
EL SÍNDROME DE KINDLER

1. Introducción

Debido a determinadas características, el Síndrome de Kindler (SK) no pertenece a ninguno de los tres grupos principales de Epidermólisis bullosa y se considera una enfermedad independiente que forma, por así decirlo, un cuarto grupo principal. El nombre proviene de Theresa Kindler, que fue la primera persona que describió esta enfermedad.

Se distingue de las otras formas de EB porque la formación de **ampollas** no tiene lugar en una determinada capa de la piel, sino que éstas se pueden formar en **diferentes capas**. Las ampollas surgen, al igual que otras formas, en las zonas más expuestas a traumatismos. Presenta además otras características como cambios en la pigmentación y fotosensibilidad.



Lo más importante resumido

- **Las ampollas pueden surgir en diferentes capas de la piel.**
- **La característica principal es la formación de ampollas en manos y pies, cambios en la pigmentación de la piel así como una pronunciada fotosensibilidad.**
- **A menudo las mucosas quedan también afectadas.**

2. El síndrome de Kindler

El síndrome de Kindler viene causado por mutaciones del gen de Kindlin. La enfermedad se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo. Información más detallada la encontrarán en el capítulo de „Genética“.

La formación de ampollas empieza justo después del nacimiento, sobretodo en la zona acral. El término acral hace relación a las extremidades del cuerpo, como las manos y los pies, pero también incluye la nariz, la barbilla y las orejas. Al principio, la formación de ampollas está en primer plano pero con el transcurso de los años se va reduciendo.

A medida que va avanzando la enfermedad, surge una pronunciada poiquilodermia, término que podríamos traducir como „piel colorada“. Ésta surge debido a cambios en la pigmentación que hacen que la piel se presente llena de manchas. Con los años puede también desarrollarse una piel seca, una descamación leve del cuero cabelludo e incluso provocar la caída del cabello. Asimismo puede presentarse, sobretodo en manos y pies, una atrofia cutánea que implica que la piel parezca más delgada.

Los pacientes padecen también de una fotosensibilidad, que puede ser pronunciada o muy leve.

A menudo, las mucosas suelen quedar también afectadas. Esto significa para el paciente que pueden surgir complicaciones en la región de la boca y del esófago, pero también en la zona del ano. En la boca aparecen graves infecciones de las encías y en el esófago y en los intestinos pueden formarse estrechamientos (=estenosis). En consecuencia, surgen dificultades al momento de ingerir y complicaciones de defecación. Algunos de los pacientes presentan en los primeros meses de vida infecciones en las mucosas intestinales, que pueden hacer necesario un tratamiento médico.

Otro de los problemas que puede surgir en el Síndrome de Kindler es la unificación de partes cutáneas suaves, como por ejemplo en la zona de los dedos pero también a veces en la zona externa de las características sexuales. No es posible predecir si estas unificaciones se llegarán a producir y cómo serán de pronunciadas. Dependerá de cada paciente.

A pesar de todos estos problemas, el pronóstico es bueno y la esperanza de vida no queda, en principio, disminuida. En edad adulta es necesario llevar a cabo, además de los tratamientos necesarios, [controles regulares preventivos](#) de la piel, ya que existe un alto riesgo que se desarrolle [cáncer en la piel](#). En estos casos juega un papel decisivo un [diagnóstico precoz](#), que sea capaz de reconocer la primera fase del cáncer y éste pueda ser eliminado rápidamente. Hay que tener especial atención a las manos y a la zona facial.