



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



COMENTARIOS EDITORIALES

Disfunción cardíaca en la epidermolísis ampollosa



Heart Failure in Epidermolysis Bullosa

Se denomina epidermolísis ampollosa hereditaria (EA) a un grupo de enfermedades genéticamente determinadas en las que el defecto proteico condiciona fragilidad epitelial que lleva a la formación de ampollas. Es una enfermedad rara con una prevalencia de 8 casos por millón de habitantes. Puede haber afectación a otros niveles, así como complicaciones en otros órganos, no primariamente relacionadas con el defecto genético, sino secundarias a las consecuencias del mismo. Entre estas complicaciones está la miocardiopatía dilatada que debe ser tenida en cuenta en el seguimiento de estos pacientes, no tanto por su frecuencia, que es baja, como por la gravedad de la misma y la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces para mejorar el pronóstico.

La patogenia de la miocardiopatía en estos pacientes se desconoce, asociándose especialmente a déficits de micronutrientes (hierro, tiamina, selenio, carnitina), sobrecarga de hierro, etc., pudiendo ser multifactorial. Hay muy pocas series publicadas sobre esta complicación en la EA. En este número de ACTAS DERMO-SIFILIOGRÁFICAS, Batalla et al.¹ publican un interesante artículo en el que se revisa la prevalencia de

esta grave complicación en los pacientes con EB atendidos durante 30 años en un centro de referencia. La prevalencia más elevada es del 15% en la EA distrofica recesiva, forma en la que parece ser más frecuente también en otras series publicadas. Se dan pistas sobre su posible patogenia, así como un plan de seguimiento para su detección precoz y tratamiento. Dada la baja prevalencia de ambas entidades, serían necesarios estudios prospectivos y multicéntricos para acabar de definir esta asociación.

Bibliografía

1. Batalla A, Vicente A, Bartrons J, Prada F, Fortuny C, González-Enseñat MA. Miocardiopatía en pacientes con epidermolísis ampollosa hereditaria. Actas Dermosifiliogr. 2017;108:544–549.

M.T. Villarroel Salcedo

Unidad de Cardiología, Hospital San Jorge, Huesca, España

Correo electrónico: maite.villarroel@gmail.com

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.004>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.