

---

## EL CANCER DE PIEL EN LA FORMA EB JUNTURAL GENERALIZADA INTERMEDIA

### 1. Introducción

En algunas de las formas de EB cabe la posibilidad de desarrollar una forma determinada de cáncer de la piel como un efecto secundario grave. Las causas que lo provocan no están todavía completamente esclarecidas pero los efectos que provocan son, para las personas afectadas, realmente dramáticos. **Cuánto más pronto sean detectados los signos y síntomas del cáncer, mayor será la posibilidad de su curación!** Y eso también es válido para las personas con EB. Es imprescindible prestar mucha atención y tomar las precauciones necesarias. Por ello, en este capítulo queremos familiarizarle con los diferentes síntomas que tienen que ser controlados atentamente. Y además les presentamos una corta relación de los posibles métodos terapéuticos.

Le aconsejamos sobre todo en este capítulo de leer sólo la parte correspondiente a la forma que Usted o su familiar padece. Sólo este capítulo en concreto será de relevancia para Usted.



#### Lo más importante resumido

- **Riesgo de cáncer de piel**
  - > **en las formas distróficas de EB muy elevado**
  - > **en las formas junturales de EB elevado**
  - > **en las formas generalizadas simples de EB poco elevado**
  - > **en todas las otras formas no más que el resto de personas no afectadas por la enfermedad.**
- **El reconocimiento precoz es de vital importancia!**
- **Prevención: Controles regulares de toda la piel cada 6 meses.**
- **Señales:**
  - Heridas**
    - > **que su curación sea especialmente ardúa**
    - > **que sean de alguna forma „diferentes“**
    - > **que sean especialmente dolorosas**
- **Posibilidades de terapia: principalmente extracción quirúrgica**

---

## 2. Parte general

Cáncer – sólo la palabra ya nos deja petrificados. Por qué en algunas de las formas de EB – y no en todas! - se desarrolla cáncer en la piel no está todavía hoy del todo aclarado. Hasta la fecha se sabe muy poco del mecanismo celular y molecular en concreto que acaba desarrollando un tumor. Sabemos que en la EB los mecanismos de reparación de las células están sometidos a un esfuerzo constante durante toda la vida. Y además sabemos que estos mecanismos a medida que nos hacemos mayores reducen su funcionalidad. Por ello, puede suceder que en algún momento aparezcan células cancerígenas. Una de las características de las células cancerígenas es su crecimiento descontrolado. Cuando una de estas células empieza a reproducirse, nuestro cuerpo no es capaz de frenar este proceso. Después de algunas semanas la cantidad de células cancerígenas cutáneas es tan grande que la enfermedad se vuelve visible. **Cuanto más pronto se localice esta parte de la piel, mayor será la posibilidad de una terapia exitosa!** No sirve de nada ignorar el problema. Mucho mejor es saber afrontar esta situación y **reaccionar lo más rápido posible** para no perder un **tiempo** que es realmente **decisivo**.

En EB tenemos que diferenciar entre **diferentes tipos de cáncer de piel**. En la **mayoría** de los casos se trata de un **carcinoma espinocelular**, que se forma en las **células de la capa superior de la piel**. Este tipo de cáncer es el más temido. Se trata de un **tumor maligno** que se disemina en el tejido del entorno de una forma rápida y destructiva y, al cabo de un tiempo, produce metástasis.

Este tipo de cáncer es el más frecuente en pacientes afectados por la forma **distrófica generalizada grave de EB**. Puede aparecer también en **otras formas distróficas de EB** así como **esporádicamente en la forma juntural**. A medida que nos hacemos mayores el riesgo aumenta y por eso son imprescindibles las **revisiones preventivas de toda la piel**. Incluso en personas jóvenes se ha detectado cáncer de piel. Por ello, la norma debería ser realizar controles cada 6 meses. Si alguna vez se ha detectado cáncer, entonces los controles deberán efectuarse con todavía más regularidad, es decir, cada dos o tres meses.

En **raras ocasiones** puede formarse otro **tipo de cáncer de piel**. En estos casos, se diferencia entre el **carcinoma basocelular** (conocido como „cáncer blanco“) y el **melanoma** („cáncer negro“). En estos casos, según los conocimientos actuales, no existe una conexión directa con la EB. Tampoco se ha demostrado que la aparición de este cáncer sea más elevado en personas afectadas por EB que el resto de

---

personas. La única excepción la forman las personas afectadas por la EBS generalizada grave. En este caso parece ser el riesgo de contraer el „cáncer blanco” es más elevado.

Todas las personas tienen la posibilidad que se desarrolle alguna forma de cáncer de piel a lo largo de su vida y eso es también válido para personas afectadas por la EB. En términos generales se puede decir que en el mundo cada vez existen más casos de personas con cáncer de piel y cada uno de nosotros debería conocer los síntomas que presenta el „cáncer negro” (=melanoma) y el „cáncer blanco” (=basalioma). De forma resumida podemos decir que habrá que prestar especial atención si se trata de lunares con una pigmentación oscura, que presenten cambios, no sean simétricos y que tengan diferentes coloraciones de marrón o que empiecen a sangrar. Lo mismo en el caso de que se trate de partes de la piel rojizas, rasposas, en la cabeza o en la cara, zonas en las que el proceso de cicatrización sea más ardúo, formándose costras una y otra vez. A veces también se forman protuberancias en la piel que con el tiempo aumentan de tamaño. Si observa alguno de estos [síntomas de diagnóstico precoz](#), debería acudir al [dermatólogo](#) para un control.

Las personas afectadas por EB deben tener en consideración las mismas [medidas preventivas](#) que son [válidas para el resto de la población](#): evitar la exposición solar fuerte – sobretodo evitar las quemaduras -, utilizar protección solar UV antes de la exposición y control regular de los lunares por un dermatólogo.

Queremos también hacer mención a los llamados [“nevus de la EB”](#). Se trata de los [típicos cambios de pigmentación en EB](#), que presentan un aspecto parecido al de los lunares. Suelen aparecer en la zona donde han surgido ampollas, pueden llegar a ser de una envergadura bastante grande y cambian la forma y el tamaño. Otras veces retroceden e incluso llegan a desaparecer. Estos nevus de la EB deben controlarse regularmente con el resto de la piel. Hasta la fecha no se conoce de ningún caso que este tipo de pigmentación se haya desarrollado en un tumor maligno pero como presenta un parecido con el melanoma en su estado inicial, es mejor que sea también controlado para asegurarnos que realmente no se trate de un cáncer maligno.

[Para todo tipo de cáncer es válido: los controles regulares no evitan que se desarrolle el cáncer pero un diagnóstico precoz es determinante para el éxito de la terapia.](#)

---

## **EBJ:**

En las personas afectadas por la forma **EB juntural generalizada intermedia** la aparición del cáncer de piel común a las personas con EB (es decir, el **carcinoma espinocelular**) **no es muy frecuente**. Sin embargo, **aparece de vez en cuando** en personas de edad avanzada. Por ello, es importante observar los posibles cambios en la piel.

No es fácil diferenciar entre las posibles partes cutáneas que podrían ser peligrosas del resto de partes afectadas por la enfermedad. Pero existen determinadas **señales de aviso** que pueden ser observadas por Usted mismo. A menudo las partes de la piel donde empieza a formarse el cáncer vienen reconocidas por el **mismo paciente**. **Cada uno de nosotros conoce el aspecto de la propia piel** cuando tiene lugar el **proceso de cicatrización „normal“**. Si de alguna manera este proceso se está desarrollando de forma diversa, serán Ustedes los primeros en darse cuenta.

Y esta es la primera señal y la más importante: **si una herida se comporta de manera diferente a las otras**, entonces **no debe quitarle el ojo de encima durante los próximos días**. El proceso de **cicatrización** está necesitando más tiempo del que sería el habitual. Este „más tiempo“ significa que después del **doblo de tiempo** transcurrido la herida todavía no está curada. Otro síntoma sería que la herida está causando **más dolor de lo normal o de una forma especialmente intensa**. También la formación de una **costra muy resistente** que no deja desprenderse de la forma habitual. O incluso que la superficie llagada haya cambiado de aspecto o aparezcan protuberancias. En todos estos casos deberá prestar especial atención.

**La aparición de una de estas señales no implica que se esté tratando con seguridad de cáncer de piel!** En la mayoría de los casos se trata de otras causas inofensivas que han provocado estos cambios. Pero es muy difícil de determinar a simple vista si estos cambios son debidos a una causa inofensiva o una causa maligna. Por ello, le recomendamos que acuda a un **doctor** lo más pronto posible para que **analice** la parte de la piel afectada. El doctor decidirá si es **conveniente esperar** y seguir observando el proceso de curación o si es necesario **extraer una parte del tejido de la piel** para que sea analizado (una biopsia). Y siempre es preferible tomar una muestra demás que no tomar muestras!

### **Cómo se realiza una extracción del tejido de la piel?**

Normalmente es sólo necesaria una **anestesia local**. Para ello se inyecta, con una aguja muy pequeña y muy fina, un anestésico en una o en varias partes de la piel de las que se quieren extraer una parte del tejido. Puede ser que escueza un

poquito pero enseguida el anestésico hace su efecto y no se siente nada. Al cabo de unos minutos, se pueden extraer unas pruebas del tejido sospechoso de unos 4 a 6 mm realizando una biopsia por punción o por escisión. Si la parte afectada es muy amplia, puede ser que sea necesario extraer diversas pruebas de diferentes partes, ya que a veces sólo una parte se ha mutado a maligna y hay que asegurarse de encontrar esa prueba determinada. Después de la extracción del tejido es posible que la herida sangre un poco o incluso que sea necesario la realización de algún punto. Normalmente pero sólo es necesario la aplicación de un vendaje.

En algunos casos no es posible extraer una prueba con sólo una anestesia local. Por ejemplo por tratarse de una zona afectada muy amplia o por encontrarse en una parte del cuerpo especialmente difícil o sensible. En estos casos puede ser necesaria una [anestesia general](#). Este tipo de anestesia supone una carga adicional para el cuerpo y nosotros tratamos de evitarla en la medida que sea posible.

La prueba extraída viene inmediatamente llevada a un laboratorio donde será analizado el tejido bajo el microscopio. Es muy importante que la persona que realiza este análisis tenga ya [experiencia](#) en [diagnosticar cáncer en pacientes con EB](#) ya que éste presenta unas características particulares que hay que saber identificar bajo el microscopio!

El análisis suele durar un par de días. Tan pronto como se tenga el resultado, se ponderarán los próximos pasos a seguir. Si todo está en orden, la herida seguirá tratándose como hasta el momento o, a lo mejor, se considerará cambiar el método de curación. Si por el contrario se trata de [células cancerosas](#) habrá que [tomar medidas con rapidez](#). En este caso será necesario informar detalladamente al paciente. Es posible que sea necesaria una [extracción quirúrgica](#) pero si la zona afectada es extensa habrá que planificarla con mucha precaución. A veces son suficientes pequeñas intervenciones pero que a veces provocan heridas mayores y dependiendo en qué parte del cuerpo se encuentren, pueden ser más o menos difíciles de tratarlas.

Por desgracia a veces hay que llegar a casos más extremos siendo incluso necesario una [amputación](#) del brazo o de la pierna. Estaríamos hablando de pacientes en los que el cáncer ha hecho metástasis en diferentes partes del cuerpo o la zona afectada es realmente muy extensa. Nuestro objetivo principal es evitar tener que llegar a este punto y por ello es imprescindible tomar muy en serio los [chequeos preventivos y las posibles señales que nos muestre la piel!](#)

---

Además de una intervención quirúrgica, existen **otros métodos** que se llevan a cabo como por ejemplo la radiación, el uso de fármacos para destruir las células cancerosas (=quimioterapia), o **tratamientos a posteriori** con unas pomadas determinadas. Lamentablemente las terapias con radiación (=radioterapia) y con fármacos (=quimioterapia) han dado resultados escasos en la EB.

Ambas terapias pueden pero jugar un papel importante en el **tratamiento paliativo** y/o para el **alivio del dolor**. En este caso será conveniente trabajar conjuntamente con dermatólogos, cirujanos, oncólogos, anestesistas y personal geriátrico.

También queremos mencionar que es de gran ayuda y muy recomendable en la terapia el soporte de **psicólogos**. Para afrontar una terapia contra el cáncer, los pacientes y sus familiares necesitan todo tipo de sustento.

Desgraciadamente puede llegar el día que después de haber llevado a cabo todos los chequeos preventivos, las posibilidades quirúrgicas y diferentes terapias hayan llegado a un límite y no quede ninguna otra opción abierta. **Cuando no sea posible frenar la progresión de la enfermedad**, sino sólo moderar la velocidad en la que avanza, entonces habrá que tomar **medidas paliativas**. Es decir, la finalidad ya no será la curación de la enfermedad sino **acompañar al paciente hasta la etapa final de su vida**. Estos cuidados paliativos abarcan varios aspectos: desde una terapia para aliviar el dolor, el tratamiento de los síntomas y los efectos secundarios (por ej. efectos secundarios de la medicación), así como un soporte psicológico y espiritual. Si llega a encontrarse en esta situación, no intente afrontarlo sólo. Busque un equipo profesional cerca de su domicilio que lo apoye. Lo ideal sería contar con la ayuda de un **equipo paliativo** o un equipo en un **geriátrico**. A menudo este soporte lo llevan a cabo el **médico de cabecera** o **enfermeras**.

Nadie es capaz de pronosticar cuánto tiempo va a durar este proceso (semanas, meses o años?) y por eso es importante considerar el tiempo que queda como lo más valioso que tenemos. Este es uno de los aspectos que tenemos que aprender todos de las personas que tienen por desgracia el tiempo que les queda por vivir limitado. Pero al fin y al cabo, nadie de nosotros sabemos exactamente cuánto tiempo nos queda en esta vida. Disfrute el día a día, independientemente si está Usted sano, si tiene EB o padece de cáncer. Reflexione qué cosas son para Usted importantes en la vida. Incluso puede ser ahora el momento de hacer realidad alguno de sus sueños. Pase tiempo con sus familiares y amigos, y goce al máximo de cada buen día. En la medicina paliativa existe el lema: „no es importante dar más años a la vida pero sí dar más vida a los años!“.

En los últimos años se ha estado investigando intensamente sobre las posibles causas y posibilidades de terapia en el cáncer de piel en la EB. Algunas ideas han sido realmente rompedoras, otras no han sido tan productivas. Esperemos que en los próximos años este campo de investigación siga avanzando. Si llega el día en que Usted puede necesitar estas terapias, a lo mejor existen otros conocimientos que pueden ser aplicados a su caso. Pero lo que sí que es seguro es que permanecerá como aspecto más importante el reconocimiento precoz de células cancerosas. Chequeos preventivos regulares y en el caso necesario, la realización de una biopsia, deben convertirse en una habitud a tomar muy en serio. Afrontarse a este tema implica ser valiente. Pero es mucho mejor afrontar el problema que cerrar los ojos e ignorarlo ya que de esta forma van a ganar un tiempo muy valioso y decisivo.