

HOSPITAL DOCENTE "ENRIQUE CABRERA"

*Epidermólisis hulosa*⁴

Por los Dres.:

VICENTE DANIEL MENÉNDEZ GARCÍA,⁵ JOSÉ DÍAZ DE LA
KOCHA,⁶ JOSÉ G. DÍAZ ALMEIDA****

Menéndez García, V. D. et al. *Epidermólisis hulosa*. R
sv. Cub. Med. 12: 2, 1973.

Se presenta el caso (le una niña afectada de epidermólisis hulosa distrófica hiperplásica y el estudio familiar realizado. Se revisan las bibliografías cubana y extranjera de la enfermedad, así como las distintas clasificaciones y cuadros histopatológicos.

HISTORIA

Wichman, en 1794,²⁷ fue el primero en hacer la descripción de esta dermatosis; posteriormente, otros autores también reportaron esta patología: *Vori Hebra* en 1890,²³ *Fox* en 1879¹¹ y *Goldscheider* en 1882.²⁴

Koç>mr,^{1,7>9,23,24} en 1886. la designó con el nombre de *Epidermólisis hulosa*.

Más tarde, *Brocq*^{7,9,19} la denominó pénfigo traumático congénito.

SINONIMIA

Acantólisis hulosa.⁷

Pénfigo traumático congénito de Brocq.^{11,9,1B}

CONCEPTO

Esta dermatosis es una distrofia cutáneo-mucosa ampollar congénita, de evolución crónica y pronóstico reservado en algunos pacieirtes.

FORMAS CLINICAS

A. Clásicamente se individualizan dos formas clínicas de la enfermedad :^{1,2,5,7>9,15,21,24}

1. Epidermólisis hulosa simple, de carácter dominante.
2. Epidermólisis biliosa distrofia, de carácter recesivo.

B. *Turaine* señala tres variedades clínicas:^{7,5,9,15,26,29}

1. Epidermólisis hulosa simple (dominante) .
Hiperplásica (dom.)
2. Epidermólisis hulosa distrofia
Hiperplásica (dom.)
Polidisplásica (rec.)
3. Epidermólisis hulosa Letalis de carácter recesivo.

C. Otros autores reconocen otras variedades de esta dermatosis ampollar, que enumeramos a continuación :^{7,9,11>}

1. Epidermólisis hulosa albopapuloide, dominante.
2. Epidermólisis hulosa ulcerovegetairte' recesiva.
3. Epidermólisis hulosa maculosa de Mendés Da Costa, de carácter recesivo.

⁴ Trabajo presentado ante la Sociedad Cubana de Dermatología.

⁵ Responsable de Dermatología y Venereología en la úir. Reg. 10 de Octubre.

⁶ Profesor auxiliar del Servicio de Dermatología, Hosp. "Enrique Cabrera", Altahabana.

D. *Gay Prieto*⁹ cita la clasificación de *Pinol Aguadé*:

1. Epidermólisis ampollar simple (dominante):
 - a) con localización en manos y pies (*Weber-Cockayne*).
 - b) epidermólisis bulosa letal (***Herlitz-Heinrichbauer***).
2. Dermólisis ampollosa distrófica:
 - a) albopapuloide (le *Passini* (dominante) .
 - b) ulcerovegetante (recesiva).
 - c) maculosa de *Mendés Da Costa*.

DESCRIPCION CLINICA

Epidermólisis bulosa simple

Esta forma clínica se comporta con carácter dominante.

En esta variedad las ampollas aparecen al momento del nacimiento o más tarde; las lesiones se observan sobre los puntos sometidos a mayor presión, fricción o cualquier otro tipo de trauma, teniendo un tamaño variable, entre un guisante y un huevo de gallina. El contenido de las ampollas es seroso o ligeramente hemorrágico.

Los sitios de elección señalados son: rodillas, codos, glúteos, cintura, dorso de las manos, cara anterior de las piernas, etc.^{1,2*0,7,9,13,15,17,18,19,1,1,23,24,25}

Johnson y cois.,¹² así como *Weber-Cockayne*,^{7,9} llamaron la atención sobre la localización de las lesiones ampollares en palmas y plantas, con las mismas características antes señaladas, que aparecen después de la marcha, empleo de martillos, timón de maquinarias, remar, cavar, jugar al golf, etc.

*Strauch*²⁵ las reportó en palmas y plantas de una niña de 11 años sin lesiones en otra parte del cuerpo.

Algunos autores' citan hiperhidrosis en las áreas donde aparecen las lesiones ampollares, así como bromhidrosis.

Pueden observarse también lesiones en la mucosa bucal, representadas por placas denudadas, acompañadas de ardor.^{6,7,9}

*Degos*⁷ señala que las lesiones ungueales en esta variedad de epidermólisis bulosa son muy raras.

Cuando estas lesiones ampollares involucionan, dejan posteriormente pigmentación o despigmentación.¹

Esta variedad de epidermólisis se denomina por algunos autores "epidermólisis bulosa tardía", cuando aparece en los adultos, y fue señalada, inicialmente, por *Lutz* en 1951.^{1*5,7}

La evolución y el pronóstico de esta variedad son benignos.

Epidermólisis bulosa distrófica

Esta variedad comprende las siguientes formas: hiperplásica y polidistrófica, definidas por *Legg* (1883), *Vidal* (1880) y *Brocq* (1890), comportándose como dominante la primera y como recesiva la segunda. ⁴

En esta variedad encontramos lesiones ampollares de contenido hemorrágico generalmente, apareciendo sobre las mismas, o a su alrededor pequeños quistes del tamaño de uira cabeza de alfiler WA W^{8,111,21,2*,27}

*Lynch*¹⁶ reportó queratosis y lesiones verrugosas en áreas donde hubo ampollas anteriormente.

Se ha reportado el pseudosigno de *Nikolsky* por el clivaje dermoepidérmico.⁷

También se aprecian deformidades de las uñas^{1,9} representadas por paquioniquias, onicólisis y caída de las uñas, quedando los dedos terminados en muñones cubiertos por epidermis atrófica y brillante.

Algunos autores han señalado lesiones en mucosa ocular, con ectropión y ceguera.⁹ Otros han reportado lesiones en mucosa bucal, apareciendo áreas denudadas en la boca y lengua, que dificultan la alimentación.^{5,6}

Se han reportado dientes rudimentarios,⁷ y también se han encontrado lesiones estenosantes en mucosas digestivas y respiratorias.^{23,27}

En la epidermólisis bulosa polidisplásica, varios autores han encontrado un desarrollo mental deficiente.²³

Se han señalado sinequias y sindactilias como complicaciones.

Vázquez,²⁷ en su revisión, menciona la aparición de uroporfirina e hipofosfatemia en casos graves.

Degos²⁷ señala trastornos psicológicos con retardo intelectual y alteraciones del electroencefalograma, que habla en favor de una disembrionoplasia neuroectodérmica (*Watrin-Kissel-Beure*).

La evolución y el pronóstico de esta variedad es severo.

Epidermólisis bulosa letalis

Esta rara variedad fue descrita por *Herlitz* en 1935 y estudiada posteriormente por *Heirichbauer*, y se comporta con carácter recesivo.^{5*7,9,16,22,23}

Los niños nacen con las ampollas o éstas aparecen en época temprana de la vida y sobreviene la muerte, generalmente, durante los primeros tres meses de vida. El contenido de las ampollas es hemorrágico en la mayoría de los pacientes, encontrándose la piel y mucosas muy afectados, y dejan cicatrices y atrofiadas al regreso.

Existe marcada distrofia ungueal o ésta se encuentra ausente, y los dientes son rudimentarios. El pseudosigno de *Nikolsky* se halla presente.

*Tourairve*²⁶ invoca un "factor letal" responsable de la muerte en las primeras 2 a 3 semanas de vida.

*Silver*²³ reporta trastornos endocrinos y vasculocutáneos en esta variedad.

La evolución y el pronóstico de esta variedad es sombrío.

Lomb y Halpert,¹³ en una revisión de la bibliografía, solamente encontraron 27 casos publicados o reportados hasta 1947.

LiPlatid y Hirschl,^{1a} en su reporte, solamente encontraron 34 pacientes en la bibliografía mundial hasta 1954.

Schaffer,²⁴ en 1953, publicó dos casos de epidermólisis bulosa *Letalis*, que fallecieron.

Roberts y cois.,²² en su estudio, señalaron que hasta 1957 sólo se habían encontrado 51 casos en la bibliografía mundial.

Epidermólisis bulosa albopapuloide de Passinii

La forma albopapuloide fue descrita por *Passini* en 1928,^{7,8,9,19} habiéndose reportado, según *Pailheret y Gueguen*,²⁰ 44 casos hasta 1946.

Esta variedad es muy rara. Se caracteriza por la coexistencia de las lesiones ampollares de contenido claro, con manchas porcelánicas o rosadas, algunas ligeramente papulosas, localizadas generalmente en el tronco, hombros y, a veces, en las caras de extensión de los miembros.

*Andreasen*³ señaló la presencia de quistes epidérmicos en las áreas de las ampollas de reciente formación.⁹

Las lesiones ampollares y máculas pueden ser de aparición tardía en pocos casos.²⁰

Esta variedad se comporta con carácter dominante.

Epidermólisis bulosa ulcerovegetante

Descrita inicialmente por *Nicolás Moutot y Charlít* en 1913, fue perfectamente estudiada después por *Miescher, Marchionini y Siemens* en el año 1937.⁷⁻⁹

Esta variedad es extremadamente rara. Se caracteriza porque las ampollas al romperse, originan lesiones ulcerosas y vegetantes.

Las localizaciones preferidas son las regiones perianales, encías, mucosas bucal y faríngea, produciendo en ocasiones estenosis faríngeas y esofágicas, que empeoran el cuadro clínico.

Esta variedad se comporta con carácter recesivo.

Epidermólisis bulosa maculosa de Mendes Da Costa

Esta rara afección fue descrita por *Mendes Da Costa* en 1908.^{7,9}

La transmisión es recesiva sexual holandrica.

Las ampollas son muy escasas, encontrándose asociadas a máculas blancas que se asientan sobre placas cianóticas. También se asocian hiperpigmentación difusa, atriquia, microcefalia y falta de desarrollo de las extremidades de los dedos.

ETIOPATOGENIA

Esta es muy discutida y no existe unidad de criterios al respecto. *Engman y Mook*,^{15,19} en 1905, y otros autores^{11,14,27} señalaron que la causa podría ser un inadecuado desarrollo o ausencia de las fibras elásticas en la dermis supe: facial, posiblemente por el resultado de una mutación genética, que puede manifestarse en forma recesiva en el estado heterocigótico o en forma dominante en el estado homocigótico.

León/¹⁴ provocó la formación de bulas por excitación mecánica y por excitación física y química.

*Johnson y Test*¹² encuentran las fibras elásticas normales en la epidermólisis bulosa simple, y disminuidas o ausentes en la epidermólisis bulosa polidisplásica y la letabs.

Roberts y cois.,^{15,22} en recientes investigaciones, señalan que el defecto primario no descansa en la dermis superior, sino en las células basales, encontrándose una degeneración vacuolar en las mismas.

Algunos autores^{9,28} han señalado una disminución de la heparina en la dermis y disfunción del sistema ácido hialurónico-hialuronidasa.

*Herlitz*²³ halló una degeneración de la fibra elástica, con glándulas sebáceas y pelos rudimentarios, en algunas variedades raras de la enfermedad.

La consanguinidad de los padres es un factor que predispone a esta afección.

Diagnóstico de certeza

El diagnóstico de certeza no es difícil de sospechar cuando nos encontramos con un cuadro clínico típico; sin embargo, en ocasiones, a pesar de éste, es necesario un buen estudio histopatológico y la anamnesis detallada para llegar a la certeza diagnóstica

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial deberá establecerse con otras enfermedades am

pollares, siendo a veces imposible. Enumeraremos los más frecuentes a realizar.

1. Impétigo ampolloso.
2. Enfermedad de Duhring.
3. Eritema polimorfo ampollar.
4. Prurigo buloso.
5. Toxicodermias ampollares.
6. Enfermedad de Reiter.
7. Pénfigo benigno familiar.
8. Pénfigo sifilítico.
9. Eritrodermia ictiosiforme.
10. Porfiria congénita.
11. Acrodermatitis enteropática.

Hallazgos necrópsicos en la enfermedad

Vázquez, de México,²⁷ en estudio necrótico realizado a un paciente de 4 meses que falleció de epidermólisis bulosa distrofia, encontró las siguientes alteraciones:

- Pulmones: áreas de aspecto congestivo, más notable en los lóbulos basales, mostrando zonas de engrosamiento de los tabiques intralveolares. También observó congestión retrocapilar y macrófagos en luz alveolar.
- En el miocardio y en el encéfalo había signos de congestión vascular y anoxia.

HISTOPATOLOGIA: 1,2,4,5,7,9,10,15,23,24,26

Se pueden señalar cuadros histopatológicos bien delimitados, siempre que se obtengan bulas recién formadas:

Epidermólisis bulosa simple (dominante) :

La ampolla es intraepidérmica, encontrándose en ocasiones subcórnea, con la membrana basal intacta, que colorea bien con el PAS. La dermis no presenta cambios notables.

No se observan quistes miliare epidérmicos en la dermis.

Epidermólisis bulosa distrófica hiperplásica (dominante):

La ampolla es subepidérmica; pero, debido a la rápida regeneración, en ocasiones es posible observarla intraepidérmica, cuando tiene algunos días de evolución.

Presencia de pequeños quistes miliare epidérmicos en la dermis; en esta variedad las fibras elásticas pueden observarse disminuidas en cantidad o normales.

Epidermólisis bulosa distrófica poli-displásica (recesiva) :

La ampolla es subepidérmica, encontrándose la capa basal en el techo de la misma.

Presencia de pequeños quistes miliare epidérmicos en la dermis, donde las fibras elásticas se encuentran ausentes o disminuidas en cantidad.

Epidermólisis bulosa Letalis (recesiva) :

La ampolla es subepidérmica.

No se observan quistes miliare epidérmicos en la dermis, observándose generalmente ausentes las fibras elásticas en esta variedad.

TRATAMIENTO

No existe un tratamiento específico para esta enfermedad; sin embargo, es necesario evitar los traumatismos e infecciones para lograr mantener a los pacientes libres de lesiones.^{5,11,21}

Enumeraremos algunos de los tratamientos recomendados por diversos autores:

Degos⁷ señala la vitaminoterapia y corticoterapia con resultados satisfactorios, así como los polvos inertes y la heparina asociada a la epinefrina (*Dom.* 1957).

Mauros y Guimeraes, del Brasil,¹⁰ sospechando una hipofunción pituitaria, que era capaz de desencadenar una perturbación del metabolismo del agua con hipercloremia, recomendaron solución de lugol.

*Pardo Castelló*¹⁰ señala pequeñas transfusiones de sangre total y vitamina A en fases agudas de la enfermedad.

*Hould y Delisle*¹¹ ensayaron el alfa tocoferol por vía sistémica, asociado a unguento de vitamina E, con mejoría transitoria de las lesiones.

*Roberts y cois.*¹² han empleado fomentos salinos, antibióticos y violeta genciana, así como triamcinolona sistémica.

En estos pacientes es recomendable, cuando la agudización de sus lesiones lo exigiere, cuidados extremos de enfermería, lo que repercutiría en una pronta regresión de las lesiones.

Bloom y Sobel^B en 1955, refieren éxitos con el empleo de la dyodoquina.
Prevención y reparación de las incapacidades

Las lesiones en manos y pies son capaces de producir contracturas, necesitando de masajes y ejercicios.

Se han señalado siuequias de lengua, encías y párpados, así como erosiones de conjuntivas y córnea, que requieren la consulta del oftalmólogo para indicar colirio o ungüentos en una primera fase, o para reparar, mediante métodos quirúrgicos, las siuequias ya establecidas.

PRESENTACION DE UNA PACIENTE

X.A.G. Niña de 11 años, escolar, que concurre a este departamento por presentar una dermatosis con evolución de un año y medio.

Examen dermatológico:

Presenta lesiones localizadas en ambas piernas y pies (Figura No. 1), ocupando tanto las canas anteriores y posteriores como las laterales (Fig. 2).

Estas lesiones son papulosas, blanquecinas en su superficie, hipertróficas (Fig. 3), algo brillantes y algunas con un líalo eritematovioláceo (Fig. 4). En el tercio medio de las piernas y en el pie derecho se observan las lesiones con unos puntos blancos duros en sus superficies, que parecen corresponder a quistes miliares epidérmicos.

Las lesiones en rodillas son excoriadas y costrosas (Fig. 5), explicadas por el intenso prurito (Fig. 6). Se observa el signo de Kobner, siendo negativo el pseudosigno de Ni- kolsky.

Historia dermatológica:

Refiere que hace aproximadamente año y medio notó la aparición de unos granitos salteados en las rodillas (Fig. 7), los cuales le producían intensa "picação" (Fig. 8), extendiéndose paulatinamente hasta tomar casi la totalidad de ambas piernas, por lo que sus padres la llevaron a un pediatra; éste le indicó tratamiento local que no recuerda, no mejorando las lesiones y apareciéndole otras nuevas que inclusive tomaron los pies.

Este último brote apareció hace aproximadamente unos 6 meses, por lo que fue traída a la consulta externa de nuestro hospital, donde se realizó el presente estudio.

Desde el punto de vista de su examen físico, solamente mencionaremos una pequeña adenopatía, no dolorosa y movable, en región inguinal derecha, y crisis de vómitos y cefaleas cuando se excita.

Exámenes complementarios:

Hemograma, urea, glicemia, pruebas funcionales hepáticas: Normales. Orina, heces fecales: Normales. Eritrosediimentación: 26 mms. Serología: Negativa. Placa simple de tórax: Normal. Metabolismo basal: Límites normales. Placa lateral de cráneo: Normal.

Estudio histopatológico:

La ampolla es subepidérmica, con gran hiperqueratosis (Fig. 9), encontrándose la capa basal en el techo (Fig. 10). Observamos los quistes córneos (Fig. 11) dentro de la dermis, tomando uno a mayor aumento (Fig. 12). Las fibras colágenas y elásticas se observan normales.



1.—Vista posterior de ambas piernas y pies.



2.—Vista anterior de ambas piernas, muestra de la biopsia.



3.—Vista lateral de una pierna con las lesiones papulosas.



4.—Vista lateral de pierna con los detalles de las pápulas y quistes miliares epidérmicos.



5.—Lesiones sobre piel ligeramente atrofiada.

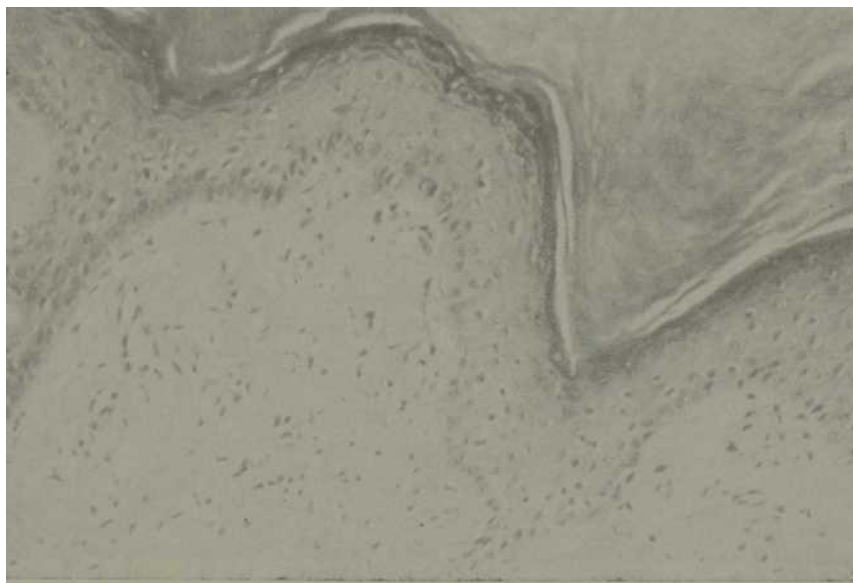


(i)—Lesiones en pie derecho, piel hiper-queratósicas.



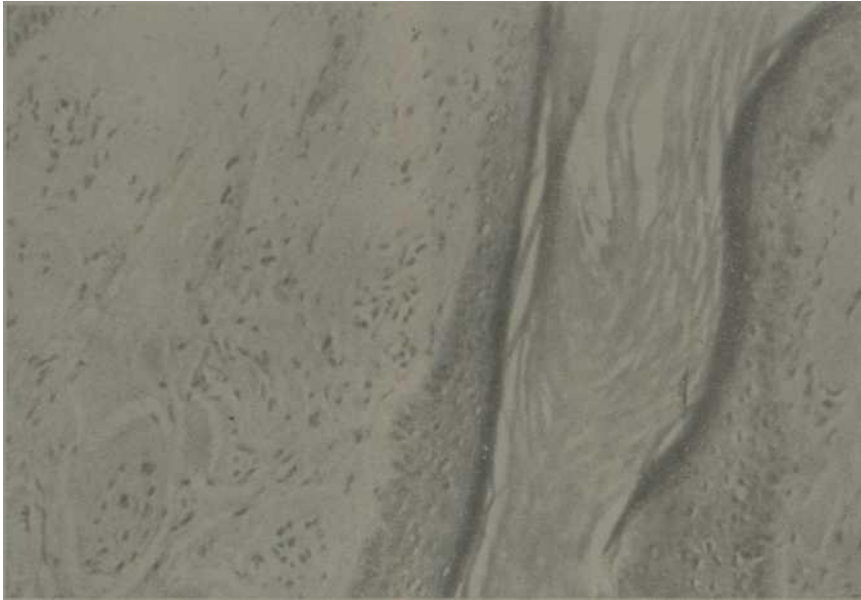
7.—Vista de la rodilla con lesiones eritematosas y atrofíeos.

8.—Piel atrofíen por lesiones anteriores en rodilla izquierda.

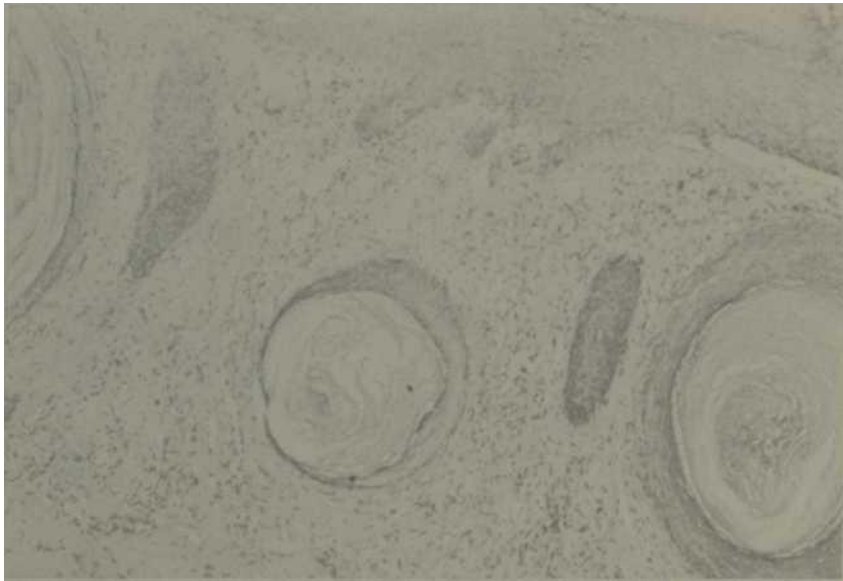


9.

—Hiperqueratosis en la lesión estudiada histológicamente.

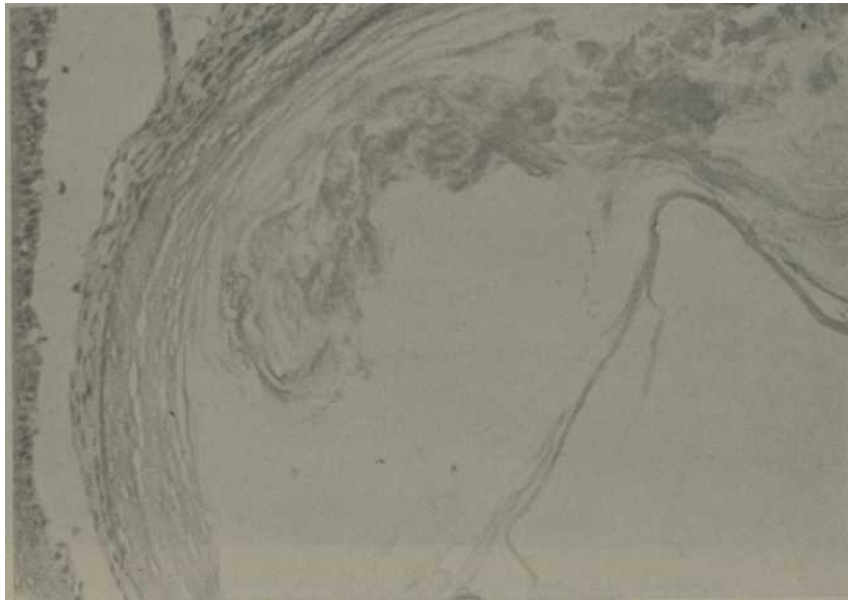


10.—Folículo pilosebáceo dilatado y queratósico.



11. —Quistes miliares epidérmicos.

1973



12.—Vista de quiste a mayor aumento.

Estudio familiar:

La niña tiene tres hermanitos pequeños que presentan lesiones similares y que pasaremos a describir a continuación:

Hermano No. 1: Varón, de 6 años, presenta en dorso de dedos de ambas manos lesiones ampollares pequeñas, así como lesiones papulosas (Fig. 13), sembradas de puntos córneos, además lesiones a nivel del codo izquierdo y rodilla derecha, de naturaleza ampollosa, asentada (Fig. 14) sobre una piel ligeramente atrófica.

Hermano No. 2: Varón, de 4 años de edad, presenta en el dorso de los dedos de ambas manos lesiones similares a las anteriormente señaladas (Fig. 15). En la rodilla izquierda presenta lesiones papulosas del

tamaño de lentejas, de superficie brillante, agrupadas formando plaquitas sobre una piel eritematosa. En una de estas placas se observa una costra hemorrágica, como consecuencia de una ampolla.

Hermano No. 3: Presenta también, en el dorso de los dedos de ambas manos, las lesiones descritas en sus hermanitos (Fig. 16). En ambas regiones rotulianas presenta placa numular, como de 4 cms. de diámetro, eritematoescamosas, con algunas costras, como consecuencia de una bula rota. En ambos codos también presentaba lesiones papulosas con iguales características.

Además de estos tres familiares, la mamá nos refirió que una de las tías del niño presentaba unas lesiones en codos, rodillas y pies, que le fue diagnosticada como "epidermólisis hulosa".



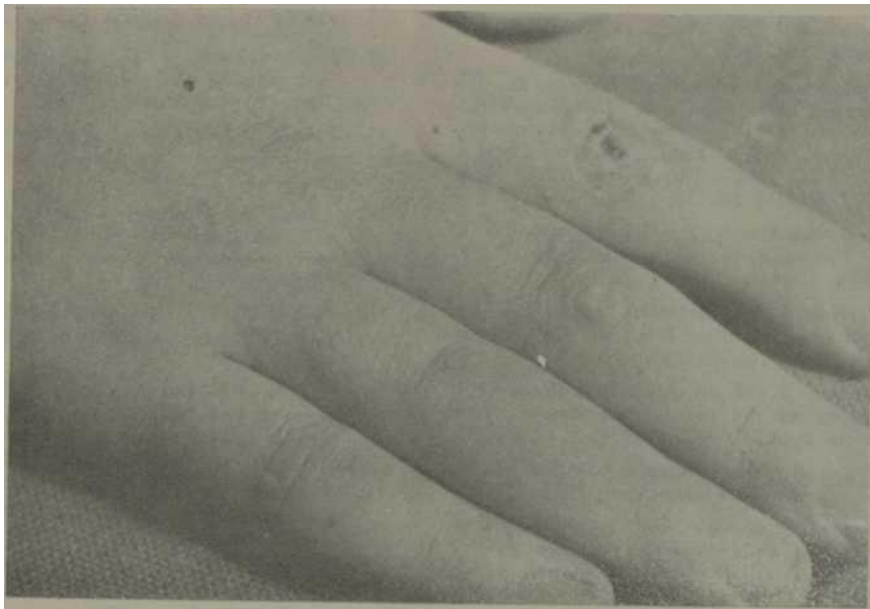
13.—Lesiones papulosas en un hernumito.



14—Lesiones agrupadas sobre base eritematoviolácea, también lesión costrosa.



15. —Vista de lesiones en dorso de tos dedos del 2do. hermano.



16.—L esiones similares en el tercer hermano.

SUMMARY

Menéndez García, V. D., et al. *Bullous epidermolysis*. Rev. Cub. Med. 12: 2, 1973.

A female child with hyperplastic dystrophic bullous epidermolysis is presented and a familial study is made. Cuban and foreign bibliographies as well as different classifications and histopathological pictures of the disease are reviewed.

RESUME

Menéndez García, V. D. et al. *Epidermolyse bulleuse*. K'v. Cub. Med. 12: 2, 1973.

On présente le cas d'une petite fille atteinte d'épidermolyse bulleuse dystrophique hyper-plasique et l'étude familiale réalisée. On passe en revue les bibliographies cubaines et étrangères de cette maladie, ainsi que les différentes classifications et cadres histopathologiques.

FE3XME

М9Н3НЈІЗС Папера В. фл., Н сп. БујујеЗННфи аираепМ00Т3. н@v» Cnb. Med. 12: 2, 1973.

UpencTaBjmeTCH c-nyqaa jaeBO^KH, cTpaiaKmeft .HHCTpexJjHHeckim ranepnja3H- ■qecKKM «5vjuie3HUM anu^ePMC>JH30M. DpHBOjWTCfl pe3yjn>Tara npoBeaHHoro ceMeiHoro ocHoTpa. ynoBOSHTCfl nepecMOTp HanHQHara>HOH h 3apyoexHoa jraTepaTypj o 3a0ojieBaHHH n poBopuTCfl o pa3jmHHX KJiacH\$0Kairasx h rHCTonaTOJioruraeKHx KapTmax.

BIBLIOGRAFIA

1. —Abreu Daniel, A.: "Pénfigo verdadero". Temas de Residencias No. 4, págs. 22 al 24. Instituto Cubano del Libro, Cuba, 1967.
2. —Alien, A.: "The Skin", págs. 267-268, Ed. Mosby Co., 1954.
3. —Andreasen, J.; Hjorting; Hansen, E., VI- nuinsky, M.; Pindborn, J.: Miliarform- tion in oral lesions in Epidermolysis Bullosa. ACTA Path. Microbitjil. Scand. 63 : 3741. 1965, Citado por EXC MED XIII DERM 20: 18, 1966.
4. —Arguelles Casáis, D.: Histomorfología de la Piel, pág. 16, Ministerio de Salud Pública, Habana, 1964.
5. —Barrios, E.: Epidermólisis ampollosa hereditaria distrófica. Bol. Soc. Cub. Derm. Sifilig. 14: 45-57, 1957.
6. —Carson, E.: Epidermolysis bullosa with lesions of the mucous membrane. Arch Derm Syph. 9: 382, 1944.
7. —Degos, R.: Dermatologie, págs. 447b452a, Ed. Medicales Flammarion, París, 1965.
8. —Degos, R.; Garnier, G., Vissian, L. y Bas- set, H.: Epidermolyse bulleuse dystrophique familiale, type Albo-papuloide de Passini. Bull Soc. Fr. üermat et Syph. 55: 397400, 1948.
9. —Gay Prieto, J.: Dermatología, págs. 633- 636, 7ma. Ed. Edit. Científico Médica, 1971.
10. —Gómez Qrbaneja, J.: Epidermólisis hulosas congénitas. Bull Soc. Fr. Derm Syph. 76: 568- 572, 1969.
11. —Hould, F., Delisle, G.: Epidermólisis bulosa. Laval Medical 38: 664-667, 1967.
12. —Johnson Teste, A. ji.: Epidermolysis bul- losa simplex of the hands and feet. Arch. Derm Syph. 53: 610, 1946.
13. —Lamb, J., Halpert, B.: Epidermolysis bullosa of the newborn. Arch. Derm. Syph. 55: 369, 1947.
14. —Leoni, A.: Recherches sur le mecanisme de formation des bulles dans lépidér- molvysis bulleuse simple. Ann Dermat Syphi 10: 510, 1950.
15. —Lever, W. F.: Histopatología de la Piel, págs. 67-69. Ed. Científica Médica, Barcelona, 1964.
16. —Lynch, F.: Epidermolysis bullosa with palmar and plantar keratosis and ver- rucous lesions at sites of previus lesions. Arch Derm. Syph. 53: 517, 1946.
17. —Lortat-Jacob: Las Consultas Diarias en Dermatología, pág. 135. Ed. Toray-Mas- son, Barcelona, 1965.
18. —Morris-Leider: Dermatología Pediátrica, págs. 377-379. Ed. Bibliográfica Argentina, Buenos Aires, 1959.
19. —PardoCastelló, V.: Dermatología y Sifi- lología, 4ta. Ed. págs. 1021-1024. Ed. Cultural, Habana, 1953.

20. *Phillieret, P. et Gueguen*: Un cas d'epi-dermolyse bulleuse type Albo-papuloide de Passini. Ann Derraaat Syph. 6:500, 1946.
21. —*Pillsbury, I>, Shelley, W., Kligman, A.*: Compendio de Dermatología, págs. 408- 409, Salvat Ed., Barcelona, 1963.
22. —*Roberts, M. H., Hoivell, D.R.S., from- hall, J. L., Reubner, H.*. Epidermolysis hullosa letais. Pediatrics 25: 283, 1960.
23. —*Silver*: Epidermolysis bullosa Letalis. Arch. Dis. Childhood 32 216, 1957.
24. —*Schnfer, G.*: Two cases of Epidermolysis bullosa hereditaria letalis. Acta Dermat. Venereol. 31: 704, 1953.
25. —*Striuch, H.*: Epidermolysis bullosa. Arch. Derm. Syph. 53 : 72, 1946.
26. *Touraine, A.*: Classification des épider- molysis bulleuses. Ann Dermat. et Syph. 2: 309, 1946.
27. —*Vázquez, E.*: Epidermólisis bulosa tipo distrófico. Derm. Rev. Mex. 11: 145-154. 1967.