad de la piel, que trae como consecuencia la aparición de ampollas en forma espontánea o luego de mínimos traumatismos.¹

La Epidermólisis Ampollosa Adquirida es crónica y progresiva, con actividad intermitente, que incluye periodos de inactividad. Las lesiones en las manos y los pies pueden ser incapacitantes por ser muy dolorosas.² Fue descrita originalmente por Roenigk, en 1971 como un cuadro mecano-ampollosa asociado a fragilidad cutánea, semejante a la epidermólisis ampollosa congénita, pero de inicio en la edad adulta y sin antecedentes familiares.³

Es importante dar a conocer enfermedades raras tales como la Epidermólisis Ampollosa, ya que a pesar de ser una patología poco frecuente, esta puede presentarse en nuestro medio; para lo cual debemos conocer el manejo farmacológico, pruebas diagnósticas y cuidado de las lesiones que se debe manejar para prevenir posibles complicaciones.

Además de toda una atención integral, multidisciplinaria que se debe ofrecer desde el momento del ingreso de estos pacientes

PERSPECTIVA HISTÓRICA

En la primera mitad del siglo XX, los principales logros en el campo Epidermólisis Ampollosa consistieron en la definición de entidades clínicas y distinguir entre las formas de enfermedades ampollosas hereditarias y adquiridas.⁴

En los años 80, el desarrollo de técnicas de inmunofluorescencia y la generación de anticuerpos policlonales y monoclonales como resultado a la identificación de las

primeras moléculas causalmente implicados en Epidermólisis Ampollosa y el establecimiento de los primeros criterios moleculares para el diagnóstico. ⁴

EPIDEMIOLOGÍA

Se trata de una enfermedad poco frecuente, la incidencia se calcula en un caso por cada 50000 a 500000 habitantes, y en caso del tipo hereditario se presenta un caso por cada 17000 nacidos vivos. ⁵

Debido a la baja prevalencia no se ha podido establecer si existe predilección racial, sin embargo se ha documentado una mayor prevalencia en individuos de raza negra y en coreanos. La edad de inicio suele ser entre los 40 y 50 años, aunque se han descrito casos en ancianos, en niños. ³

En los EE.UU., la primera gran serie de pacientes Epidermólisis Ampollosa Adquirida comprendía que 18/29 (62%) pacientes eran de raza negra, de origen africano, lo que sugiere una predisposición en los afroamericanos en comparación con otros orígenes. (EcomoLib, s.f.) Aunque la Epidermpolisis Ampollosa Adquirida (EAA) no tiene un patrón de herencia mendeliano, puede haber cierto grado de disposición genética a desarrollarla y a la autoinmunidad en afroamericanos. ⁶

Pacientes quienes presentas Epidermólisis Ampollosa Adquirida o Lupus Eritematoso Sistémico Ampollar, tienen una alta incidencia del fenotipo HLA-DR2. El riesgo relativo calculado de EAA en individuos HLA-DR2+ es de 13,1. ⁶

Bases de datos mostró HLA-DRB1 * 15:03 a tener una alta frecuencia en África, con una distribución geográfica específica que se caracteriza por un "punto caliente" (frecuencia más alta), ubicado en Yaoundé, Camerún. El HLA-DRB1 * 15:03 podría ser un marcador étnico de origen africano. Análisis mostraron que HLA-DRB1 * 15:03 alelo fue significativamente más frecuente entre pacientes de piel negra con Epidermólisis Ampollosa Adquirida de países subsaharianos que la

población de control, compuesto por personas de países subsaharianos donde se había determinado esta incidencia.⁷

En Colombia, según el Sistema Integral de Información de la Protección Social - SISPRO, durante el año 2013, se registraron 57 casos.²

ETIOLOGÍA

Tiene una etiología desconocida, se piensa que Epidermólisis Ampollosa Adquirida tiene una patogénesis autoinmune.⁸

Tanto Epidermólisis Ampollosa Adquirida y pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico Ampollosa a menudo tienen un antígeno común leucocitario humano mayor de histocompatibilidad(HLA), proteína de superficie celular clase II, HLA-DR2. Este fenotipo HLA se ha asociado con hiperinmunidad, que sugiere una etiología autoinmune para Epidermólisis Ampollosa Adquirida.^{6,8}

Pascual M. y Col. presentan un caso clínico de Epidermólisis Ampollosa Adquirida relacionada con estrés laboral.⁹

PATOGENIA

La Epidermólisis Ampollosa Adquirida es una enfermedad crónica, autoinmune, asociada con la formación de ampollas y la producción de autoanticuerpos circulantes que actúan contra el colágeno de tipo VII, que es el componente principal de las fibrillas de anclaje que conectan la zona de la membrana basal de la dermis papilar.^{10,11,12}

Después de unirse a su Ag objetivo en la piel, se genera un ambiente proinflamatorio que conduce a una extravasación y activación de neutrófilos. Reactiva especies de oxígeno y enzimas proteolíticas liberadas de neutrófilos en la capa subepidérmica dando la formación de ampollas.¹³

En la EAA los autoanticuerpos IgG se unen a las cadenas alfa del colágeno VII induciendo a una disminución de las fibrillas de anclaje por un mecanismo que aún se desconoce. Quizá las cadenas alfa de colágeno de tipo VII recién sintetizadas, pero decoradas con autoanticuerpos de la EAA, no pueden formar estructuras de triple hélice y fibrillas de anclaje estables.⁶

El colágeno tipo VII (C7) se compone de tres cadenas alfa idénticas, cada uno compuesto de un dominio de triple hélice de colágeno central de 145-kDa, flanqueado por un gran 145-kDa amino-terminal de dominio no colágeno (NC1), y una pequeña de 34 kDa carboxilo-terminal de dominio no colágeno (NC2).¹⁴ Dentro del espacio extracelular, las moléculas C7 forman dímeros, que luego se agregan lateralmente para formar fibrillas de anclaje. El dominio NC1 alberga múltiples sub-módulos con homología a las proteínas adhesivas, incluyendo un segmento con homología a la proteína de la matriz del cartílago, un segmento con homología con el dominio A del factor de Von Willebrand, y nueve de fibronectina de tipo III. Por lo tanto, el dominio NC1 puede facilitar la unión de C7 a otros componentes de la zona membrana basal, de la matriz y estabilizar la adhesión de la zona de membrana basal a la dermis subyacente, usando NC1 recombinante expresada a partir de células humanas.⁸

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se reconocen dos tipos principales clínicas de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida: mecano-bullosa e inflamatoria.¹⁵

EAA mecano-bullosa o clásica, causa ampollas y fragilidad de la piel en sitios propensos de trauma tales como áreas acrales, se caracteriza por cambios distróficos incluyendo milia, cicatrices atróficas, cambios en la pigmentación, contractura digital y estenosis esofágica.¹⁵

Las ampollas de EAA inflamatoria se producen tanto en áreas traumáticas y no traumáticas y pueden ser:¹⁵

- Penfigoide ampoloso (PA)
- El penfigoide cicatrizal (CP)
- Penfigoide tipo Brunsting-Perry
- Dermatitis ampolosa por IgA (LAD) ^{6,10}

Presentación Clásica

La forma clásica de Epidermolisis Ampolosa Adquirida es una enfermedad mecánica bullosa no inflamatoria que afecta principalmente a las zonas propensas de trauma de la piel, como las manos, los codos, las rodillas y los pies. ¹⁰ A menudo hay una participación significativa de la mucosa oral con erosiones y ampollas francas. ⁸

Se caracteriza por fragilidad cutánea, estos pacientes presentan erosiones, ampollas tensas localizadas en la piel no inflamada, algunas ampollas pueden ser hemorrágicas o presenta escamas, costras o erosiones. ⁶

Cura con la cicatrización y la formación milia. La forma leve de este tipo de presentación es similar a la porfiria cutánea tarda, mientras que la forma más grave es similar a Epidermolisis Bullosa Distrófica Hereditaria. ^{6,8} Sin embargo pacientes con Epidermolisis Ampolosa Adquirida, no tienen todos los síntomas de la porfiria-como el hirsutismo, fotosensibilidad, cambios como la esclerodermia, y altos niveles de porfirinas urinarias. ⁸

Por lo general, la enfermedad no es tan grave como las formas hereditarias de EA distrófica recesiva, pero quienes padecen de la forma clásica de EAA pueden presentar muchas de las mismas secuelas, como cicatrización, alopecia, caída de las uñas, fibrosis de las manos y de los dedos, además de estenosis esofágica. ⁶

Histológicamente, se caracterizan por la presencia de ampollas subepidérmicas con escaso infiltrado inflamatorio. ³

Pénfigo ampolloso

El fenotipo penfigoide se presenta inicialmente con erupciones vesiculoampollares inflamatorias, generalizadas que compromete tronco, área central del cuerpo y los pliegues cutáneos, además de los miembros.^{2,6}

Las lesiones ampollares son tensas y están circundadas de piel inflamatoria o incluso exantematosa.⁶

No dejan cicatrices ni quistes de milium. En este fenotipo también puede haber compromiso de mucosas, con escasas lesiones en la mucosa oral. Las formas de Epidermólisis clásica y Epidermólisis Pénfigo Ampolloso pueden coexistir en un mismo paciente.²

Penfigoide cicatricial

El tercer fenotipo clínico es el cicatricial. Se manifiesta con ampollas y erosiones en el cuero cabelludo, cuello y mucosas de la laringe, orofaringe, esófago, conjuntiva y genitales. Dejan cicatrices y sinequias que pueden causar ceguera, estenosis esofágica y otras alteraciones funcionales.²

Penfigoide Brunsting-Perry

Brunsting-Perry penfigoide ampollar cicatricial se define por presentar en la cabeza y el cuello lesiones vesículo-ampollosas que son crónicas y recurrentes. En contraste con la presentación clásica, tiene mínima o ninguna participación de la mucosa. Las lesiones pueden tener cicatrices residuales, ampollas subepidérmicas, depósitos de IgG en la unión dermo-epidérmica.⁸

Dermatitis bullosa lineal IgA

Este tipo de EAA se define por una erupción subepidérmico vesiculobullosa, un infiltrado de neutrófilos y depósitos lineales de IgA en el zona de la membrana

basal. Las características clínicas, tales como vesículas tensas dispuestas en un patrón anular junto con la participación de las membranas mucosas, pueden parecerse enfermedad ampollosa crónica de la infancia. ⁸ Los autoanticuerpos presentes en el paciente son generalmente IgA, IgG, o ambos. ^{6,8}

Histológicamente en las formas de Epidermólisis Ampollosa Adquirida inflamatoria los infiltrados inflamatorios son de mayor intensidad, con la presencia de abundantes neutrófilos y en ocasiones de eosinófilos. La Inmunofluorecencia Directa muestra depósitos lineales, predominantemente de IgG, a lo largo de la membrana basal dermoepidérmica. ³

HALLAZGOS FÍSICOS RELACIONADOS:

Los pacientes que presentan Epidermólisis Ampollosa Adquirida pueden mostrar muchos signos físicos similares a los de aquellos con Epidermólisis Ampollosa Distrófica hereditaria, secundaria a defectos del gen de Colágeno de tipo VII, como por ejemplo erosiones bucales, contracciones esofágicas, hipopigmentación e hiperpigmentación moteada de la piel, caída de las uñas, formaciones miliares, cicatrices y cierto grado de fibrosis de las manos. ⁶

DIAGNÓSTICO:

Si un paciente presenta ampollas cutáneas sin explicación razonable, pese a una anamnesis y un examen físico completos, se deben efectuar tres pruebas:

- Una biopsia de piel para examen histológico sistemático con hematoxilina y eosina.
- Una segunda biopsia yuxtapuesta a una lesión pero de piel de aspecto normal, para IFD.
- Una extracción de sangre para investigar anticuerpos contra la zona de membrana basal o el colágeno tipo VII por IFI o ensayo de inmunoadsorción ligado a enzimas (ELISA). ⁶

Histopatología

El examen histológico sistemático de la piel de lesiones con EAA revela una ampolla subepidérmica y una separación nítida entre la epidermis y la dermis.⁶

Varios grados de un infiltrado inflamatorio dérmico se ven dependiendo de la presentación clínica. La presentación clásica muestra poco infiltrado inflamatorio en la dermis en oposición a la presentación Brunsting-Perry. El infiltrado se puede encontrar alrededor de los vasos, alrededor de los folículos y en el intersticio. La variante Brunsting-Perry de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida por lo general tiene un número significativamente mayor de células inflamatorias dentro de la dermis, y estas células puede ser una mezcla de los linfocitos, monocitos, neutrófilos y eosinófilos. La histología de muestras de piel obtenidas a partir de lesiones Epidermólisis Ampollosa Adquirida tipo Penfigoide puede ser difícil de distinguir del propio penfigoide ampollosa. Debido a las presentaciones clínicas e variables histológicas, es difícil de diagnosticar Epidermólisis Ampollosa Adquirida por parámetros clínicos e histológicos solos.⁸

Microscopía Electrónica de Transmisión

La microscopía electrónica permite demostrar la rotura de las fibrillas de anclaje de colágeno tipo VII de la sublámina densa, especialmente en las lesiones antiguas o en las formas no inflamatorias.²

Microscopía inmunoelectrónica

Permite afirmar un diagnóstico con buena sensibilidad, mostrando depósitos intensos inmunológicos bajo la lámina densa en el anclaje.¹⁵ Es el "estándar de oro" para el diagnóstico.⁸

Los pacientes con Epidermólisis Ampollosa Adquirida tienen depósitos inmunes dentro de la zona sublamina densa de la zona de la membrana basal cutánea. Esta localización es claramente distinta de los depósitos en Pénfigo Ampollosa, que están más arriba en la zona hemidesmosoma o área de la lámina lucida de la

membrana basal. También es distinto de la presentación clásica, que tiene objetivos antigénicos confinados a la lámina lúcida.⁸

La inmunofluorescencia directa

La inmunofluorescencia directa demuestra depósitos lineales de IgG en la piel perilesional, con complemento C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica.²

Los pacientes con Porfiria Cutánea Tardía (síndrome que clínicamente pueden imitar EBA) con frecuencia tienen IgG y depósitos en la unión dermo-epidérmica similares a los observados en pacientes con Epidermólisis Ampollosa Adquirida. La característica que distingue la Porfiria Cutánea Tardía de Epidermólisis Ampollosa Adquirida es que la piel también demuestra depósitos inmunes alrededor de los vasos sanguíneos dérmicos.⁸

La inmunofluorescencia indirecta

Los pacientes con Epidermólisis Ampollosa Adquirida pueden tener autoanticuerpos en la sangre dirigido contra la unión dermo-epidérmica como se detecta por Inmunofluorescencia Indirecta de suero del paciente sobre un sustrato de esófago o piel. Una prueba positiva da una línea fluorescente lineal a lo largo de la unión dermo-epidérmica puede ser indistinguible de sueros de Pénfigo Ampollosa.⁸

Inmunotransferencia Western

Western blot puede ser útil para hacer el diagnóstico de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida. En una transferencia Western, los extractos de proteína cruda de la membrana basal de la piel, amnios o cultivo celular se pueden usar. Los anticuerpos en sueros EBA se unirán a una banda de 290 kDa, la cadena alfa de C7, mientras que los sueros de todos los demás enfermedades primarias ampollas no lo hará. A menudo, una segunda banda de 145 kDa se etiquetará con anticuerpos EBA. Esta banda es el dominio NC1 globular amino-terminal de la cadena alfa C7, que contiene los principales epítomos antigénicos de autoanticuerpos EAA y ampollosas autoanticuerpos LES. Alternativamente, tanto de longitud completa recombinante

C7 y el dominio NC1 purificado a partir de las células humanas transfectadas han sido utilizados como sustratos para el análisis de Western y ofrecer una excelente sensibilidad.⁸

Ensayo inmunoenzimático

La prueba de ELISA puede usarse también para demostrar que en el suero de los pacientes existen anticuerpos contra la porción no colágeno 1, siendo un método más sensible que la inmunofluorescencia.²

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Los criterios para el diagnóstico de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida han sido establecidos por Yaoita y Gammon con algunas ligeras modificaciones:

- Un trastorno bulloso dentro del espectro clínico definido
- La falta de antecedentes familiares de un trastorno bulloso
- Histología revelando una ampolla subepidérmica
- Un Inmunofluorecencia directa positivo de la piel perilesional muestra depósitos de IgG dentro de la unión dermo-epidérmica
- Microscopía inmunoelectrónica de la piel perilesional que indica la localización de los depósitos de IgG dentro de la lámina densa inferior y / o sublamina zona densa de la unión dermo-epidérmica.^{6,8}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se debe descartar enfermedades como Epidermolisis bullosa distrófica y porfiria cutánea tardía para hacer un diagnóstico adecuado de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida. Debido a que ambas enfermedades se caracteriza por la fragilidad de la piel, ampollas y cicatrices.¹⁵

En el caso de la Epidermolisis bullosa distrófica se puede diferenciar por los antecedentes familiares, aparición de la enfermedad al nacer, y los resultados negativos de la Inmunofluorescencia directa e indirecta.¹⁵

En la porfiria cutánea tardía las lesiones ocurren en áreas expuestas a la luz del sol, tales como la nariz, las orejas y dorso de las manos. Los hallazgos histológicos e Inmunofluorescencia directa de la porfiria se asemeja a Epidermolisis Ampollosa Adquirida; sin embargo, los resultados de la Inmunofluorescencia indirecta son negativos y no hay la presencia de hirsutismo y el aumento de porfirina en la orina, suero o heces.¹⁵

TRATAMIENTO:

La terapia para pacientes Epidermolisis Ampollosa Adquirida es impredecible y a menudo ineficaces. La modalidad de la terapia depende de la presentación de EAA. La terapia de apoyo es necesario para todos los pacientes con EAA para ayudar a reducir el riesgo de complicaciones y mejorar la calidad de vida. Esto incluye el cuidado y estrategias para evitar el trauma de las heridas.^{2,16}

Es muy importante aconsejar a los pacientes que no se laven de manera excesiva ni abusen del agua caliente o los jabones duros y que eviten la fricción prolongada o enérgica de la piel con toallas. En algunos casos parece que la exposición prolongada al sol puede agravar o promover nuevas lesiones en el dorso de las manos o nudillos por lo que hay que evitarla. Además se debe instruir al paciente para que reconozca infecciones localizadas de la piel, al fin de que solicite con rapidez atención médica y tratamiento antibiótico apenas aparezcan.⁶

Al igual que en otras enfermedades autoinmunes mediadas por anticuerpos, una remisión a largo plazo es difícil de lograr en los pacientes con Epidermolisis Ampollosa Adquirida.¹³

Algunos pacientes con EAA Adquirida responden bien al tratamiento con dapsona, colchicina y la ciclosporina, muchos pacientes, especialmente aquellos con

enfermedad mecano bullosas clásico, no responden bien a los corticosteroides sistémicos y agentes inmunosupresores (por ejemplo, azatioprina, metotrexato y ciclofosfamida). Más recientemente, la fotoquimioterapia extracorpórea y la inmunoglobulina intravenosa también se han reportado para ser eficaz en algunos pacientes con EAA. ¹⁰

El fármaco de primera línea para el tratamiento Epidermólisis Ampollosa Adquirida es la colchicina. Las altas dosis de colchicina se han reportado para ser eficaz en pacientes con ambas presentaciones clínicas clásicas e inflamatorias de Epidermólisis Ampollosa Adquirida. Se cree que es el fármaco para reducir la producción de anticuerpos e inhibir la presentación de antígenos a las células T. Un efecto secundario común de la colchicina, sin embargo, es la diarrea, que hace que sea problemático para algunos pacientes para obtener una dosis suficientemente alta para una respuesta terapéutica. ⁸

Rituximab es un anticuerpo monoclonal, anticuerpo quimérico que se dirige a CD 20 en ambas células B maduras e inmaduras. Como consecuencia de la destrucción de las células B, el número de células B y los anticuerpos circulantes se reducen, lo que resulta en un aumento de la inmunosupresión. ³

Los glucocorticoides son limitados en su éxito en Epidermólisis Ampollosa Adquirida tipo Pénfigo bulloso. Pacientes con tipo clásico, son a menudo refractario a altas dosis de glucocorticoides sistémicos e inmunosupresores, incluyendo, metotrexato, azatioprina y ciclofosfamida [noventa - noventa y tres]. La dapsona y prednisona pueden beneficiar a algunos pacientes Epidermólisis Ampollosa Adquirida con neutrófilos en su infiltrado dérmico. ³

La inmunoglobulina intravenosa se recomienda como la terapia de segunda línea en enfermedades de la piel ampollas autoinmunes, o para pacientes que no responden a terapia convencional. ¹⁷ Ya que es un agente biológico que impide la formación de ampollas en las enfermedades ampollas autoinmunes con diversas acciones.

Terapia de plasmaféresis y la inmunoadsorción (IA), se encargan de eliminar autoanticuerpos de la sangre; son otras buenas modalidades terapéutica para enfermedades ampollosas autoinmunes, sin embargo, sólo un pocos de casos EAA tratados con plasmaféresis o IA han sido reportados.¹⁸

Los injertos de piel para las áreas cutáneas ulceradas o desnudas de la piel puede ser necesario.¹⁹

MEDICACIÓN	POSOLOGÍA
Colchicina	0,6-3 mg/día
Ciclosporina A	6 mg/kg por día
Dapsona	100-300 mg/día
Ciclofosfamida	50-200 mg/día
Prednisona	1-1,5 mg/Kg
Inmunoglobulina Intravenosa	3 kg divididos en 5 días
Inflixima	5 mg/kg a las 0,2,4 y 6 semanas

Tabla 1 Tomada de Dermatología en Medicina General Fitzpatrick Tomo II 8va Edición

TRATAMIENTO DE LA EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA

La colchicina se debe comenzar con 0,4 – 0,6 mg/día y duplicar esta dosis cada 1-2 semanas, según la tolerancia. Si el paciente presenta diarrea se suspende un comprimido.

Dapsona comenzar con 25 mg/día y duplicar la dosis todas las semanas después de obtener un hemograma completo y hepatograma. La mayoría de los pacientes requiere 100-250 mg/día. El aumento lento de la dosis ayuda a tolerar la anemia que sobreviene. Es previsible el descenso de 1 – 2 g de hemoglobina con dosis terapéuticas.

La Prednisona por lo general, no es útil en el tipo clásico, mecano-ampollar de EAA con mínima inflamación. En cambio puede ser de cierta utilidad en la EAA similar al penfigoide.

Una prueba adecuada de inmunoglobulina intravenosa consiste en administrarla 4-5 días al mes, durante 5-6 meses. ⁶

COMPLICACIONES

Las complicaciones producidas por la EAA son infecciones dermatológicas secundarias, en general por *Staphylococcus* o *Streptococcus*, porque las ampollas y las erosiones comprometen la barrera cutánea. ⁶

Ya que los pacientes envejecen, tienen un mayor riesgo de colonización por bacterias resistentes a los antibióticos, como la meticilina-resistente a *Staphylococcus Aureus* y pan-resistentes a *Pseudomonas Aeruginosa*. Las implicaciones para la cicatrización de heridas dependen de la carga bacteriana y la virulencia. Considerando que la contaminación se refiere a las cargas bacterianas más pequeñas con poco efecto sobre la cicatrización de heridas, colonización crítica se produce cuando la proliferación bacteriana causa daño local y se impide la cicatrización de heridas. ²⁰

La cicatrización y las formaciones miliares son complicaciones naturales o secuelas del proceso de formación de ampollas profundas. ⁶

Los pacientes con EAA grave pueden presentar fibrosis significativa de las manos, con disminución de la amplitud de movimientos de la palma y de los dedos. ⁶

PREVENCIÓN

La prevención de la infección mediante el uso de antibióticos sistémicos con carácter profiláctico no debe recomendarse. Existen estudios que demuestran que su uso no tiene una utilidad manifiesta, al menos usado de manera sistemática. ²

II. OBJETIVOS:

OBJETIVO GENERAL

- Evaluar el manejo de paciente con Enfermedad Ampollar atendido en el Hospital Provincial Docente Ambato

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar los factores de riesgo que presenta la paciente para el desarrollo de enfermedades ampollares.
- Determinar la importancia un manejo multidisciplinario en pacientes con Dermatitis Ampollares.
- Identificar los puntos críticos de atención médica durante su estancia hospitalaria.

III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:

Para la realización del análisis del caso clínico, se utilizó fuentes de información tanto directa como indirecta, en la que cabe destacar la recopilación de datos detallado de:

- Historia clínica, principal fuente de información de la cual se ha obtenido la mayor parte de datos evolutivos, sintomatológicos, paraclínicos, manejo farmacológico que ha recibido la paciente, proceso de recuperación y su posterior seguimiento por consulta externa; todos ellos necesarios para el desarrollo del análisis del caso clínico.
- Información directa obtenida a través de la aplicación de entrevista a la paciente durante su tiempo de hospitalización.
- Información indirecta a través de entrevistas a familiares quienes han colaborado con datos indispensables que ayudan al desarrollo del presente caso clínico.
- Visita domiciliaria a la paciente para conocer y evaluar su entorno geográfico, estilos de vida, vías de acceso a su domicilio y Unidades de Salud cercanas.
- Guías de práctica clínica y artículos de revisión en donde se evidencian esquemas de tratamiento adecuados que deben emplearse en este tipo de patología.

IV. DESARROLLO DEL CASO CLÍNICO:

Paciente de sexo femenino de 36 años de edad, casada, nacida en Haití y residente en Ambato desde hace 5 meses aproximadamente, raza: afroamericana, instrucción primaria completa, ocupación QQDD, religión cristiana, lateralidad: diestra, grupo sanguíneo: desconoce.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS

CLÍNICOS:

- No refiere

QUIRÚRGICOS:

- Cesárea hace 7 meses

ANTECEDENTES FAMILIARES

- No refiere

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS

- Menarquia: 15 años
- Ciclos: Regulares cada 28 días
- Inicio de la vida sexual: 15 años
- Enfermedades de Transmisión sexual: no refiere
- Anticoncepción: No.
- Gestas: 6 (último embarazo gemelar)
- Abortos: 0
- Cesáreas: 1
- Partos: 5
- Hijos vivos: 7

- Hijos muertos:0
- Periodos intergenésicos: Menores de 2 años entre cada embarazo.
- Papest: Último hace 2 años sin alteraciones
- Mamografía: No realizado

HÁBITOS:

Alimentación: 3 veces al día con predominio de carbohidratos

Micción: 3 veces al día

Defecatorio: 1 vez al día

Tabaco.- Negativo

Alcohol.-Negativo.

Drogas.- Negativo.

Medicamentos: Negativo

Sueño: 5-6 horas diarias

Ejercicio: Sedentaria (no realiza actividad física)

CARACTERIZACIÓN FAMILIAR Y ANTECEDENTES SOCIOECONÓMICOS

Familia grande conformada por nueve miembros, el padre de 39 años, la madre de 36 años; cinco hijas mujeres y dos hijos varones, familia nuclear, bigeneracional, en etapa de extensión; funcional ya que cumple con las tres funciones básicas de la familia que son: reproducción, sustento económico y educación.

Perciben un ingreso económico bajo de aproximadamente 400 dólares mensuales, teniendo como figura de único sustento económico al padre; ya que la paciente no trabaja, sin embargo cubren sus necesidades básicas en alimentación, vivienda, salud y educación.

Habitan en casa arrendada de una planta que cuenta con los servicios básicos de agua, luz y alcantarillado, no tienen mascotas y cuentan con recolección pública de basura.

Todos los miembros de la familia tienen roles y límites claros; buena comunicación y capacidad resiliente para vencer las adversidades en las diferentes etapas de la vida.

MOTIVO DE CONSULTA

- Edema
- Dolor en miembro inferior derecho

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente que hace aproximadamente 5 días como fecha real y aparente presenta caída de su propia altura, recibiendo impacto directo sobre miembros inferiores, producto de dicho traumatismo presenta dolor tipo quemante de predominio en miembro inferior derecho que guarda relación con la posición y se mantiene durante todo el día; presentando como síntomas acompañantes signos inflamatorios como rubor, calor y edema caliente en región maleolar que deja fóvea de ++/+++; además cuadro clínico 72 horas antes del ingreso presenta cambio de coloración en miembro inferior derecho con tonalidad cianótica y se evidencia además salida de líquido seroso en moderada cantidad sin mal olor que con el pasar de las horas y días se torna sanguinolento y aumenta en cantidad; lo cual dificulta la deambulaci3n de la paciente, motivo por el cual es traída a esta casa de Salud.

EXAMEN FÍSICO

- **SIGNOS VITALES.**
 - Tensi3n arterial: 100/70 mmHg
 - Frecuencia cardiaca: 110 latidos por minuto
 - Frecuencia respiratoria: 22 respiraciones por minuto
 - Temperatura axilar: 36.6 grados centígrados

- **ANTROPOMETRÍA**

- Peso 98Kg
- Talla 1.60cm
- IMC 38.2
- Saturación de oxígeno al aire ambiente de 89%.

APARIENCIA:

Paciente, consciente, vigíl, orientada en tiempo, espacio y persona, afebril, biotipo pícnico.

PIEL Y FANERAS:

Piel semihúmeda, morena, con llenado capilar entre 2-3 segundos.

OJOS

Conjuntivas rosadas, escleras anictéricas, pupilas isocóricas normoreactivas a la luz y a la acomodación.

OÍDOS:

Conducto auditivo externo permeable, a la otoscopía membrana timpánica no abombada. Prueba de Weber y Rinne negativas para hipoacusia.

NARIZ:

Fosas nasales permeables, con adecuada entrada de aire. No se evidencia desviaciones óseas.

BOCA

Mucosas orales semihúmedas. Lengua saburral; Orofaringe no eritematosa, no congestiva, piezas dentales en regular estado.

CUELLO:

Pícnico, simétrico, con movimientos pasivos y activos conservados, sin presencia de ingurgitación yugular, no adenopatías palpables. Tiroides OA

TÓRAX:

Simétrico, normoconfigurado, expansibilidad conservada.

PULMONES:

Murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares.

CORAZÓN: Ruidos cardiacos rítmicos, regulares dos tonos, no hay presencia de soplos.

ABDOMEN:

Globo con panículo adiposo abundante, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No se palpan visceromegalias, ruidos hidroaéreos presentes.

Región inguino-genital:

Genitales externos de múltipara, sin alteraciones, se evidencia descenso vesical grado I, no leucorrea.

EXTREMIDADES:

Extremidades superiores: tono, movilidad, fuerza y sensibilidad conservada, pulsos presentes, no edemas.

Extremidades inferiores:

- Izquierda: tono, movilidad, fuerza y sensibilidad conservada, ROTS 3/5, no edemas.
- Derecha: Presencia de lesión ampollosa de aproximadamente 5 cm de largo por 4 cm de ancho en cara anterior de pierna, dolorosa a la palpación profunda; de coloración violácea con rubor y calor, donde se

evidencia salida de líquido sero-sanguinolento en moderada cantidad, sin mal olor, edema ++/+++ que deja fóvea, pulso femoral presente, popíteleo y pedio disminuidos. ROTS 2/5.

Dentro de los datos paraclínicos al momento del ingreso se evidencia:

Tabla 2 QUÍMICA SANGUÍNEA (14:25h)

TEST	RESULTADO
WBC	8520 x10 ³ /uL
Neutrófilos:	78.6%
Hb:	12.9 g/dL
Hto:	37.8%
Plaquetas:	154000/uL

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Tabla 3 BIOMETRÍA HEMÁTICA (14:43h)

TEST	RESULTADO	VALOR REFERENCIAL
Úrea	90.4 mg/dL	16.6 - 48.5
BUN	42	6 - 20
Glucosa	162.1 mg/dL	74 - 106
Creatinina	1.93 mg/dL	0.70 – 1.20
Sodio	141 mmol/L	136 – 145
Potasio	6.77 mmol/L	3.5 – 5.1
Cloro	96.7 mmol/L	98 - 107

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Tabla 4 SEROLOGÍA Y TIEMPOS DE COAGULACIÓN (14:35)

TEST	RESULTADO	VALOR REFERENCIAL
PCR	882.05 mg/dL	0.0 – 5.0
TP	23 seg	12-15 seg
TTP	40 seg	25-35 seg

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Clearance de Creatinina: 62.3 (Nefropatía grado 2)

Se plantea un diagnóstico de Celulitis de Miembro inferior Derecho con el siguiente tratamiento instaurado:

- Solución salina 0.9% 1000 cc IV en 24 horas
- Oxacilina 1gr IV c/6h
- Clindamicina 600 mg IV c/8h
- Enoxaparina 0,6 mg SC QD
- Ranitidina 50 mg Iv c/12h
- Tramadol 100 mg diluido en 100cc de S.S 0.9% c/8h.

Se toma una muestra para cultivo y antibiograma de secreción de lesión en MID.

Al día siguiente de ser ingresada se cambia el diagnóstico a Fascitis necrotizante + Trombosis Venosa Profunda de miembro inferior derecho y se solicita valoración por Cirugía Vasculat y Traumatología.

Cirugía vascular informa que no hay signos de Trombosis venosa profunda y sugiere aumento de dosis de antibiótico (Oxacilina 2gr IV c/6h) y manejo por Cirugía Plástica debido al Dg de Fascitis Necrotizante por lo que es transferida al servicio de Cirugía Además solicita realizar exámenes de VIH y VDRL.

A los 2 días de hospitalización es valorada por Cirugía Plástica quien informa que paciente presenta Celulitis intensa en miembro inferior derecho con Epidermólisis

Ampollosa debido a la Celulitis de base por lo que se indica realizar limpieza quirúrgica urgente.

Al tercer día de hospitalización, se realiza limpieza quirúrgica, posterior a lo cual se deja nuevas indicaciones.

- NPO por 4 horas
- Control de Signos Vitales
- Solución Salina 0.9 % 1000 cc IV c/24h
- Metronidazol 500 mg IV c/8 h
- Oxacilina 2gr IV c/4 h
- Tramadol 100 mg IV c/8 h diluido en 100 cc S.S 0.9%

Se realiza exámenes de control con los siguientes resultados:

Tabla 5 BIOMETRÍA HEMÁTICA DE CONTROL (19:03)

TEST	RESULTADO
WBC	33.96 x10 ³ /uL
Neutrófilos:	90.6%
Eosinófilos;	1.0%
Hb:	12.9 g/dL
Hto:	37.8%
MCV:	67 fL
MCH:	23.0 pg
Plaquetas:	153000/uL

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Tabla 6 QUÍMICA SANGUÍNEA DE CONTROL (19:18)

TEST	RESULTADO
Úrea	85.9 mg/dL
BUN	40
Glucosa	100.0 mg/dL
Creatinina	1.76 mg/dL
Ácido Úrico	1.76 mg/dL

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Tabla 7 SEROLOGÍA Y TIEMPOS DE COAGULACIÓN (19:20)

TEST	RESULTADO
TP	11
TTP	35
VIH	No reactivo
VDRL	No reactivo

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

5° día de hospitalización: paciente presenta cefalea holocraneana de leve intensidad, y dolor en miembro inferior derecho de moderada intensidad, se evidencia salida de secreción purulenta en moderada cantidad en sitio de lesión de miembro inferior derecho, además de áreas necróticas y eritematosas. Se mantiene mismo esquema analgésico y antibiótico.

9° día de hospitalización: se realiza segunda limpieza quirúrgica más escarectomía; en la que se encontró herida llena de fibrina y detritos en cara anterior de la pierna derecha con bolsillo anatómico delirante. Dentro de las indicaciones se añade Clindamicina 600 mg IV c/8h y Enoxaparina 0.8 mg SC QD. Además se indica mantener herida expuesta con ramada.

11° día de hospitalización: se recibe resultado de:

Tabla 8 CULTIVO Y ANTIBIOGRAMA

Cultivo y AT: Bacilos Gram Negativos y <i>Enterobacter sp.</i>		
SENSIBLE	INTERMEDIO	RESISTENTE
Ceftriaxona	Meropenem	Amoxicilina+ Ácido clavulánico
Ceftacidima	Cefepime	Cefuroxima
Levofloxacin	Imipenem	Cefazolina
	Gentamicina	
	Piperacilina + Tazobactam	

Realizado en Laboratorio de Hospital Provincial Docente Ambato
Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

13° día de hospitalización se realiza tercera limpieza quirúrgica encontrándose herida llena de fibrina en cara anterior de pierna derecha. Se mantiene las mismas indicaciones y la herida se ha mantenido expuesta con ramada desde la primera limpieza quirúrgica.

Durante la evaluación nocturna se discontinúa la Oxacilina y Metronidazol, posterior a la limpieza quirúrgica de con nuevas indicaciones:

- Dieta blanda
- Control de signos vitales
- Lactato Ringer 1000 cc IV 150cc/h
- Ceftriaxona 1 gr IV c/12h (sexto día)
- Clindamicina 600 mg IV c/8h (cuarto día)
- Tramal 100 mg diluidos en 100 cc de S.S. 0.9%
- Ketorolaco 30 mg IV c/8h
- Metoclopramida 10 mg IV c/8h
- Ranitidina 50 mg IV c12h
- Miembro inferior elevado
- Curación tres veces al día

14° día de hospitalización: en su primer día postquirúrgico de la tercera limpieza, se retira Ketorolaco, Metoclopramida y Ranitidina, resto de esquema se mantiene.

15° día de hospitalización; paciente con Dg de Epidermólisis Ampollosa, refiere dolor en MID de leve intensidad, se mantiene mismas indicaciones y se realiza curación una vez en el día.

- 16° día de hospitalización; paciente refiere dolor en MID de leve intensidad; al examen físico MID presencia de ulceraciones en cara anterior, sin signos de infección, con salida de líquido sero-sanguinolento en moderada cantidad. Se mantiene con el mismo esquema de tratamiento y se solicita valoración por Medicina Interna. Dentro de las indicaciones Lactato Ringer 1000 cc IV en 24/h y se discontinúa Tramal. Resto de indicaciones se mantienen.

17° día de hospitalización: paciente con leve dolor en MID, al examen físico presencia de ulceraciones con buena evolución y mejoría. Indicaciones:

- Dieta blanda
- Control de signos vitales
- Lactato Ringer 1000 cc IV en 24 h
- Ceftriaxona 1 g IV c/12h (novenos días)
- Clindamicina 600 mg IV c/8h (séptimo día)
- Elevar pierna derecha
- Sentar con pierna derecha elevada
- Curación QD

19° día de hospitalización: paciente refiere dolor de moderada intensidad en MID, astenia generalizada, se realiza exámenes de control:

Tabla 9 BIOMETRÍA HEMÁTICA DE CONTROL (08:12)

TEST	RESULTADO
WBC	4.35 x10 ³ /uL
Neutrófilos:	45.5%
Linfocitos:	38.7%
Hb:	7.4 g/dL
Hto:	23.3%
MCV:	74.3 fL
MCH:	23.6 pg
Plaquetas:	408000/uL

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

Tabla 10 QUÍMICA SANGUÍNEA DE CONTROL Y TIRMPOS DE COAGULACIÓN

TEST	RESULTADO
Úrea	6.8 mg/dL
BUN	3
Glucosa	112.7 mg/dL
Creatinina	0.87 mg/dL
TP	12 seg
TTP	29 seg
INR	0.93

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

20° día de hospitalización: paciente en estado general, herida sin contaminación, una vez analizados los resultados de laboratorio se solicita Interconsulta a Hematología debido a la Anemia Grave que presenta la paciente y se realiza la transfusión de 2 Concentrados de Glóbulos Rojos. Resto de indicaciones se mantiene igual.

Informe de Interconsulta a Hematología reporta paciente en buen estado general, hidratada, consiente, orientada que ha recibido dos paquetes de Concentrados de Glóbulos Rojos. Diagnóstico: Anemia ferropénica y Anemia en enfermedades crónicas, se solicita Biometría Hemática más reticulocitos.

Se suspende limpieza quirúrgica por contaminación de quirófano.

21° día de hospitalización: se realiza control post-transfusional con el siguiente reporte

Tabla 11 BIOMETRÍA HEMÁTICA CONTROL POSTTRANSFUCIONAL (08:58h)

TEST	RESULTADO
WBC	5.12 x10 ³ /uL
Neutrófilos:	43.2%
Linfocitos:	37.0%
Reticulocitos:	2.9%
Hb:	9 g/dL
Hto:	30.0%
MCV:	77.4 fL
MCH:	30.0 pg
Plaquetas:	372000/uL

Realizado en Laboratorio de HPDA

Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B. Fuente: Historia Clínica

22° día de hospitalización: paciente además de dolor de leve intensidad en miembro inferior derecho refiere tos de moderada frecuencia e intensidad con expectoración blanquecina en poca cantidad al Examen Físico pulmones presencia de estertores bilaterales en bases, Se discontinua la Ceftriaxona con nuevas indicaciones:

- Dieta blanda
- Control de signos vitales

- Lactato Ringer 1000 cc IV en 24 h
- Clindamicina 600 mg IV c/8h (noveno día)
- Ampicilina + Sulbactam 1,5 g IV ^C/12 h
- Tramal 100 mg diluidos en 100 cc de S.S. 0.9%
- N-Acetilcisteína 300 mg c/8 h
- Elevar pierna derecha
- Curación QD

23° día de hospitalización: paciente refiere dolor en MID de leve intensidad además persistencia de tos. Al examen físico se evidencia lesiones en parte anterior de MID, dentro de las indicaciones se discontinúa la Clindamicina y se suspende Tramal. Resto de indicaciones se mantienen.

Según reporte nocturno de enfermería paciente presenta alza térmica de 37,7 °C la misma que es controlada con medios físicos mediante aplicación de compresas de agua fría.

24° día de hospitalización: paciente refiere dolor de leve intensidad en miembro inferior derecho, al examen físico MID con presencia de ulceraciones sin infección en proceso de recuperación. Se prescribe las siguientes indicaciones:

- Dieta general
- Control de signos vitales
- Lactato Ringer 1000 cc IV n 24 h
- Ampicilina + Sulbactam 1,5 g IV ^C/12 h (día segundo)
- Elevar pierna derecha
- Curación dentro de 3 días

Durante la evolución nocturna paciente refiere dolor de leve intensidad en MID, además de tos productiva, de color verdoso, la misma que ha disminuido en frecuencia e intensidad.

25° día de hospitalización: paciente en buenas condiciones generales, no presenta dolor ni molestias. Lesiones con iguales características, se discontinúa N-Acetilcisteína, resto de indicaciones se mantiene.

26° día de hospitalización: paciente refiere dolor de leve intensidad en fosa popítelea de miembro inferior derecho. Se programa limpieza quirúrgica para el día siguiente. Dentro de las indicaciones el antibiótico Ampicilina + Sulbactam 1,5 g IV se indica ^C/6 h.

27° día de hospitalización: se realiza Cuarta limpieza quirúrgica + colocación de injerto (por segunda ocasión) en horas de la noche, en donde se encontró pérdida de piel y de tejido celular subcutáneo de aproximadamente 15% de pierna derecha, presencia de tejido necrótico en el 90% de la lesión. Se realiza colocación de injerto con tres bandas de 30 cm de longitud tomadas de cara anterior de muslo. Indicaciones:

- NPO
- Control de signos vitales
- Lactato Ringer 1000 cc IV n 24 h
- Ampicilina + Sulbactam 1,5 g IV ^C/6 h (día quinto)
- Tramadol 50 mg IV ^C/8 h a goteo lento
- Metoclopramida 10 mg IV PRN

28° día de hospitalización: paciente refiere dolor y ardor en miembro inferior derecho, al examen físico MID presencia de vendaje manchado de líquido hemático. Se restablece la dieta general, se mantienen las mismas indicaciones y se añade Loratadina 10 mg VO ^C/8 h

29° día de hospitalización: paciente con dolor de leve intensidad en miembro inferior derecho. Al EF MID herida con líquido supurativo escaso, bordes eritematosos, doloroso a los movimientos pasivos. Paciente en su tercer día post-colocación de injerto, no se observa signos de rechazo e infección. Se mantienen las mismas indicaciones.

30° día de hospitalización la paciente es dada el alta hemodinámicamente estable con el Dg de Epidermólisis Ampollosa, para ser valorada por Consulta Externa con las siguientes indicaciones:

- Control y seguimiento por Consulta Externa
- Amoxicilina + IBL 500 mg VO ^C/8 h durante 5 días

A las tres semanas de haber dado el alta, paciente acude a control por consulta externa en donde se observa lesión con un 50% de pérdida de injerto.

Dos semanas después, paciente que acude a control por consulta externa en donde se evidencia lesión en proceso de sanación. Indicado curaciones diarias en SCS cercano a su domicilio las mismas que la paciente se lo realizaba en SCS de Izamba por un lapso de aproximadamente 3 semanas.

Posterior a lo cual paciente no acude a revisiones por programadas consulta externa.

ANÁLISIS DEL CASO CLÍNICO

Paciente proveniente de Haití, quien acude al Servicio de Emergencia por presentar lesiones ampollares en miembro inferior derecho, es valorada e ingresada al servicio de Medicina Interna con un diagnóstico de Celulitis de Miembro Inferior Derecho. Una vez hospitalizada se instaure antibioticoterapia, analgesia, protección gástrica y se indica toma de muestra de lesión para realización de cultivo.

En menos de 24 horas se descarta una Trombosis venosa profunda mediante interconsulta con Cirugía vascular realiza cambio de diagnóstico a una Fascitis Necrotizante. En este momento se debió solicitar hemocultivo antes de la instauración de tratamiento antimicrobiano, Tinción Gram, además de los exámenes de laboratorios ya solicitados al momento de su ingreso.

A los 15 días de haber estado hospitalizada paciente es cambiada nuevamente de Diagnóstico a una Epidermólisis Ampolla sin ninguna justificación documentada en Historia Clínica, cabe resaltar que previo a esta cambio no se realizó ningún tipo de pruebas tanto inmunológicas como histopatológicas que son pruebas definitivas para poder remitir este diagnóstico, por lo tanto este diagnóstico carece de parámetros positivos dentro de sus criterios para diagnosticarlo. A pesar de haberse realizado un cambio de diagnóstico, los esquemas de analgesia y antibióticos se mantuvieron; al haber remitido un nuevo diagnóstico se debió haber instaurado una terapia correspondiente al mismo.

A los 20 días de hospitalización se le trasfunde 2 Concentrados de Glóbulos Rojos. Debido a que presenta una Hemoglobina de 7,4 g/dL y Hematocrito de 23,3% (Anemia microcítica – hipocrómica debido a MVC de 74.3 fL y MCH de 23.6 pg). Se realiza una interconsulta a Hematología quien remite un diagnóstico de Anemia ferropénica y Anemia en enfermedades crónicas.

Paciente que durante su hospitalización se solicitó interconsultas a los Servicios de Traumatología y Medicina Interna, para valorar compromiso de tejido óseo y

Neumonía Nosocomial respectivamente, las mismas que no fueron contestadas; además se le realizó cuatro limpiezas quirúrgicas y dos colocaciones de injerto.

A los 30 días la paciente es dada el alta por el servicio de Cirugía con diagnóstico de Epidermólisis Ampollosa sin ser confirmado este diagnóstico mediante exámenes complementarios, los mismos que son indispensables en esta patología. Dejando este caso inconcluso ya que se remitió un diagnóstico presuntivo al momento de su egreso.

Paciente que acude por dos ocasiones al Servicio de Consulta externa de Cirugía Plástica para su valoración en donde se puede evidenciar una pérdida en más del 50% del injerto. Posterior a lo cual paciente no acude a los controles programados y no se le ha podido localizar mediante llamadas telefónicas ni en su domicilio.

Descripción de los factores de riesgo

Factores de riesgo Ambientales

- Paciente con residencia anterior en Haití; país subdesarrollado con alta incidencia de enfermedades que afectan la piel, que sería dispensarizada dentro del grupo 2 (con riesgo).
- Presencia de hacinamiento ya que conviven más de tres personas en una sola habitación; por ende existe alto grado de contaminación de la herida.
- Falta de higiene ambiental ya que cerca del domicilio los vecinos colocan la basura en fundas plásticas, las cuales son destruidas por la presencia de perros callejeros; lo cual contribuye al proceso infeccioso en curso.

- Mal higiene personal y del domicilio, en el cual se evidencia que no hay una buena eliminación de desechos sólidos y no consumo de agua hervida; lo cual contribuye a la presencia de parásitos que podrían de alguna manera influir en el proceso infeccioso mencionado anteriormente.

Factores de riesgo Biológicos:

- Raza: Negra, mayor predisposición de adquirir Epidermólisis Ampollosa
- Sexo femenino: mayor predisposición de presentar Epidermólisis Ampollosa Adquirida según la epidemiología por sexo y edad.
- Edad: Paciente en etapa adulta joven (36 años), donde según la evidencia revisada hay mayor predisposición a presentar esta patología desde los 35 hasta los 80 años con un rango intermedio.

Factores de riesgo de estilo de vida:

- Obesidad mórbida (IMC: 38.2); lo cual contribuye a infecciones micóticas, aumento en la humedad de la piel y dificultad en la cicatrización de las heridas.
- Sedentarismo: como factor de riesgo enclaustrado en su modo y estilo de vida, el cual favorece directamente a la obesidad, y a desencadenar riesgos asociados con enfermedades metabólicas, cardiovasculares que pueden inclusive poner en riesgo la vida de la paciente.

Factores de riesgo socioeconómicos:

- Falta de ingresos económicos: ya que el único sustento familiar era realizado por el jefe de familia, debido a que la paciente permanecía al cuidado de sus hijos en su hogar.

- Imposibilidad de trabajar debido a que tenía que se dedicaba al cuidado de sus hijos pequeños en su hogar.

Análisis de los factores relacionados con los servicios de salud:

Oportunidad en la solicitud de la consulta:

Por la gravedad del cuadro clínico percibido por el paciente acude directamente al de servicio de Emergencia del Hospital Provincial Docente Ambato en donde fue catalogada como una urgencia primaria recibiendo atención dentro de los 30-45 minutos previos, siendo estabilizada e ingresada al servicio de Medicina Interna.

No sucede lo mismo en cuanto a la realización de interconsultas durante su hospitalización ya que de las cuatro interconsultas solicitadas a diferentes especialidades se obtuvo la valoración de dos de ellas. Siendo en esta caso indispensable una atención y manejo multidisciplinario.

Acceso a la Salud:

La paciente habita en la Parroquia Izamba del cantón Ambato, donde cuenta con el SCS que lleva el mismo nombre de la parroquia, el cual se encuentra a 20 minutos de su domicilio si se moviliza a pie y a 8 minutos si se moviliza en transporte terrestre, dicha Unidad es Tipo B, la cual cuenta con Servicio de medicina, enfermería, odontología y obstetricia, además de una sala de triage para emergencias menores y curaciones que es lo que necesita la paciente en estudio; además si llegara a presentar alguna complicación en la evolución de su cuadro clínico se aplica la red de Salud a través del servicio de referencia- contrareferencia del HPDA.

Características de la atención:

Al ingreso de la paciente al servicio de Emergencia del HPDA recibió una atención oportuna con calidad y calidez por parte del personal hasta su ingreso al servicio de Medicina Interna donde permaneció 24 horas porque su cuadro clínico fue catalogado para el manejo por el Servicio de Cirugía.

En dicho servicio la paciente recibió atención adecuada en cuanto al manejo quirúrgico y postquirúrgico de uno de sus diagnósticos iniciales que fue una Fascitis Necrotizante; el inconveniente dentro de la estadía de la paciente en el Servicio de Cirugía fue el cambio de diagnósticos presuntivos sin llegar a un diagnóstico definitivo inmediato, lo cual desencadenaba un estado de ansiedad y reocupación de la paciente.

Además de que no se realizó los exámenes complementarios que en este caso son necesarios para descartar o sustentar todos los diagnósticos que fueron remitidos durante su hospitalización dando como resultado un diagnóstico errado o quedando como diagnóstico presuntivo al momento de su alta hospitalaria.

La realización de la Historia clínica en cuanto al registro de sus evoluciones diarias ya que al ser considerada a la Historia Clínica como un documento legal esta debe ser ordenada y completa, lo que no sucede en este caso.

Otros aspectos negativos dentro de la atención fueron la falta de información sobre el cuadro clínico a los familiares y la falta de prontitud en la respuesta de las interconsultas al Servicio, todos estos aspectos podrían haber llevado a la complicación del cuadro clínico de la paciente y a comprometer su estado vital.

Oportunidades en la remisión:

La remisión de pacientes con este tipo de patología debe ser primordial y oportuna desde su recepción en la atención primaria en las Unidades de Salud de menor

complejidad donde debe haber un manejo clínico, adecuado para establecer si el cuadro clínico requiere remisión a una Unidad de mayor complejidad para su resolución.

Trámites administrativos:

No existió mayor problema ya que la orden de ingreso fue dada de inmediato, la estancia hospitalaria de la paciente fue de 30 días, durante la cual se solicitaron exámenes de laboratorio, procedimientos quirúrgicos que podían ser resueltos dentro de la Unidad Hospitalaria.

Identificación de los puntos críticos:

- Falta de diagnóstico oportuno y definitivo desde el momento de su ingreso.
- Manejo farmacológico no realizado en base a Medicina Basada en evidencia
- Permitir la aparición de complicaciones y la progresión de las lesiones por falta de diagnóstico oportuno.
- No se solicitaron los exámenes complementarios adecuados para determinar el diagnóstico preciso y para sustentar en diagnóstico de egreso.
- No realización de Interconsulta al Servicio de Dermatología, ya que era necesario atención por especialidad.
- Falta de información a la paciente y familiares sobre las condiciones de su cuadro clínico.
- Debido a la contingencia que presenta el HPDA actualmente, no se dio un adecuado manejo por especialidad.
- Falta de atención y manejo multidisciplinario requerido por la paciente.
- Falta de información y conocimientos en cuanto a la presentación de este tipo de lesiones.

- Inadecuada documentación de evoluciones diarias en Historia Clínica.

Caracterización de las oportunidades de mejora:

OPORTUNIDADES DE MEJORA:	ACCIONES DE MEJORA:
Fallo en el diagnóstico de ingreso	Se debería realizar consultoría médica con el servicio de Medicina Interna, Dermatología, Epidemiología e Inmunología para llegar a un consenso de opiniones y mejorar el manejo del cuadro clínico de la paciente.
Información inadecuada	Mejorar la relación del personal de Salud con el paciente, para establecer canales de comunicación adecuados para brindarles información oportuna y veraz.
Exámenes inadecuados y faltantes para llegar al diagnóstico	El diagnóstico médico debe ser basado en el cuadro clínico, en el cual nos debemos respaldar para confirmar nuestra sospecha clínica con los exámenes complementarios con la realización de todos aquellos que sean necesarios en cuanto a la patología, sin caer en la solicitud excesiva e inadecuada de los mismos.

Mal manejo de ampollas y úlceras como lesiones.	Capacitaciones al personal médico y enfermería sobre el manejo adecuado de lesiones expuestas.
Evitar complicaciones	Mediante un trabajo multidisciplinario con otras especialidades médicas.
Manejo farmacológico inadecuado	Poner en práctica lo establecido en libros y mediante revisión de referencias bibliográficas dependiendo de su patología.
Desconocimiento de la patología	El caso debe ser expuesto al personal médico, al mismo tiempo dar a conocer sobre las Enfermedades Ampollares que afectan la piel, para obtener un manejo adecuado y evitar complicaciones.

*Tabla 12 CARACTERIZACIÓN DE OPORTUNIDADES DE MEJORA
Elaborado por Jéssica Mariela Cortez B.*

Propuesta de tratamiento alternativo:

A pesar de la baja frecuencia y de falta de realización de estudios en nuestro medio; en revisiones de especialidad Dermatológica existen esquemas de tratamiento tanto de primera y segunda elección.

V.- CONCLUSIONES:

La Epidermolisis Ampollosa es una enfermedad poco frecuente, y a pesar de ello no deja de ser importante su estudio ya que pueden presentarse casos en nuestro medio para lo cual se debe tener total conocimiento en cuanto al manejo adecuado de dicha patología.

Dentro de los factores de riesgo que contribuyeron al desarrollo de esta patología y complicaciones en nuestra paciente que se ha identificado tenemos a la edad, raza, sexo, hacinamiento en el que habita, obesidad mórbida, sedentarismo, estas dos últimas como cofactores en una cicatrización tardía de sus lesiones.

Los pacientes con Epidermolisis Ampollosa desde el inicio de la presentación de las lesiones deben recibir una atención integral y multidisciplinaria debido a las diferentes afecciones sistémicas que se pueden presentar.

La atención médica recibida por la paciente en este caso, fue de manera inmediata pero no adecuada ya que tuvo varios cambios tanto en el diagnóstico como en el tratamiento, ninguno de ellos justificada debidamente en la Historia clínica. Además de que no se le realizó los exámenes complementarios adecuados y necesarios como son la histopatología y exámenes inmunológicos para sustentar el diagnóstico de Epidermolisis Ampollosa.

VI.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIBLIOGRAFÍA

Arenas, R. Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento; Epidermolísis Ampollosa. 4ta ed. México: McGraw-Hill Interamericana; (2009). (5)

Goldsmith, Katz, Gilchrest, Paller, Leffell, & Wolff. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8va ed. España: Editorial Médica Panamericana S.A.;(2014). (6)

LINKOGRAFÍA

Barreiro, A., Máscar, J. M., & Iranzo, P. Estudio retrospectivo de las características clínicas, histológicas e inmunológicas en una serie de 9 pacientes con epidermolísis ampollosa adquirida. Actas Dermosifiliogr. 2013 Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731013002524> (3)

Bruckner, L., & Has, C. Molecular heterogeneity of blistering disorders: the paradigm of epidermolysis bullosa. J Invest Dermatol. 2012. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23154626> (4)

Caballero, G., Castro, M., Fuentes, A. M., & Guecaimburu, R. Guía Clínica Diagnóstico Y Tratamiento Epidermolísis Ampollar. Unidad De Diagnóstico Y Tratamiento. Demequi. 2014 Available from: http://www.bps.gub.uy/bps/file/8964/1/guia_clinica_epidermolisis_bullosa.pdf (1)

EcomoLib. (s.f.). Obtenido de Información completa sobre Epidermolísis bullosa adquirida con Tratamiento y Prevención.: [<http://ecomolib.com/salud/medicina-alternativa/3/informacion-completa-sobre-epidermolisis-bullosa-adquirida-con-tratamiento-y-pre.php>] -y-pre.php] (19)

Hoon , J., Hee , Y., & Soo-Chan. Epidermolysis Bullosa Acquisita: A Retrospective Clinical Analysis of 30 Cases. *Acta Derm Venereol.* 2011 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21394418> (10)

Krishna , U., Samavedam , L. R., Iwata , H., & Müller , S. GM-CSF Modulates Autoantibody Production and Skin Blistering in Experimental Epidermolysis Bullosa Acquisita. *The Journal of Immunology.* 2013 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24337383> (13)

Pascual , M., Pérez, & Muñoz , Y. Epidermólisis ampollosa adquirida relacionada con el estrés. *Semergen.* 2011 Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1138359311002280> (9)

Peña , E., & Vanegas, E. Detección de anticuerpos circulantes en suero para el diagnóstico de epidermólisis ampollar adquirida. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud-IETS y Ministerio de Salud y Protección Socia. 2014 Available from: <http://www.iets.org.co/reportes-iets/Documentacin%20Reportes/Reporte%20Epidermolisis.pdf> (2)

Rishu, B. S., David, T., Woodley, M., & Chen, M. Epidermolysis bullosa Acquisita. *Clin Dermatol.* 2012 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3234994/> (8)

Sato , M., Ishitsuka A., Shibuya , Y., Kanoh , H., Koga , H., Hashimoto , T., & Seishima , M. Tiempo-curso de la Variación de título de anticuerpos contra el colágeno tipo VII en un paciente con Epidermolysis bullosa adquirida. *Acta Dermato-Venereologica.* 2012 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22434144> (14)

Sato , M., Ishitsuka , A., Shibuya , Y., KanohChen , M., Kim , G. H., Prakash , B. S., & Woodley , D. T. Epidermolysis Bullosa Acquisita: Autoimmunity to Anchoring Fibril Collagen; Autoimmunity. Author manuscript; available in PMC . 2012 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3411315/> (16)

Tolar , J., & Wagner , J. E.. Allogeneic blood and bone marrow cells for the treatment of severe epidermolysis bullosa: repair of the extracellular matrix; Lancet. PMC. 2014 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24095195> (20)

Yang, B., Wang, C., Chen, S., Chen , X., Zhou , G., Tian , Y. M., . . . Zhang , F. Accuracy of indirect immunofluorescence on sodium chloride-split skin in the differential diagnosis of bullous pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita. Indian J. Dermatol Venereol leprol. 2011 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24095195> (11)

Zumelzu, C., Le Roux-Villet, C., Pascale , L., Marc , B., Heller, M., & Aucouturier, F. Black Patients of African Descent and HLA-DRB1*15:03 Frequency Overrepresented in Epidermolysis Bullosa Acquisita. Journal of Investigative Dermatology. Journal of Investigative Dermatology. 2011 Available from: <http://www.nature.com/jid/journal/v131/n12/full/jid2011231a.html> (7)

CITAS BIBLIOGRÁFICAS-BASES DE DATOS UTA

SCOPUS; Frédéric, C. Diagnosis and Clinical Features of Epidermolysis Bullosa Acquisita. Dermatol Clin 29. 2011 Available from: <http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-79956272431&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=Diagnosis+and+Clinical+Features+of+Epidermolysis+Bullosa+Acquisita&st2=&sid=FC2A01AB16E41C2659902AAD97B383E3.WXhD7YyTQ6A7Pvk9AIA%3a20&sot=b&sdt=b&sl=81&s=TITLE-ABS-KEY%28Diagnosis+and+Clinical+Features+of+Epidermolysis+Bullosa+Acquisita%29&relpos=18&relpos=18&citeCnt=9&searchTerm=TITLE-ABS-KEY%28Diagnosis+and+Clinical+Features+of+Epidermolysis+Bullosa+Acquisita%29> (15)

SCOPUS; Gurcan , H. M., & Ahmed , A. R. Current concepts in the treatment of epidermolysis bullosa acquisita. Expert Opin. Pharmacother. 2011. Available from: <http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0->

79955802708&origin=resultslst&sort=plf-
f&src=s&st1=Current+concepts+in+the+treatment+of+epidermolysis+bullosa+ac
quisita&st2=&sid=FC2A01AB16E41C2659902AAD97B383E3.WXhD7YyTQ6
A7Pvk9AIA%3a1340&sot=b&sdt=b&sl=102&s=TITLE-ABS-
KEY%28Current+concepts+in+the+treatment+of+epidermolysis+bullosa+acqui
ta%29+AND+PUBYEAR+%3E+2010&relpos=1&relpos=1&citeCnt=5&searchT
erm=TITLE-ABS-
KEY%28Current+concepts+in+the+treatment+of+epidermolysis+bullosa+acqui
ta%29+AND+PUBYEAR+%26gt%3B+2010 (18)

SCOPUS; Ishii , N., Hamada T, , Dainichi T,, Karashima , T., Nakama , T.,
Yasumoto , S., . Hashimoto. Epidermolysis bullosa acquisita: What's new. Journal
of Dermatology. 2010. Available from:
[http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-](http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-77649203494&origin=resultslst&sort=plf-)

77649203494&origin=resultslst&sort=plf-
f&src=s&st1=Epidermolysis+bullosa+acquisita%3a+What%27s+new.&st2=&sid
=FC2A01AB16E41C2659902AAD97B383E3.WXhD7YyTQ6A7Pvk9AIA%3a2
40&sot=b&sdt=b&sl=59&s=TITLE-ABS-
KEY%28Epidermolysis+bullosa+acquisita%3a+What%27s+new.%29&relpos=1
&relpos=1&citeCnt=42&searchTerm=TITLE-ABS-
KEY%28Epidermolysis+bullosa+acquisita%3A+What%27s+new.%29 (17)

SCOPUS; Kim , J. H., & Kim , S. C. Epidermolysis bullosa acquisita. Journal of
the European Academy of Dermatology and Venereology. Available from: 2013
[http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-](http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-84884902879&origin=resultslst&sort=plf-)

84884902879&origin=resultslst&sort=plf-
f&src=s&st1=Epidermolysis+bullosa+acquisita.+&nlo=&nlr=&nls=&sid=FC2A0
1AB16E41C2659902AAD97B383E3.WXhD7YyTQ6A7Pvk9AIA%3a760&sot=
b&sdt=b&sl=67&s=TITLE-ABS-
KEY%28Epidermolysis+bullosa+acquisita.+%29+AND+PUBYEAR+%3E+2012
&relpos=102&relpos=2&citeCnt=6&searchTerm=TITLE-ABS-
KEY%28Epidermolysis+bullosa+acquisita.+%29+AND+PUBYEAR+%26gt%3B
+2012 (15)

SCOPUS; Marzano , A. V., Cozzani , E., Fanoni , D., De Pita , O., Vassallo , C., Berti , E., . . . Cugno , M. (s.f.). Diagnosis and disease severity assessment of epidermolysis. 2012. Available from: <http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-84872830901&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=Diagnosis+and+disease+severity+assessment+of+epidermolysis&st2=&sid=FC2A01AB16E41C2659902AAD97B383E3.WXhD7YyTQ6A7Pvk9AlA%3a1200&sot=b&sdt=b&sl=92&s=TITLE-ABS-KEY%28Diagnosis+and+disease+severity+assessment+of+epidermolysis%29+AND+PUBYEAR+%3E+2012&relpos=1&relpos=1&citeCnt=9&searchTerm=TITLE-ABS-KEY%28Diagnosis+and+disease+severity+assessment+of+epidermolysis%29+AND+PUBYEAR+%26gt%3B+2012> (12)

VII.- ANEXOS

Evolución de las lesiones en miembro inferior derecho



Lesión macular hiperpigmentada, color violáceo localizada en región anterior de pierna derecha de, con presencia de pequeña lesión ulcerada, bordes definidos, con secreción de líquido sero-hemático.



Presencia de lesiones ampollares tensas, de contenido líquido turbio, localizadas en región poplítea de pierna derecha.



Lesión exulcerada en tercio medio de cara anterior de pierna derecha



Lesión ulcerada, bordes definidos, fondo sucio, localizada a nivel de rodilla de MID



Pierna derecha posquirúrgica, con presencia de injertos.