

Viktoriya Antonova y Paula Otal Beltran

**CUIDADOS DEL RECIÉN NACIDO Y LACTANTE
CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA**

TRABAJO DE FINAL DE GRADO

Dirigido por Dra. Leticia Bazo Hernández



**FACULTAT D'INFERMERIA
Universitat Rovira i Virgili**

Sede del Baix Penedés, 2020-2021

“El cuidado es la ciencia de la enfermería.”

Jean Watson.

ÍNDICE DE CONTENIDO

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES.....	3
ÍNDICE DE TABLAS.....	3
RESUMEN.....	4
1.INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN.....	6
2.MARCO TEÓRICO.....	9
2.1.La piel.....	9
2.2.Epidermólisis bullosa (EB).....	9
2.2.1.Definición.....	9
2.2.2.Epidemiología.....	10
2.2.3.Etiología.....	11
3.OBJETIVOS.....	12
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	13
5.RESULTADOS.....	15
5.1.Resultados de la revisión bibliográfica.....	15
5.1.1.Clasificación de la EB.....	16
5.1.2.Diagnostico clínico.....	20
5.1.2.1.Pruebas diagnósticas.....	20
5.1.3.Tratamiento.....	21
5.1.4.Necesidades y complicaciones de los pacientes con EB.....	23
5.1.5. Cuidados de enfermería al recién nacido y lactante con EB.....	26
5.1.6.Seguimiento después del alta hospitalaria.....	29
5.1.7.Cura de las heridas.....	31
5.1.8.Manejo del prurito.....	41
5.1.9.Nutrición.....	41
5.1.10.Educación sanitaria y abordaje psicosocial.....	42
5.1.11..Heridas infectadas.....	43
5.1.12.Control de dolor.....	44
5.2.Plan de cuidado.....	26
5.2.1.Plan de cuidados completo NNN.....	45
5.3.Infografía.....	47
6.DISCUSIÓN.....	48
7.CONCLUSIONES.....	51
BIBLIOGRAFIA.....	53
ANEXO I: Cronograma TFG.....	56
ANEXO II: Análisis de la búsqueda bibliográfica.....	58
ANEXO III: Plan de cuidados completo con NANDA, NIC, NOC.....	62

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1 Las estructuras de la piel. Fuente: STANFORD CHILDREN'S HEALTH.....	9
Ilustración 2 Epidermólisis bullosa juntural (EBJ)	17
Ilustración 3 Epidermólisis bullosa distrófica (EBD).....	18
Ilustración 4 Síndrome de Kindler (SK)	19
Ilustración 5 Vendaje de las extremidades inferiores.....	40
Ilustración 6 Vendaje de la mano	40
Ilustración 7 Vendaje completo de un recién nacido.....	40
Ilustración 8 Vendaje y cura completa en paciente con EB	40

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 Bases de datos y documentos consultados	14
Tabla 2 Concepto TIME para la valoración y abordaje de heridas(30)	32
Tabla 3 Apósitos de uso más común en el cuidado de las heridas producidas por la EB	39

RESUMEN

Introducción y justificación La Epidermólisis bullosa (EB), comúnmente conocida como la piel de mariposa, forma parte del grupo de las enfermedades raras afectando al 3%-6% de la población mundial. En España, a día de hoy, hay 500 casos registrados. Es hereditaria, caracterizada por una extrema fragilidad de la piel en que el menor estímulo en ella puede provocar una lesión. No tiene tratamiento específico y todos los esfuerzos terapéuticos tienen un objetivo paliativo, dirigido a intentar mejorar al máximo posible la calidad de vida de los pacientes que la sufren y de sus familiares, a la cura de las lesiones existentes y a la prevención de la aparición de nuevas lesiones.

Objetivos Estudiar la epidermólisis bullosa, elaborar un plan de cuidados e infografía, detallando los cuidados básicos que requiere la enfermedad.

Metodología Revisión bibliográfica consultando las bases de datos SCIELO, CINAHL, CUIDEN, PubMed y Google Académico y asociaciones centradas en las afectaciones clínicas, psicológicas y sociales, y las necesidades alteradas que presentan los pacientes de EB. Posteriormente se ha elaborado un plan de cuidados utilizando las taxonomías NANDA, NIC, NOC y una infografía como documento de consulta rápida para los profesionales que atienden a este tipo de pacientes.

Resultados y discusión La EB es una enfermedad crónica e incurable que se diagnostica mayormente en el nacimiento y/o en el primer año de vida. Requiere múltiples cuidados de la piel y las mucosas, por lo que los pacientes están sometidos continuamente a curas, dolor y otras complicaciones. Los cuidadores principales son los padres y ellos mismos asumen la mayoría de las tareas de los cuidados. Hay una brecha importante en los datos estadísticos e investigaciones para obtener información basada en evidencia científica. Los pacientes y sus familiares tienen muchas necesidades encubiertas relacionadas con el tratamiento, acceso a material de curas, personal especializado en el cuidado de la enfermedad y ayudas sociales.

Conclusión Enfermería tiene un papel fundamental en el cuidado de los pacientes con EB y sus familias. Esta investigación y los instrumentos generados de la misma (plan de cuidados e infografía) facilitarán el conocimiento sobre su manejo.

Palabras clave: Epidermólisis bullosa, enfermedad ampollar, lesión ampollar, clasificación, complicaciones, tratamiento, cuidado de la enfermería

ABSTRACT

Introduction and justification Epidermolysis bullosa (EB), commonly known as butterfly skin, is part of the group of rare diseases affecting 3% -6% of the world population. In Spain, today, there are 500 registered cases. It is hereditary, characterized by an extreme fragility of the skin in which the slightest stimulus in it can cause an injury. It does not have specific treatment and all therapeutic efforts have a palliative objective, aimed at trying to improve as much as possible the quality of life of patients who suffer from it and their families, to cure existing lesions and to prevent the appearance of new injuries.

Goals Study the epidermolysis bullosa to develop a care plan and an infographic detailing the basic care required by the disease.

Methodology A bibliographic review consulting the SCIELO, CINAHL, CUIDEN, PubMed and Google Academic databases of different publications by authors and associations focused on the clinical, psychological and social affectations, and the altered needs presented by EB patients. Subsequently, a care plan has been drawn up using the NANDA, NIC, NOC taxonomy and an infographic as a quick reference document for professionals who care for this type of patients.

Results and discussion EB is a chronic and incurable disease that is mostly diagnosed at birth and / or in the first year of life. It requires multiple care of the skin and mucous membranes, so patients are continually subjected to cures, pain and other complications. The main caregivers are the parents and they themselves assume most of the tasks of the care. There is a significant gap in statistical data and research to obtain information based on scientific evidence. Patients and their families have many hidden needs related to treatment, access to medical supplies, personnel specialized in the care of the disease and social assistance.

Conclusion We consider that nursing has a fundamental role in care, support and this research and the instruments generated from it (care plan and infographics) will facilitate knowledge about its management.

Key words: Epidermolysis bullosa, bullous disease, bullous lesion, classification, complications, treatment, nursing care

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

La OMS define enfermedad como "Alteración o desviación del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo, por causas en general conocidas, manifestada por síntomas y signos característicos, y cuya evolución es más o menos previsible" (1). Algunas de las enfermedades existentes en la actualidad son las conocidas como enfermedades raras.

La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) define las enfermedades raras como aquellas que tienen una baja prevalencia en la población. Para ser considerada como rara, cada enfermedad específica sólo puede afectar a un número limitado de personas. Concretamente, cuando afecta a menos de 5 de cada 10.000 habitantes (2).

Hasta la fecha, se han descubierto de seis a siete mil enfermedades raras y se describen regularmente nuevas enfermedades en la literatura científica (3). Según la FEDER, se calcula que entre el 3% y el 6% de la población mundial sufriría una enfermedad de este tipo, lo que equivaldría aproximadamente a 3 millones de ciudadanos españoles (2).

Una gran parte de enfermedades raras se diagnostican en la edad pediátrica, tal como en la mayoría de casos (80%) son de origen genéticos. Pero la gran mayoría de enfermedades raras se desconoce cuál es su causa de aparición, por la falta de investigación sobre EERR. Hay que destacar que la prevalencia es mayor en adultos, debido a la alta tasa de mortalidad de algunas enfermedades en edad infantil (4).

Aunque es cierto que estas enfermedades pueden manifestarse de forma muy diferente en unas personas y en otras debido a que muchas de ellas cuentan con diferentes subtipos de la misma, se coincide en que, en su mayor parte, las enfermedades raras suelen ser crónicas y degenerativas, así como invalidantes.

Las características más importantes que comparten la mayoría de ellas son (2):

- Comienzo precoz (2 de cada 3 aparecen antes de los dos años)
- Dolor crónico (1 de cada 5)
- Discapacidad en la autonomía (1 de cada 3 casos);
- Amenaza para la vida en el 50% de los casos

Existe un ciclo vital, a la par que económico, de las enfermedades raras (la vivencia de la enfermedad por parte de los afectados y sus familias) en el que se localizan, en mayor o menor medida, procesos de vulnerabilidad y exclusión social que pueden variar en función del tipo y la gravedad de la enfermedad del afectado, la adecuación y eficacia de la atención sociosanitaria recibida, los recursos socioeconómicos propios del afectado y su familia, los recursos y apoyos sociales (o, por el contrario, los obstáculos) que reciben del entorno social, así como las habilidades y capacidades personales de afrontamiento de las situaciones (5). Muchas de estas enfermedades son incurables y solo tienen tratamiento sintomatológico y/o paliativo y es evidente que la calidad de vida de estas personas se ve comprometida y conllevan una gran

carga psicosocial, por eso encontramos un gran sufrimiento tanto en los pacientes como en los familiares. En el cuidado de los pacientes con EERR, enfermería tiene un papel fundamental ya que los pacientes necesitan ser atendidos desde diferentes ámbitos.

La poca inversión en investigación sobre las EERR y su tratamiento, provoca una falta de conocimientos científicos que impide el desarrollo de las estrategias terapéuticas y falta de calidad del cuidado de la salud como consecuencia. Ante esta situación, enfermería tiene un papel esencial para ayudar a los pacientes y a los familiares a obtener la información y atención adecuada a sus necesidades.

A día de hoy se puede ver un gran cambio tanto a nivel nacional como europeo sobre la investigación de las EERR estableciendo como prioridad en los Sistemas Sanitarios la investigación y atención a los pacientes con este tipo de enfermedades. A pesar de su baja prevalencia, son enfermedades con alta mortalidad y muy limitantes que presentan una necesidad de abordaje multidisciplinar, difusión de los recursos y conocimientos (6).

Una de estas enfermedades raras es la **Epidermólisis bullosa (EB)**, Epidermólisis ampollosa (EA) o más conocida popularmente como Piel de Mariposa. Es una enfermedad poco frecuente de tipo genético, hereditaria, crónica y sin tratamiento específico, provoca una extrema fragilidad en la piel y mucosas (7).

Es un trastorno crónico que requiere intervención y consideración del especialista para minimizar las complicaciones y mejorar la calidad de vida (7).

La característica más visible es la extrema fragilidad de aquellas personas que la padecen (8). Según los últimos datos de DEBRA Internacional, se estima que la incidencia de la enfermedad es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos. La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes. En España hay aproximadamente 500 personas con la enfermedad (8).

A día de hoy, la EB es incurable y las personas afectadas necesitan ayuda y cuidados continuos para el resto de su vida.

Últimamente podemos escuchar más sobre esta enfermedad en los medios de comunicación, pero los conocimientos siguen siendo escasos, hasta el punto que la gran mayoría de profesionales no están formados en esta materia y no se sabe cómo actuar ante tales casos. Una de las razones por las que decidimos realizar nuestro trabajo de fin de grado sobre este tema, es el haber vivido una situación en ámbito laboral relacionada con esta enfermedad y que durante estos cuatro años de formación, no nos habían hablado nunca acerca de este grupo de enfermedades, lo cual nos ha resultado una buenísima oportunidad para empezar una investigación en este tema tan amplio y desconocido.

Consideramos que el papel de enfermería en la atención integral a los pacientes con Epidermólisis bullosa es fundamental con el objetivo de prestar los cuidados necesarios y que estos sean de calidad y basados en la evidencia científica.

Es por eso que decidimos realizar esta revisión bibliográfica con el objetivo de elaborar un documento con información detallada, junto a un plan de cuidados completo y una infografía de los cuidados básicos de la enfermedad, y poder transferirla a la comunidad científica, en concreto al colectivo de enfermería, del que también formamos parte.

2. MARCO TEÓRICO

2.1. LA PIEL

La piel es el órgano más grande del cuerpo humano, su extensión en una persona adulta oscila los 2 metros cuadrados y pesa aproximadamente 4 kg, representando entre el 15 y el 20% de la masa corporal. Su espesor puede variar entre 0.4mm en los párpados y 5mm en los talones. Tiene una gran capacidad de regeneración y las múltiples funciones que desempeña son la comunicación sensorial, funciones inmunológicas y metabólicas, protección frente a la pérdida de agua y la regulación térmica (9,10).

2.1.1. ESTRUCTURA DE LA PIEL

La piel está formada por tres capas bien diferenciadas, la epidermis, la dermis y la hipodermis de más superficial a más profunda consecutivamente (9,10).

La capa más externa es **epidermis**. Su función es de protección y se caracteriza como estructura dinámica y con gran capacidad regenerativa (9,10).

La **dermis** se sitúa por debajo de la epidermis con un espesor de unos 4 mm. Presenta abundantes fibras de colágeno y elastina que se sitúan de forma paralela y dan a la piel su característica de consistencia y elasticidad. En ella se encuentran los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas, las fibras nerviosas, el tejido conectivo y los vasos sanguíneos que irrigan la piel (la epidermis no posee vasos) (9,10).

La capa más profunda de la piel es la **hipodermis**, que se sitúa por debajo de la dermis y está formada por tejido conjuntivo laxo y fibras que forman la unión entre la dermis y otros tejidos subyacentes. Está constituida por adipocitos, que forman el tejido adiposo, y presenta un nivel metabólico muy activo que además protege al organismo proporcionándole amortiguación y aislamiento térmico (9,10).



Ilustración 1 Las estructuras de la piel. Fuente: STANFORD CHILDREN'S HEALTH

2.2. EPIDERMÓLISIS BULLOSA

2.2.1. DEFINICIÓN

Epidermólisis bullosa (EB) entra en grupo de enfermedades raras que están relacionadas con trastornos genéticos raros y se caracteriza por la fragilidad de la piel y las mucosas (11,12).

La epidermólisis bullosa puede afectar individuos de diferentes orígenes étnicos y no tiene ninguna predisposición por el género o raza. La edad cuando aparece la enfermedad mayormente es en el nacimiento o durante la lactancia (11,12).

En función de la zona de la piel donde se produce la ampolla, la Epidermólisis bullosa se divide en cuatro grandes grupos y, a su vez, en más de 32 subgrupos (11,12).

- EB simple: la ampolla surge en un nivel intraepidérmico y, por lo general, tiene un buen pronóstico, ya que se cura sin cicatriz.
- EB juntural: la ampolla se forma en el interior de la membrana basal, lo que puede producir un pronóstico muy diverso. En este caso, la enfermedad suele necesitar curas cutáneas, así como tratamientos multidisciplinarios.
- EB distócicas: la ampolla sale en el nivel subepidérmico. Son las de más peligrosidad y morbilidad porque, cuando se curan, la ampolla produce cicatriz y retracción.
- EB mixta o de tipo Kindler. Ampollas aparecen en múltiples niveles (intraepidérmica, intralámina lúcida y su lámina densa)

2.2.2. EPIDEMIOLOGÍA

La Epidermólisis Bullosa (EB) es un tipo de enfermedad rara que presenta muy baja incidencia y prevalencia. Existen pocos estudios epidemiológicos realizados y publicados que hablan de la EB. Además hay que tener en cuenta a la hora de revisar los datos, que los paciente que padecen EBS en formas leves no acuden a las consultas de seguimiento con la misma frecuencia que aquellos casos más graves y con lo cual no hay información registrada sobre estos casos (3,13).

En EEUU la frecuencia de casos se estima en 1 de cada 53. 000 nacidos vivos, con una prevalencia de 1/125000 nacidos (3). A día de hoy es el único país que tiene un registro riguroso sobre la incidencia y prevalencia de EB hereditaria tras la creación del Registro Nacional.

En algunos países europeos, la prevalencia se estima en 0,60 por cada 10.000 individuos, siendo la incidencia de 1/166.000 incluyendo España (4).

En España la principal fuente de recogida de datos es la Asociación DEBRA. Según sus datos en nuestro país, la prevalencia de EB de forma grave se estima en 6 por 1000 000 habitantes (4,13). Tal como se mencionó anteriormente, en España existen aproximadamente 500 casos de EB, que corresponden a 16 casos por cada 1000 000 habitantes (14).

Estos datos son muy similares a los que presenta el estudio realizado en 1999 por la Dra. García Bravo del Hospital Virgen Macarena de Sevilla, en que colaboraron 18 dermatólogos en total y que permitió el registro de 239 casos entre los cuales se diferenciaba entre: EBS 69 (28,87%); EBJ 5 (2,09%); EBD 139 (58,16%) e indeterminados 26 (1,08%) (15).

Otro estudio epidemiológico sobre EB realizado en España, es el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMEC). Entre abril de 1976 y diciembre de 2004 se registraron 27 casos de EB entre 2.2040264 recién nacidos vivos. Según estos datos la incidencia de EB fue de 12 casos por cada millón de recién nacidos vivos (15).

Según los datos que facilita el *Hospital Sant Joan de Déu-Cínic* de Barcelona (Hospital de referencia en atención de los pacientes con EB), cada año se atiende cerca de 40 pacientes afectados por esta enfermedad. La unidad está formada por un equipo multidisciplinar y su función abarca más allá del tratamiento puramente de la enfermedad. Entre las diferentes funciones que se llevan a cabo se destaca el apoyo a las familias de los afectados, se les enseñan las normas de cuidado, se facilitan el contacto con otras familias de niños que se encuentran en la misma situación, contactan con centros de atención primaria (AP) correspondiente para cada caso de tal manera que pueda garantizarse la correcta atención y continuidad de los cuidados (16).

A día de hoy, la falta de estudios epidemiológicos entorno la EB dificulta la obtención de datos de incidencia y prevalencia exactos sobre la enfermedad.

2.2.3. ETIOLOGÍA

EB pertenece a un grupo de enfermedades hereditarias de la piel, no infectocontagiosas y que se transmiten de forma autosómica dominante o recesiva. Esto quiere decir que la EB está causada por mutaciones en los genes encargados de la codificación de las proteínas responsables de la estabilidad mecánica e integridad de la piel. Las proteínas que están afectadas son aquellas que participan en la formación del citoesqueleto, las uniones intracelulares y extracelulares. Hoy en día se describen más de 1000 mutaciones en 19 genes asociados y más de 30 fenotipos (17).

El fenotipo en las diferentes formas de EB está relacionado con el gen alterado (18).

3. OBJETIVOS

General

Estudiar la epidermólisis bullosa, elaborar un plan de cuidados e infografía, detallando los cuidados básicos que requiere la enfermedad.

Específicos

- Conocer la enfermedad y sus peculiaridades
- Indagar en las necesidades y cuidados de enfermería de los pacientes pediátricos con EB en su vida diaria.
- Analizar la importancia de la atención psicosocial precoz y educación sanitaria del paciente y su entorno.
- Detallar la secuencia de las curas y las diferentes técnicas según el tipo de lesión que pueden prevenir las complicaciones y aparición de nuevas lesiones.
- Identificar los productos que muestran su efectividad a la hora de tratar las manifestaciones cutáneas.
- Detallar las intervenciones necesarias para el manejo del dolor, prurito y otras manifestaciones derivadas de la enfermedad.
- Describir las complicaciones, métodos de prevención y/o detección precoz y tratamiento.
- Elaborar un Plan de Cuidados para pacientes pediátricos que ayude a proporcionar una atención relacionada a sus necesidades y que permita mejorar la calidad de vida
- Realizar una infografía dirigida a profesionales que refleje brevemente y de forma gráfica las generalidades en el cuidado de los pacientes con esta enfermedad

4. MATERIAL Y MÉTODOS

La metodología de este trabajo está basada en una revisión bibliográfica sobre la Epidermólisis Bullosa (EB), los cuidados de enfermería y las necesidades del paciente y sus familiares. Para ello hemos elaborado un documento de consulta rápida para los profesionales de enfermería, dotado de un plan de cuidados detallado mediante la utilización de la taxonomía NANDA, NIC, NOC y finalmente, viendo el desconocimiento de la enfermedad debido a la complejidad de la misma realizamos una infografía dirigida a los profesionales de la enfermería a pie de cama para facilitar la detección y cuidado de las lesiones producidas por la enfermedad.

La primera parte de la búsqueda está relacionada con el concepto de enfermedades raras y en concreto la Epidermólisis bullosa, su estado epidemiológico actual. La segunda parte está centrada en el análisis e investigación sobre la Epidermólisis bullosa como enfermedad rara, su etiología, diagnóstico, tratamiento y los impactos en salud y la vida diaria que produce en los pacientes que la padecen. La tercera parte de este trabajo consiste en la investigación, análisis y descripción del rol de enfermería en cuanto a cuidados específicos que necesitan los pacientes, los distintos tipos de curas a realizar así como su técnica y material a emplear dependiendo de la morfología de las heridas y lesiones que se puedan presentar.

Para la localización de los documentos bibliográficos se utilizó bases de datos disponibles en la biblioteca de la URV: SCIELO, CINAHL, CUIDEN, PubMed y GOOGLE ACADÉMICO. En la búsqueda se utilizó el operador booleano AND que permitió realizar una búsqueda más concreta y ajustada a nuestro interés.

Palabras claves: **Epidermólisis bullosa, enfermedad ampollar, lesión ampollar, clasificación, complicaciones, tratamiento, cuidado de la enfermería / Epidermolysis bullosa, care, nursing, paediatric.**

La búsqueda de los artículos se realizó limitando el rango de fecha de publicación entre 2010 y 2020. No obstante, decidimos incluir la Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria del Ministerio de Sanidad y Consumo, publicada en 2008, debido a su especial interés. Hemos incluido también otras guías y protocolos disponibles en internet como la guía de la Junta de Andalucía o de la asociación DEBRA-España, entre otros. Así mismo, algunos de los artículos incluidos en nuestro trabajo proceden de la búsqueda secundaria que se realizó a partir de la bibliografía de los artículos relevantes.

Se seleccionaron los artículos que cumplen los siguientes requisitos: publicaciones completas y trabajos reconocidos postulados por autores de diferentes países con rigor científico, guías de práctica clínica, protocolos especializados y ensayos clínicos.

Los principales criterios de exclusión fueron información repetida y/o no completa de la misma manera que se excluyeron artículos por contener información poco actualizada, que no resultaron relevantes como se pensó inicialmente o no relacionados con los objetivos de trabajo.

Base de datos	Documentos encontrados	Documentos seleccionados
PubMed	1080	26
CINAHL	940	6
Google Académico	1450	18
CUIDEN	11	5
SCIELO	17	3

Tabla 1 Bases de datos y documentos consultados

Por otro lado, se consultaron diferentes de centros y asociaciones relevantes en el manejo de esta enfermedad como:

- ORFANED
- FEDER. Federación Española de Enfermedades Raras: 1 documento
- DEBRA Asociación de Epidermólisis Bullosa o Piel de Mariposa: 4 documentos
- Instituto de Salud Carlos III. Registro de Pacientes de Enfermedades Raras: datos de epidemiología sobre la EB en España.
- Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona
- Hospital Vall d'Hebron de Barcelona

- Nanda, nic, noc consult
- Canva: web de plantillas para la realización de la planilla

5. RESULTADOS

5.1. RESULTADOS DE LA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

El resultado de nuestra estrategia de búsqueda por bases de datos lo presentamos mediante el siguiente flujograma y la tabla con el análisis detallado de la búsqueda bibliográfica, que se puede consultar en el ANEXO III.

FLUJOGRAMA DE REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

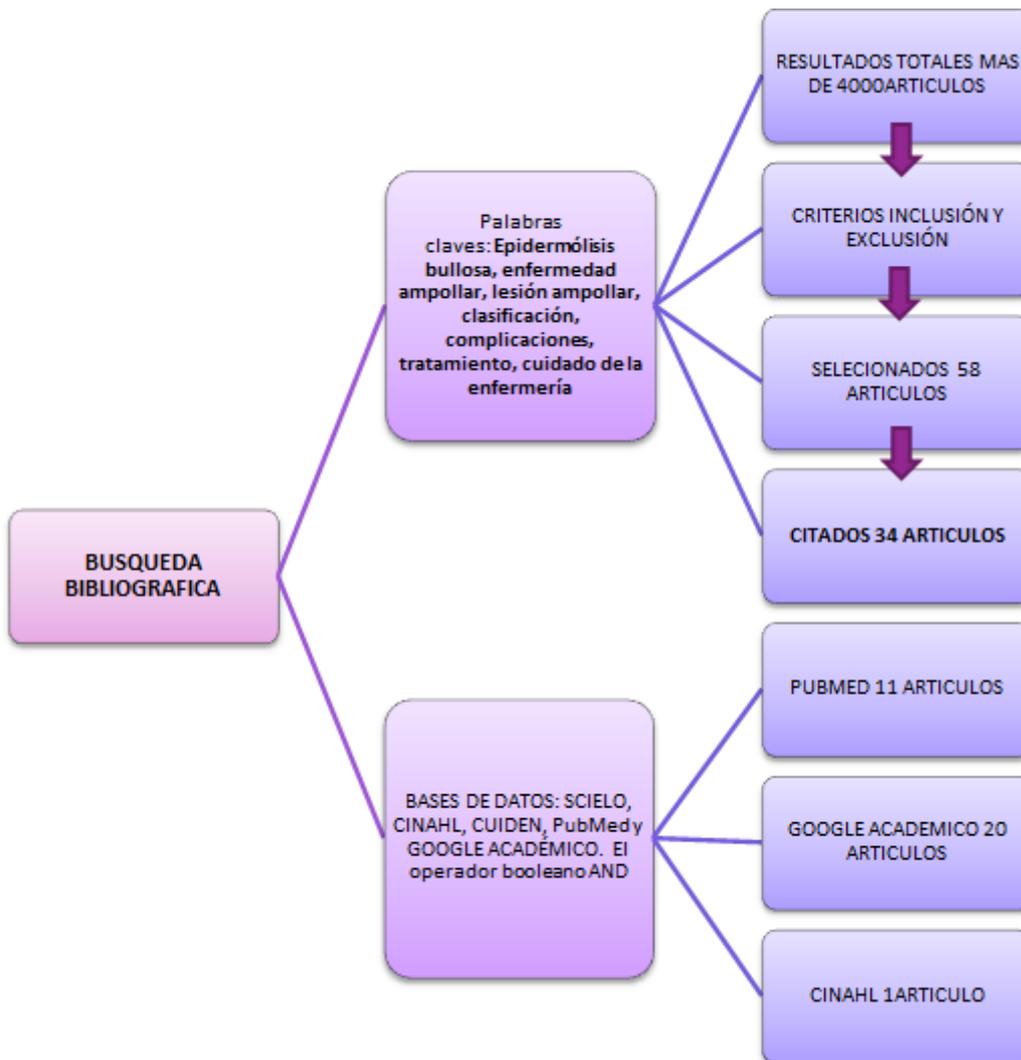


Figura 1 Flujograma de la revisión bibliográfica

5.1.1. CLASIFICACIÓN DE LA EB

La clasificación de esta enfermedad se basa en la propuesta por el Registro Nacional de Epidermolisis Bullosa de 1991 el cual se aceptó la última modificación el año 2008 y actualizada en 2014. "The classification of inherited epidermolysis bullosa(EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB (19).

5.1.1.1. EPIDERMÓLISIS BULLOSA SIMPLE (EBS)

Se caracteriza por presentar fragilidad cutánea que causa la aparición de heridas y ampollas localizadas en la epidermis. Histológicamente existe afectación de las células de la capa basal o suprabasal. Se transmite en la mayoría de los casos de forma autosómica dominante y sólo en un 5% de los casos por herencia autosómica recesiva. Clínicamente se manifiesta en el nacimiento o en periodo neonatal y/o primera infancia. Las lesiones generalmente son producidas por un traumatismo por lo que es infrecuente estas aparezcan de manera espontánea. Es la forma de EB que presenta mejor pronóstico y las complicaciones como las cicatrices, los quistes de milia o la distrofia unguar son poco frecuentes.

Los subtipos más frecuentes que existen de la EBS son (17–20):

- **La EBS localizada** se manifiesta clínicamente por la aparición de lesiones localizadas en las palmas de las manos y los pies. En algunos casos pueden aparecer erosiones en la mucosa oral durante la infancia. Pueden aparecer en cualquier otra parte del cuerpo causadas por traumatismos.
- **La EBS grave generalizada** es un subtipo de menor frecuencia que se asocia con severidad y elevada mortalidad en el periodo neonatal e infancia temprana. Clínicamente se manifiesta por lesiones características que son las vesículas agrupadas en forma de arco (herpetiforme). Es frecuente el desarrollo de hiperqueratosis en la zona palmo-plantar, que puede desaparecer en la edad adulta. En algunos casos, los pacientes presentan afectación de la mucosa con complicación como estenosis laríngea, distrofia unguar, anemia, retraso de crecimiento y sepsis.
- **La EBS generalizada intermedia** es otro fenotipo que se caracteriza por la presencia de ampollas no herpetiformes más generalizadas y que aparecen en el manos y pies, en zonas de fricción causada por la ropa, etc. Se inicia desde nacimiento o en primeros meses de vida.

5.1.1.2. EPIDERMÓLISIS BULLOSA JUNTURAL (EBJ)

La EBJ se caracteriza por la aparición de ampollas entre la epidermis y la dermis. Las lesiones están formadas en la lámina lúcida de la zona de la membrana basal (punto de unión de la dermis con la epidermis) (18,19). Es la forma menos común y más grave (21). Tiene un mal pronóstico en algunos subtipos y se relaciona con muerte durante las primeras semanas de vida (18).

La EBJ se divide en varios subtipos que se transmiten de forma autosómica recesiva.



Ilustración 2 Epidermólisis bullosa juntural (EBJ). Fuente: ACTAS DERMOSIFILIOGRÁFICAS

- **EBJ grave generalizada** es el subtipo más grave que aparece en el nacimiento y puede afectar a toda la extensión de la piel así como las mucosas del tracto digestivo y vías urinarias. La aparición de tejido de granulación exuberante de distribución simétrica es muy significativo de este subtipo. El cuadro clínico más común se caracteriza por la presencia de ampollas orales, displasia de esmalte con desarrollo de la caries fulminante, microstomía, carencia de uñas, alopecia y retraso de crecimiento. La tasa de mortalidad en este subtipo ronda cerca del 90% en el primer año de vida por anemia multifactorial, sepsis u otras complicaciones como neumonía y obstrucción de las vías aéreas (10,17,18).
- **La EBJ generalizada intermedia** se manifiesta desde nacimiento y es subtipo más común en su grupo de clasificación. Clínicamente se caracteriza por la presencia de ampollas generalizadas con cicatrización atrófica y hipopigmentación de la piel postinflamatoria, uñas distróficas o ausentes, displasia de esmalte y afectación de la mucosa oral moderada leve, alopecia en el cuerpo cabelludo. Tiene mejor pronóstico que la anterior, pero un alto riesgo de desarrollar carcinomas epidermoides (células escamosas) en la edad adulta (10,17–20).
- **EBJ inversa**, es un subtipo que cursa con un cuadro clínico característico por la presencia de ampollas generalizadas graves en cara y cuello con tejido de granulación, afectación vías aéreas superiores e hipoplasia de esmalte dental. También pueden aparecer ampollas en esófago y vagina en los primeros días de vida provocando una atresia congénita del píloro que ocasiona anomalías congénitas del tracto genitourinario. Puede tener un pronóstico variable que se relaciona con muerte infantil neonatal en su expresión más grave o dar lugar al fenotipo más leve existiendo la posibilidad de reparación quirúrgica (17,18).

5.1.1.3. EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA (EBD) (17–20).

La siguiente información se ha extraído de los artículos “Diagnóstico genético de la epidermolisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos” de los autores Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ y del Río M; y “Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects” de los autores Mariath LM, Santin JT, Schuler-Faccini L y Kiszewski AE (17,18).

La EBD se caracteriza por la formación de lesiones (ampollas) por debajo de la lámina densa y se localizan en la zona de la membrana basal dermoepidérmica, afectando al estrato más profundo de la piel, la dermis.



Ilustración 3 Epidermolisis bullosa distrófica (EBD). Fuente: ACTAS DERMOSIFILIOGRÁFICAS

En función del tipo de herencia, la EBD se divide en dos grandes subtipos EBDD (autosómica dominante) y EBDR (autosómica recesiva), que a su vez se subdivide a dos subtipos relacionado con la gravedad: la EBDR de Hallopeau-Siemens (EBDR-HS) – EBDR grave generalizada; y la EBDR no Hallopeau-Siemens (EBDR-nHS) - menos grave o EBDR intermedio.

EBDD clínicamente se caracteriza por la aparición de las ampollas de manera generalizada por todo el cuerpo desde el día del nacimiento. Sus complicaciones más comunes son los quistes de molía, atrofia, cicatrices y uñas distróficas. La EBDD puede tener varias formas como EBDD **localizada** por sus lesiones localizadas en los manos y pies; EBDD **peritibial**, que cursa con lesiones en forma de placa con color violáceo; y EBDD **pruriginosa** que se caracteriza por un prurito intratable. En general, la gran mayoría de las pacientes con EBDD presentan afectación cutánea de manera generalizada y afectación esofágica.

- EBDR de Hallopeau-Siemens (**EBDR-HS**) – EBDR grave generalizada.

Es el subtipo más frecuente con características de una severa gravedad, es evidente desde nacimiento y se manifiesta por presencia de ampollas y heridas generalizadas de gran extensión y con cicatrización atrófica. En su curso presenta complicaciones como el desarrollo de pseudosindactilia y contracturas articulares. Los pacientes afectados con esta enfermedad presentan afectación de la mucosa oral severa con caries excesivo, anguloglosia, microstomía, que a su vez se asocia con deficiente ingesta alimentaria y desnutrición con alta frecuencia. Entre otras manifestaciones extracutáneas cabe destacar la aparición de lesiones corneales,

estenosis esofágica, insuficiencia renal, anemia multifactorial, retraso de crecimiento, desarrollo de carcinomas metastásicos y muerte prematura del paciente.

- EBDR no Hallopeau-Siemens (**EBDR-nHS**) - menos grave o EBDR intermedio.

Su manifestación clínica es muy similar a la del subtipo anterior, pero con sintomatología más leve y complicaciones menos graves. Habitualmente la mucosa no está comprometida y las ampollas se localizan en zonas arcas (manos, pies, nariz y orejas) y pueden extenderse a cuello y tronco y su cicatrización es atrófica debido a las anomalías morfológicas y numéricas en las fibrillas de anclaje. No cursa con anemia ni retraso de crecimiento. Una de las complicaciones más graves es el riesgo de desarrollar carcinomas de células escamosas.

5.1.1.4. SÍNDROME DE KINDLER (SK)

El SK se caracteriza por herencia autosómica recesiva. Presenta un patrón biológico y clínico similar con la EB. Se conocen únicamente 200 casos a nivel mundial. Su manifestación clínica se presenta desde el momento de nacimiento con la aparición de ampollas de manera generalizada que desaparece con la edad. En su curso clínico esta enfermedad se caracteriza con fotosensibilidad, envejecimiento prematuro de la piel y queratodermatosis. Los pacientes con este síndrome pueden presentar complicaciones como colitis graves, esofagitis, estenosis uretral, hiperplasia gingival y carcinomas escamosos (17,18).



Ilustración 4 Síndrome de Kindler (SK). Fuente: ACTAS DERMOSIFILIOGRÁFICAS

5.1.2. DIAGNOSTICO CLÍNICO

La EB es una enfermedad heterogénea con una amplia variedad de gravedad y manifestaciones clínicas, pero independientemente de esto, en diferentes subtipos de la enfermedad se presentan signos muy parecidos. Por este motivo es importante realizar un diagnóstico diferencial completo para la instauración de tratamiento y el cuidado idóneo y adaptado en cada caso en concreto (17–20).

En los últimos años ha habido un gran avance sobre los conocimientos a nivel genético, así como avances tecnológicos que permiten realizar un diagnóstico de forma precoz en cualquiera de los tipos de EB (17–20).

El diagnóstico se realiza como en cualquier enfermedad común. Se inicia con la elaboración de la historia clínica completa, incluyendo los datos personales del paciente, que en el caso de los neonatos se realiza con un interrogatorio a los padres sobre los hábitos y consumos de sustancias tóxicas, medicación, enfermedades, evolución de embarazo, y antecedentes familiares de interés algunas incidencias, manifestaciones cutáneas y extracutáneas y momento exacto de aparición de los síntomas. En este examen clínico también se realiza una valoración de las lesiones (localización, afectación de mucosas, existencia de infecciones, sintomatología, etc.). En el neonato el diagnóstico clínico es complicado porque las manifestaciones clínicas de los síntomas iniciales son comunes para los 4 tipos de EB (17–20).

5.1.2.1. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El siguiente paso para el diagnóstico es la realización de una biopsia que permite realizar un estudio histológico, inmunomapeo genético y detección de mutaciones. Este estudio molecular permite identificar las proteínas afectadas, el nivel de expresión en la piel y los genes que las codifican. La inmunofluorescencia cutánea directa y la microscopía electrónica ayudan a determinar el tipo y subtipo fenológico de EB. En la realización de la biopsia es importante hacer una correcta elección del tejido que se quiere estudiar. Se debe elegir una ampolla de aproximadamente 18-24 horas de evolución con líquido seroso o hemático, tomando a su vez tejido circundante que no sea de la ampolla o una parte de piel sana sobre la cual se induce una ampolla microscópica (17–20).

5.1.2.2. ASESORAMIENTO O CONSEJO GENÉTICO

Cuando se detecta una mutación que ha causado la enfermedad se realiza una verificación del patrón hereditario. Este estudio permite calcular la probabilidad y riesgo de recurrencia en futuros hermanos e hijos (17–20).

5.1.2.3. DIAGNÓSTICO PRENATAL

Se realiza a aquellas personas que tienen antecedentes familiares con EB. Para estas personas esta prueba está cubierta por la seguridad social y el proceso está protegido por la Ley de Investigación Biomédica LIB 14/2007 y la Orden SSI/1356/2015, del 2 de julio en la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud. Se deben cumplir los principios de beneficencia y no maleficencia para su realización que garantiza a los pacientes la posibilidad de tomar sus propias decisiones y requiere la firma del consentimiento informado. Esta es una prueba invasiva que se realiza mediante una cariocinesis y se realiza entre las semanas de gestación 12 y 15. La muestra extraída contiene vellosidades coriónicas, líquido amniótico y micropartículas placentarias que forman el material de estudio (17–20).

Esta prueba es una de las novedades en el diagnóstico prenatal no invasivo que está basado en el estudio del ADN fetal que se encuentra en plasma materno. Se realiza mediante de una muestra de sangre materna, por lo que no implica ningún riesgo para el feto ni para la madre (17–20).

5.1.2.4. DIAGNÓSTICO PREIMPLANTACIONAL

Este procedimiento se realiza cuando se trata de una fertilización in vitro para asegurar que los embriones que se implantan a la futura madre no presentan las mutaciones. Hay que tener en cuenta que el proceso diagnóstico requiere tiempo y representa un periodo de tensión e incertidumbre para los pacientes y sus familiares. Por supuesto que la evolución de la enfermedad no cambiará, pero es importante mostrar empatía y asertividad para establecer una relación terapéutica correcta. Una vez se diagnostica la enfermedad y se conoce su pronóstico, es importante ofrecer todos los recursos disponibles y facilitar una atención sanitaria multidisciplinar con cuidados personalizados (17–20).

5.1.3. TRATAMIENTO

A día de hoy la EB no tiene un tratamiento específico sino que las personas afectadas disponen básicamente de un tratamiento sintomático y paliativo. La terapia genética, el reemplazo de proteínas afectadas o deficientes y las terapias basadas en células podrían ser posibles para el tratamiento de esta enfermedad, pero su acceso es limitado y su coste muy elevado (22,23).

Es importante y necesario ofrecer un cuidado integral dentro de un marco multidisciplinar para cada paciente, evitando complicaciones y ofreciendo un cuidado que mejore al máximo posible su calidad de vida.

El cuidado de las heridas, además del control de nutrición, salud bucodental, afecciones oftalmológicas, digestivas y genitourinarias forma parte de las intervenciones prioritarias para evitar las complicaciones graves y que pueden tener consecuencias que afectarán a

calidad de vida, sobre todo si tratamos un paciente pediátrico. Otro punto, de prima prioridad, es el control del dolor multifactorial y los pruritos, que pueden ser continuos e invalidantes (22,23).

Es necesario que el personal que realiza la atención a las personas afectadas tengan los conocimientos adecuados y la preparación necesaria previa para evitar errores y daños innecesarios.

La enfermera desarrolla un papel importante garantizando la realización y continuidad de los cuidados, realizando educación sanitaria al paciente y la familia y asegurando la supervisión periódica de dichos cuidados (10,24).

5.1.4. NECESIDADES Y COMPLICACIONES DE LOS PACIENTES CON EB

5.1.4.1. NECESIDADES ALTERADAS

- Respiración

La necesidad de respirar es una necesidad básica y vital. Una correcta respiración y oxigenación es necesaria para la correcta función de todos los órganos y sistemas del organismo. Los subtipos de EB como EBJ grave generalizada provocan afectación de la mucosa oral y vías respiratorias superiores provocando estenosis glótica, subglótica, laríngea y otras complicaciones como neumonía y obstrucción de las vías aéreas (10,17,22).

- Alimentación e hidratación.

La EB en todos sus tipos y subtipos moderados o graves presenta afectación de la mucosa oral, tracto digestivo, hipoplasia del esmalte dental, caries fulminante, atresia pilórica y/o estenosis esofágica. Estas afectaciones son dolorosas y perjudican la masticación y la deglución. Por otro lado, la aparición de ampollas puede producirse en cualquier parte de tracto digestivo provocando disminución de la absorción de los nutrientes y carencia de vitaminas A, B6, B12, C, D, minerales (zinc, hierro) y otros microelementos esenciales causando desnutrición, anemia, hipoalbuminemia, osteoporosis y retraso en el crecimiento. Muy a menudo se suma deshidratación por falta de ingesta o déficit de absorción agravado por una pérdida continua de líquidos en el caso de presencia de heridas exudativas y formación de las ampollas. Todas estas carencias dificultan el proceso de cicatrización y curación de las heridas y favorece la sobreinfección. Por este motivo es importante mantener un buen aporte calórico y nutritivo con el objetivo de evitar un posible compromiso del sistema inmunitario (10,17–19,22).

- Eliminación.

Las vías genitourinarias pueden verse afectadas en los casos de EB en formas severas y moderadas producidas por ampollas, vesículas y cicatrices que afectan a la eliminación urinaria, pudiendo producir descamaciones crónicas, estenosis o dilataciones en estructuras urinarias como la uretra o los uréteres, así como hipertrofia vesical. En el caso de los niños puede aparecer fimosis debida a las cicatrices en el glande y fusión de los labios de la vulva en el caso de las niñas(17,18,22).

La eliminación fecal puede verse afectada por el estreñimiento debido a una serie de factores como son: deshidratación, erosiones y fisuras en la zona del recto y ano, hemorroides, falta de actividad física, déficit de fibra e ingesta de suplementos de hierro y vitamina C (18,20,23).

- Movilidad/actividad.

Las ampollas y su cicatrización atrófica en la zona palmo-plantar y de las extremidades, contracturas e hiperqueratosis afectan al sistema locomotor. Otras complicaciones como la pseudosindactilia, fusión de la piel interdigital y dolor, entre otras, provoca limitación de la

movilidad que a su vez favorece a la atrofia muscular y alteraciones óseas como osteoporosis y osteopenia (18,19,22).

- Descanso.

El dolor provocado por las lesiones y la incomodidad que puede dar el hecho de llevar permanentemente distintos apósitos y vendajes por el cuerpo puede producir frecuentemente insomnio y privación del sueño, que a su vez impacta de manera directa en el correcto desarrollo de otro tipo de actividades y en la salud psicoemocional del paciente (18,22).

- Vestirse y desvestirse.

El roce que produce la ropa puede producir nuevas lesiones y dolor. En los neonatos y los niños de la primera infancia la situación se agrava por el pañal y su manipulación (19).

- Termorregulación.

El déficit de integridad cutánea, la desnutrición y el bajo peso produce sensibilidad de frío en los pacientes con EB. Por otro lado, las temperaturas altas y la sudoración pueden ser la causa de nuevas lesiones, irritaciones y sobreinfección de las heridas ya existentes (19,22).

- Higiene.

Es un proceso que se ve muy alterado por el dolor y miedo de producir nuevas lesiones además de farragoso por el hecho de tener que tener en cuenta constantemente las heridas y erosiones ya existentes además de la sensación de frío que puede producirse al mojar la piel como hemos mencionado anteriormente (19,22).

- Evitar peligros ambientales.

La piel juega un papel importante en cuanto a protección ejerciendo de barrera entre el ambiente exterior y el organismo. El déficit de la integridad cutánea que padecen los pacientes con EB aumenta el riesgo de complicaciones relacionadas con las agresiones ambientales (17,18,21).

Otro factor de riesgo es el exceso de exposición solar, relacionado directamente con el riesgo de quemaduras y melanomas, entre otros tipos de neoplasias; por otro lado, la falta de exposición solar se relaciona con un déficit de vitamina D que altera el sistema osteomuscular aumentando el riesgo de fracturas (17,18,21).

Las alteraciones oftalmológicas que se producen por lesiones corneales u obstrucción del canal lagrimal entre otras, produce disminución de la capacidad visual total o parcial siendo más propensos a sufrir traumatismos o caídas (10,17,18,22).

La infección es otro peligro al que están expuestas las personas con EB, que de forma generalizada puede dar lugar a una sepsis, lo que supone un alto riesgo para la vida de los

pacientes. Los patógenos colonizadores más comunes son el Staphylococcus, el Estreptococos, la Pseudomona y la Cándida (10,17,18,22).

- Comunicación

Esta necesidad se ve altamente afectada haciendo que el paciente corra un gran riesgo de aislamiento social debido al estilo de vida que obliga a llevar esta enfermedad y al desconocimiento y posible rechazo por parte de la sociedad (22). No valorable en los RN y lactantes.

- Creencias y valores.

En caso de los pacientes pediátricos no es valorable, aunque en adultos puede llevar al desarrollo de una crisis a nivel espiritual.

- Realización.

Al igual que la comunicación anteriormente mencionada, esta necesidad puede verse afectada por las limitaciones a la hora de realizar ciertas actividades debido al dolor, la distorsión de la imagen personal, las posibles alteraciones psicológicas (ansiedad, depresión, miedo, disminución de la autoestima, etc.), los reiterados ingresos hospitalarios y las largas curas a realizar día tras día (19,21,22,24).

- Recreación

Esta necesidad se verá afectada y limitada por los mismos factores que a la necesidad de realización.

- Aprender

La capacidad intelectual no está afectada pero el dolor, el prurito, la falta de descanso y otras limitaciones que deben sobrellevar en su vida cotidiana pueden alterar o disminuir el interés por el aprendizaje o hacer que los pacientes no puedan asistir a clase perdiendo cursos.

Debido a la rareza de esta enfermedad, las encuestas y otros estudios realizados sobre su efecto sobre la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores no resultan muy representativas por lo que no existe un número elevado de estudios publicados sobre el manejo diario de los cuidados en la epidermólisis bullosa. Por otro lado, debido a sus muchas variedades y formas de manifestación, el grado de afectación e impactos en la vida diaria y social será diferente para cada paciente que padece la enfermedad. No obstante los pacientes y sus cuidadores acostumbran a destacar el dolor y la reducción de la movilidad como mayor impacto sobre las actividades básicas de la vida diaria así como para la posibilidad de estudiar, realizar deporte, jugar, desarrollar una correcta interacción social, etc., afectando

consecuentemente en una baja autoestima, sentimientos de culpa y estrés. En el caso de los cuidadores, existe una difícil combinación entre su vida familiar, profesional y el elevado cargo financiero y emocional (10,22,24).

5.1.5. CUIDADOS DE ENFERMERÍA AL RECIÉN NACIDO Y LACTANTE CON EB

Los cuidados en los recién nacidos con EB requiere un trato especial en todos los aspectos desde el primer momento en su nacimiento.

Los procedimientos de cuidado y algunas técnicas pueden provocar un daño grave y/o irreversible sobre piel frágil del recién nacido o un lactante con EB. Es importante tener en cuenta que la piel de los niños sanos es mucho más frágil que en las personas adultas (10,20).

Piel de los recién nacidos y de los niños pequeños tiene un espesor de entre 20% y 30% menos que la piel de la persona adulta, que a su vez facilita la absorción y pérdida de las diferentes sustancias y provoca más vulnerabilidad frente las infecciones, irritaciones y traumatismo así como se encuentra más predispuesta a la deshidratación y la sequedad. Alrededor de la pubertad la estructura y la función de la piel de los niños no se considera similar a la de los adultos (10,20).

Hay que adaptar las medidas específicas y cuidados extremos sobre la piel de los RN teniendo en cuenta los aspectos fisiológicos de la piel mencionados y su adaptación en el ambiente extrauterino. La pérdida de la integridad de la piel y la mucosa provoca la pérdida de líquidos, desequilibrio electrolítico y deshidratación y la predispone a infecciones recurrentes (10,20).

5.1.5.1. MEDIDAS DE CUIDADO ESPECÍFICAS DEL RECIÉN NACIDO

5.1.5.1.1. MEDIDAS GENERALES EN LA ATENCIÓN DEL RECIÉN NACIDO

Las medidas generales en el cuidado de los RN con epidermólisis bullosa por parte de los profesionales sanitarios deben estar basados en la evidencia para asegurar su máxima seguridad). Los expertos en el cuidado de los RN con EB aconsejan una secuencia del cuidado pensada desde el momento del nacimiento y su planificación del cuidado diario posterior (8–10,15,19,22,23).

El RN con sospecha de EB es considerado como paciente crítico y se traslada en UCIN donde debe confirmarse el diagnóstico mediante pruebas complementarias y proceder a garantizar acceso venoso colocando un catéter umbilical y/o una vía central permanente (diseño externo tunelizado como catéteres Broviac) (10,15,19,21–23).

5.1.5.1.2. MEDIDAS PARA EVITAR LA FORMACIÓN DE LAS AMPOLLAS

La siguiente información ha sido extraída de las publicaciones citadas en (8–10,15,19,21–23):

- Colocación de ligaduras en el cordón umbilical, NO utilizar pinzas de plástico.
- Utilizar sensores de pinza para medir la saturación de O₂.
- Adaptar manguito del tensiómetro con un relleno grueso
- Los electrodos de monitorización deben ser de un tamaño pequeño, debe cortarse el adhesivo y sujetarlos con venda no adhesiva asegurando que la parte en contacto con la piel está bien lubricada
- Evitar aspiración naso y oro-faríngea. En caso de que se necesite, optar por un catéter blando y una presión de aspiración mínima.
- Retrasar el contacto piel con piel entre padres y recién nacido.
- Identificación del paciente mediante una banda puesta en la ropa en lugar de la muñeca.

El uso de incubadora debe estar muy restringido, excepto en caso de prematuridad del recién nacido. El calor y la humedad son factores que reducen el umbral de formación y aparición de las ampollas. Como alternativa se propone utilizar calentadores de techo con medidas de precaución (15,19,22,23).

5.1.5.1.3. MODO DE VESTIR

Se recomienda por parte de los expertos la ropa fácil de poner y quitar, evitar el contacto de las costuras con la piel dándole la vuelta o usar prendas sin costuras, suaves y que sirvan de protección frente a agentes patógenos (10,15,19,22,23).

El uso de pañales desechables requiere ciertas preparaciones previas por lo que se recomienda aflojar las gomas sujetadoras y acolchar los bordes elásticos con material suave como espuma o capa de silicona. Resultan más seguros los pañales con cierre de velcro (10,15,19,22,23).

5.1.5.1.4. PRECAUCIÓN EN LA MANIPULACIÓN DEL RECIÉN NACIDO

La siguiente información está extraída de las publicaciones referenciadas con (8,9,19,21,23,24).

Es esencial prestar mucha atención a la hora de manipular el RN por lo que, en caso de levantarlo, se recomienda hacerlo con el colchón de incubadora neonatal deslizando los manos por debajo del colchón o con ayuda de la sábana para evitar al máximo la fricción con la piel.

Por otro lado, cuando sea necesario coger al RN desnudo se debe colocar una mano detrás de las nalgas y la otra detrás del cuello y la cabeza de forma suave de manera que se permita al niño rodar hacia atrás y poder levantarse.

Se debe que evitar el uso de cintas adhesivas, por lo que se recomienda el uso de cintas de silicona blanda para la sujeción de los catéteres, electrodos, tubos y sondas. El uso de estas cintas permite la extracción atraumática y su retirada se realiza suavemente.

Cuando se necesite retirar los adhesivos usados accidentalmente o la ropa adherida a las heridas se recomienda el uso de los removedores de adhesivos médicos de silicona, o en su ausencia pueden ser sustituidos por parafina líquida y blanca en proporción 1:1. La misma proporción de parafina puede usarse para limpiar el área del pañal en lugar de un limpiador emoliente a base del aceite.

5.1.5.1.5. BAÑO Y CUIDADO PREVENTIVO ZONA DE PAÑAL, PIES Y MANOS

Se recomienda adaptar la frecuencia del baño a cada paciente, aunque no hay evidencia que deba ser especial y generalmente se realiza con el agua tibia (8,9,19,22,23).

En caso de presencia de heridas encostradas se utiliza un limpiador emoliente a base de aceite. Si las heridas están infectadas deben tratarse con antisépticos. La piel después del baño debe secarse con una toalla suave evitando friccionar (19,22,23).

Los RN con EB presentan aplacías cutis congénitas y formación de ampollas en las manos y los pies después del parto que requieren un vendaje específico para prevenir la fusión temprana de los dedos. Se utilizan apósitos de fácil modelación, como espumas de silicona blanda. Es importante mantener el primer dedo extendido y separado del resto de la mano o pie. Para la separación de los dedos debe cortarse la espuma a tiras en los tamaños que se precise para cada uno de ellos. En el caso de no disponer de estas vendas, pueden utilizarse gasas impregnadas de parafina cortadas de la misma manera (8,9,19,22,23).

El área del pañal por su exposición a las heces y la orina, así como a la propia oclusión del pañal requiere una atención especial y está sujeta a las manipulaciones.

Frecuentemente hay presencia de erosiones que pueden tener diferente nivel de exudación. Para tratar las erosiones poco exudativas se recomienda utilizar gasas impregnadas en parafina que deberán ser reemplazadas por otras nuevas en cada cambio de pañal. Como alternativa pueden usarse apósitos de silicona suave o gasas impregnadas en hidrogel. En las lesiones muy exudativas se recomienda el uso de antiséptico y espumas de silicona (8,9,19,22,23).

El cuidado y tratamiento de la piel en el caso de las pacientes con EB debe ser individualizado y adaptado en función del tipo y gravedad de la enfermedad.

5.1.5.1.6. ALIMENTACIÓN Y MEDIDAS DE PRECAUCIÓN

La modalidad de alimentación debe ser valorada individualmente según la gravedad de la enfermedad y la capacidad de la madre. En las formas menos graves se recomienda lactancia materna, por lo que se requerirá educación sanitaria por parte del personal de enfermería (19,21–23).

Para reducir la fricción se recomienda aplicar parafina líquida en el pezón de la madre y en la cara y los labios del RN. En el caso de LM dificultosa se priorizará la alimentación oral y puede ser complementada con suplementos nutricionales. Las tetinas comerciales se ablandan mediante agua tibia previamente hervida y para facilitar la succión puede agrandar el orificio y/o crear orificios adicionales. Los labios del niño deben protegerse con vaselina (19,21–23)..

En algunos casos puede ser necesario realizar alimentación por sonda nasogástrica que deberá ser fina, blanda y de poliuretano y que será fijada sin adhesivo para reducir el traumatismo de la piel (19,21–23)..

5.1.6. SEGUIMIENTO DESPUÉS DEL ALTA HOSPITALARIA

El recién nacido recibe el alta hospitalaria en su hogar cuando su estado general de salud es estable y los padres muestran una adecuada preparación para realizar los cuidados diarios que su hijo requerirá. El equipo de enfermería será el encargado de que los padres reciban toda la información para poder brindar estos cuidados a su hijo.

La primera visita de seguimiento al alta se programa 1-2 semanas después de recibir el alta del hospital. El seguimiento se realiza por un equipo multidisciplinar (dermatólogo, pediatra, enfermera de referencia en EB, psicólogo y si se precisa, trabajadora social). En esta visita se realiza un examen clínico completo (piel, mucosa, nutrición, dolor), se evalúa la capacidad de los padres de vestir y desvestir correctamente al niño, así como de realizar las curas. Si esta valoración se considera correcta, la próxima visita se programará en un mes y después cada 3 meses durante el resto de la infancia. En las formas leves de EB las visitas de seguimiento pueden ser programadas cada 6 meses (10,15,19,22,23).

Los problemas adicionales que tiene la población pediátrica con EB son la presencia de heridas, dolor y picor crónicos; alta susceptibilidad a infecciones, anemia y desnutrición, alto riesgo de desarrollar cáncer, trastornos psicológicos y sociales relacionados con la escolarización y el ocio y la no aceptación de la enfermedad (24).

La atención y cuidados de la enfermera al paciente pediátrico con EB se puede dividir en diferentes etapas:

1. Conocer la enfermedad y sus complicaciones más frecuentes.

La enfermera debe actualizar sus conocimientos sobre la enfermedad y sobre los avances en las curas y tratamientos (24)..

2. Educación de los cuidadores.

La enfermera debe informar a la familia sobre la enfermedad y el cuidado que requiere la persona con EB. Debe dar información e instrucciones sobre el cuidado (curas, prevención...), signos de alarma y actuaciones frente a ellos. Se debe instaurar las relaciones terapéuticas y poder obtener una colaboración conjunta con cuidador para un abordaje integral centrado en el paciente y su entorno (24).

3. Prevención de las complicaciones.

La relación terapéutica entre enfermera y cuidador permite prevenir o retrasar la aparición de complicaciones, su detección precoz y disminuir la gravedad de los mismos. Las complicaciones más frecuentes son: dolor, afectación de la nutrición y digestión, picor y complicaciones músculo-esqueléticas. Es necesario comprobar periódicamente la adherencia al tratamiento y la cobertura de las necesidades que tiene la persona con EB. La enfermera debe averiguar el conocimiento acerca de las curas de las lesiones que tienen los cuidadores y que prácticas de cuidado rutinario se realizan, las dificultades que tienen y cuál es el manejo de las complicaciones (10,21,23).

4. Cuidado de la piel sana y mucosa: higiene, hidratación y protección.

Tal como se mencionó anteriormente el cuidado de la piel y las medidas preventivas para evitar las lesiones nuevas es primordial en el cuidado de las personas afectadas por EB (19,22,23).

5. Realización de las curas de las heridas, gastrostomías....

En esta etapa, la enfermera tiene un papel importante a la hora de realizar las curas, el control y evaluación de la respuesta al tratamiento y realización de educación sanitaria a los cuidadores acerca de los procedimientos (22–24).

6. Elección del material y realización de los vendajes adecuados.

El material de cura debe cumplir su función y su elección depende de factores como la extensión y zona de la lesión, presencia del exudado, infección, etc (22,23,29,30).

7. Abordaje y ayuda en el aspecto psicosocial.

Se evalúa el cuidador y el enfermo y se busca las medidas de ayuda más apropiada en cada caso (23,24).

A continuación se detallan los puntos 4, 5 y 6.

5.1.7. CURA DE LAS HERIDAS

El cuidado de las heridas se basa en el control y prevención de la infección, manejo de exudado, olor, dolor, prurito y cuidado de la piel perilecional. Los artículos encontrados coinciden en que la mejor forma de tratar las heridas es proporcionar una adecuada humedad, temperatura, hidratación y protección frente a posibles traumatismos y microorganismos patógenos (15,22–24). Enfermería es la responsable de realizar las curas y la educación sanitaria a los padres que serán quien se encargará de estas curas en el día a día después del alta.

Para la cura de las lesiones producidas por la EB, es importante tener en cuenta algunos aspectos para evitar que se convierta en un procedimiento estresante y doloroso para el paciente (15,19).

Para poder sujetar al bebé sin que se le produzca daño en la superficie cutánea, se hará lo siguiente (8,9,19,21,22):

- Siempre que sea posible, se maneja en su cuna, que se habrá acolchado previamente. Si existe necesidad de moverlo en ella, se girará la manta o talla que se colocará debajo, en sentido opuesto a nosotros.
- Si hay que girarlo o levantarlo, se cogerá con una mano abierta sobre la zona occipital y la otra sobre las nalgas.
- Nunca se levantará cogiéndolo por debajo de los brazos efectuando presión o fricción.
- Para sujetar una extremidad, se hará por la articulación, sin apretar.

Es aconsejable bañar al bebé antes de realizar el procedimiento de curas para evitar la proliferación de microorganismos en las heridas y ablandar los apósitos para que su retirada no sea dolorosa. Es por eso que la periodicidad de las curas se recomienda que sea cada dos o tres días para favorecer el mecanismo de acción de los (8,9,19,21,22).

5.1.7.1. VALORACIÓN DE HERIDAS: CONCEPTO TIME (29,30)

La siguiente información está extraída de las publicaciones de Domínguez LB, Pérez MB, Fogués GC, Lombardo FC, Hernández TE, Pastor EG, et al. y de Soteras Prat A.

- Tiempo de evolución
- Localización
- Dimensiones
- Tipo de tejido (granulación, esfacelo, necrótico)
- Estado de la piel perilesional
- Presencia de signos de infección
- Dolor
- Tipo de cura y periodicidad

Existe una relación de causalidad entre el proceso de curación y cicatrización de una herida y algunos componentes que pueden retardar este proceso, como son la presencia de una infección, el tejido no viable en el lecho de la herida o el exudado de esta. El concepto TIME es una herramienta de ayuda a los profesionales que permite hacer una valoración rápida de una herida crónica para decidir cuál es el producto o tipo de cura más eficaz posible (29). Su objetivo es la correcta preparación del lecho de la herida para facilitar su correcta cicatrización, así como para reducir el coste económico del tratamiento (29).

T	I	M	E
Tejido no viable	Presencia de signos de infección	Desequilibrio de humedad	Bordes de la herida que no avanzan
Control del tejido viable	Control de la infección	Control el exudado	Estimulación de los bordes epiteliales
Estimular tejido sano mediante limpieza y desbridamiento	Disminuir carga bacteriana. Cuantificación y determinación del tipo de microorganismo	Favorecer cura en ambiente húmedo. Proteger tejido de cicatrización neoformado.	Evitar la maceración. Proteger bordes perilesionales. Aplicar productos barrera.

Tabla 2 Concepto TIME para la valoración y abordaje de heridas (30)

5.1.7.2. PROCEDIMIENTO DE CURA

Según la bibliografía consultada, el procedimiento de cura requiere de ciertos pasos a seguir (7–10,19,22,23):

1. Preparación del entorno y material necesario.
2. Retirada de ropa, vendajes, apósito.
3. El baño, limpieza desinfección. Secado del cuerpo
4. Revisión del cuerpo y valoración de la herida + TIME (Trisque, Infection, Moisture y Edge)
5. Realización de la cura. Detección y drenaje de las ampollas, desbridamiento, protección de la piel perilesional.
6. Elección y colocación del apósito
7. Hidratación de la piel sana.
8. Realización de vendaje. Debe cumplir sus funciones principales: sujetar los apósitos y protección.
9. Registros y anotaciones sobre las características de las heridas y curas realizadas, intensidad de dolor.

El procedimiento de cura requiere de un ambiente tranquilo y agradable, con la temperatura adecuada, con suficiente luz y en las máximas condiciones de limpieza y confort (LM, sacarosa).

Se recomienda la administración de analgesia prescrita 30 minutos antes de iniciar las curas si fuera preciso para prevenir la aparición de dolor durante el procedimiento.

Es importante que tanto el personal sanitario como los cuidadores en el ámbito del hogar tengan presente la realización de la higiene de manos antes y después del procedimiento de cura de las heridas.

5.1.7.3. PREPARACIÓN DEL CAMPO ESTÉRIL Y MATERIAL QUE SE VA UTILIZAR PARA LA CURA

La siguiente información está extraída de las fuentes referenciadas en (7–10,19,22,23):

- Productos de limpieza y desinfección.
- Material fungible: Campo estéril, bisturí, agujas hipodérmicas, gasas estériles de diferentes tamaños, kit de curas (tijeras finas de pato y de pico, pinzas, mosquito), material de cura (apósitos especiales no adhesivos, vendas y mallas tubulares), guantes estériles, empapadores, algodón o espuma para acolchar.
- Productos de cura tópica: suero fisiológico, antisépticos como Clorhexidina al 0,1%, Eosina 2%, permanganato de potasio (nunca se debe utilizar las soluciones yodadas), cremas hidratantes para piel sana, ácidos grasos hiperoxigenados para aplicar en los

puntos de presión, cremas de barreras para proteger la piel perilecional y la zona del pañal.

- Eliminadores de adhesivo tipo spray.
- Pomadas con antibióticos como la mupirocina y la nitrofurazona por prescripción médica en el caso de heridas infectadas

Antes del baño se debe retirar ropa, mallas, vendas tubulares y apósitos secundarios y preparar una zona sucia adaptada para la retirada del material usado (10,19,22,23):

Una vez se haya metido al niño en la bañera evitando posibles lesiones y se haya sumergido, hay que valorar la posibilidad de retirar el apósito primario de la manera más atraumática posible, con suavidad y de la misma manera se retira la piel muerta si es el caso (8,9,19,22,23).

El aclarado y secado de la piel debe hacerse mediante pequeños toques con material de secado suave, como por ejemplo una compresa de algodón, secando primero la piel de la zona a posterior (dorso, nalgas), después extremidades inferiores, parte anterior y finalmente extremidades superiores (8,9,19,22,23).

En caso de que no se puede realizar el baño previo de la cura, la retirada del apósito primario se realiza después del remojo con suero fisiológico, que permite evitar el dolor, minimizar la trauma y erosiones, dañar tejido de granulación y a su vez permite la retirada del tejido desvitalizado y limpieza lecho de la herida fácilmente. Los expertos en curas de heridas apuntan que la retirada de los apósitos puede durar entre 30 y 40 minutos y posteriormente, el baño y procedimiento de la cura entre 3 y 4 horas (19,22,23). Algunos autores exponen que añadir aceite en el baño facilita la retirada de los apósitos y favorece la hidratación de la piel, además de ser útil para la retirada de los restos de productos de barrera. Otros productos que ayudan a retirar los apósitos sin necesidad de la realización del baño son los eliminadores de adhesivos de silicona en spray o toallitas(8,9,15,19,22,23).

Una vez se procede a la limpieza y evaluación de la herida: extensión, profundidad, exudado, presencia tejido desvitalizado, esfacelos, infección/inflamación, ampollas, estado de la piel perilecional y dolor. En el caso de las ampollas se realiza la extracción del contenido mediante un pequeño corte con bisturí o pinchando con aguja, ayudándose con gasa estéril con la que se realiza una ligera presión para extraer todo el débito que contenga. Si no hay presencia de signos de infección se puede mantener el techo de la ampolla, en caso que haya signos evidentes de infección se recorta la piel sobrante. La limpieza se realiza tras el baño con productos que faciliten la limpieza, desinfección y cicatrización, como Prontosan gel o Cicactiv. Estos productos se extienden por el lecho de la herida mediante una gasa empapada que se deja actuar unos minutos. La limpieza del tejido desvitalizado se realiza mediante irrigación con suero fisiológico y nunca frotando (7,10,19,22,23):

En el caso de las heridas crónicas es habitual la necesidad de realizar un desbridamiento que puede ser autolítico, mediante los macrófagos del organismo, enzimático, mediante productos y

apósitos específicos o quirúrgico, que se realiza en quirófano en caso de las lesiones necróticas de profundidad o gran extensión (22,23). Todo procedimiento se debe realizar con riguroso cumplimiento de las medidas de asepsia y antisepsia.

La elección del apósito se realiza en función del subtipo de EB, localización, extensión, exudación de las lesiones, profundidad de la herida y presencia o ausencia de signos de infección. Generalmente se recomienda el uso de productos no adhesivos, flexibles y que se adapten correctamente a la zona de manera que permitan la máxima libertad de movimiento, que garanticen la cura en ambiente húmedo (CAH), que favorezcan la cicatrización, el óptimo control de exudación. Otras características que pueden tenerse en cuenta son el coste y la disponibilidad del producto (19,22–24).

La hidratación de la piel y cuidado de la zona perilesional son otros aspectos importantes en el cuidado de las heridas ya existentes y en la prevención de aparición de nuevas lesiones. Para la hidratación de la piel sana puede aplicarse crema hidratante convencional para favorecer la flexibilidad y evitar la sequedad de la piel de manera que disminuya los picores y con ello, el riesgo de lesiones al rascarse. Por otro lado, el uso de ácidos grasos hiperoxigenados permite mantener las zonas de presión y roces continuos en buen estado (22,23).

En heridas que se encuentran en proceso de cura, las cremas barreras protegen la piel perilesional en los casos de heridas muy exudativas (22,23).

Una vez se han colocado los apósitos, se procede a la sujeción de estos mediante vendas de algodón suave y vendas tubulares elásticas no adhesivas (22,23).

Es importante realizar la elección de las vendas y realización de los vendajes correctamente ya que deben cumplir sus funciones en cuanto a sujeción de los apósitos y protección de la piel sin reducir movilidad del paciente (7,24)

Es importante que después de cada cura se anote fecha, localización, estado y aspecto de la herida, estado de la piel perilesional y tipo de cura que se ha realizado (8–10).

5.1.7.4. CRITERIOS DE ELECCIÓN DEL TIPO DE APÓSITOS, CREMAS Y VENDAJES

5.1.7.4.1. GESTIÓN DEL EXUDADO

El exudado es un fluido de aspecto similar al plasma que fuga de los vasos sanguíneos y se acumula en el lecho de la herida. Dependiendo cual sea su cantidad y composición puede ser perjudicial en el proceso de cicatrización. La valoración del exudado se realizará en base a su olor, color, consistencia y cantidad. Un cambio inesperado en las características del exudado, puede ser indicativo de un cambio en el estado de la herida. Los apósitos gestionan el exudado

mediante la absorción, evaporación y retención de líquido, por lo que su correcta elección es fundamental para la óptima curación de la herida (7,29,30).

La elección del apósito vendrá determinada principalmente por su capacidad de lograr el grado de exudado deseado, favorecer la cicatrización y evitar los efectos adversos (30,31).

5.1.7.4.2. PRODUCTOS QUE EXISTEN ACTUALMENTE PARA EL CONTROL DEL EXUDADO

Los productos que existen actualmente para el control del exudado son los alginatos, los apósitos super absorbentes, los foam, los hidrocoloides y la hidrofibra hidrocoloide (29).

- **ALGINATOS**

Alginato cálcico y/o sódico con residuos de ácido manurónico y gulurónico procedente de algas (29,30).

Actúa como agente de absorción y retención de exudado, desbridamiento autolítico, bacteriostático, hemostático (29,30).

Debe cambiarse en un máximo de 7 días o cuando esté saturado.

PRODUCTOS: Asian Sorbsan®, SeaSorb Soft®, Sorbalgon T®, Algisite® (30).

- **FOAM**

La espuma está fabricada en poliuretano, de malla estrecha, que permite absorber el exudado, pero la densidad de la malla no permite la oxigenación de la herida. Se recomienda utilizar espumas de 0,5 cm de espesor. No se debe usar más de 48 h, ya que se adhiere fuertemente y produce dolor y trauma al retirarla (7,29,30).

- **HIDROCOLOIDES**

Se utilizan como protección de la piel en las zonas de presión o fricción y para la curación de heridas o úlceras con exudado moderado o abundante. Facilitan el desbridamiento autolítico. Aceleran la cicatrización basada en el efecto combinado de la hipoxia producida por la oclusión y la disolución de la fibrina. Previenen la infección por el efecto barrera y la actividad de los macrófagos que acidifican ligeramente el medio. Tienen gran capacidad de absorción del exudado. Disminuyen el dolor (7,29,30).

Deben cambiarse pasados 7 días o cuando el gel sobrepase el borde de la herida. No es necesario retirar los restos de gel de la herida una vez se retira el apósito, ya que contiene células vivas. Puede combinarse con alginatos o hidrofibras para aumentar la absorción del exudado (7,29,30).

PRODUCTOS: Askina Biofilm®, Coffee Plus®, **Varihesive®**.

- *CREMAS BARRERA (7,29,30).*

Son pomadas, cremas o lociones liposolubles que contienen óxido de zinc y son utilizados para la prevención y el tratamiento de las lesiones de la piel por humedad. Deben aplicarse en cada cura asegurándonos que no quedan restos de la anterior. Para su retirada hay que usar productos con aceite, no agua. Si se aplica demasiada cantidad, puede limitar la capacidad de absorción del pañal.

PRODUCTOS: **Pasta Lassar®**, Dermosa anticongestiva®, Mytosil®, Proskin®.

- *LÁMINAS HIDROCOLOIDES*

Son apósitos lípido-coloides con vaselina y parafina que se aplican en la zona interface, es decir, entre la herida y el apósito, para reducir la adherencia del apósito secundario, por lo que también facilita su retirada. Cuando el apósito entra en contacto con el exudado de la herida, las partículas hidrocoloides reaccionan con la vaselina para evitar la adherencia al lecho de la herida y favorecer así un ambiente húmedo que estimula el proceso de cicatrización (29,30).

Está indicado en heridas de difícil localización.

Normalmente es cambiado cada 2-4 días, aunque puede mantenerse hasta 7 días.

PRODUCTO: **Úrgetelo® Urgo**

A continuación, hemos elaborado una tabla con los apósitos de uso más común en el cuidado de las heridas relacionadas con la EB, presente también de forma resumida en la infografía realizada como documento de consulta rápida en cuanto a la cura de las heridas.

TIPO Y MATERIAL DE APOSITO	MARCAS COMERCIALES	CONSEJOS DE USO
<p>Espumas de poliuretano Uso recomendado para heridas agudas y crónicas. Según modelo puede tener capa de silicona para evitar adherencia</p>	<p>MEPILEX Lite</p> <p>MEPILEX Transfer</p> <p>MEPILEX</p> <p>CUTIMED SILTEC</p>	<p>Absorbentes, recomendados para heridas con poco y moderado exudativas. Material flexible con fácil adaptación a cualquier zona del cuerpo.</p> <p>Tiene las mismas características, pero transfiere el exudado fuera del lecho de la herida y se puede precisar apósito secundario.</p> <p>Uso recomendado para las heridas con alto exudado y también como protección mecánica de las zonas de roce (rodillas, codo...)</p> <p>Exudación excesiva.</p>
<p>Alginatos uso indicado para las heridas de exudado moderado-alto agudas crónicas.</p>	<p>URGOCLEAN;EXUFIBER</p>	<p>Se recomienda utilizar apósitos de alginato con una primera capa de contacto de fácil retirada por el riesgo de que el apósito quede adherido.</p>
<p>Hidrocoloideos: Hidrofibra de hidrocoloide uso indicado para las heridas de exudado abundante agudas y crónicas.</p>	<p>AQUACEL, AQUACEL EXTRA, URGUTUL</p>	<p>Para las heridas muy dejantes (exudado moderado-alto) en la etapa de granulación y epitelización. Apósitos flexibles y adaptables en las diferentes zonas del cuerpo.</p>
<p>Membrana polimérica Para las heridas con colonización.</p>	<p>POLYMEM POLYMEM MAX</p>	<p>Uso indicado para las heridas infectadas Apósito de primera elección para neonatos</p>

Hidrogel Gasa impregnada con hidrogel	INTRASITE CONFORMABLE	Zonas con ampollas erosionadas, heridas en la zona del pañal. No utilizar cuando hay riesgo de hipotermia. Aconsejable uso una capa de contacto primario (p. ej., UrgoTul)
Lipocoloides	URGOTUL, LINETUL	Apósito primario como capa de contacto con la herida. Cambiar cada 3-4 días
Malla de silicona suave	MEPITEL , ADAPTIC TOUC	Apósito primario como capa de contacto con la herida. Cambiar cada 3-4 días
Celulosa biosintética	SUPRASORB X	vendaje refrescante, ayuda a reducir el dolor y agregar humedad a las heridas Puede también reducir la picazón
Apósitos con miel	(Algivon®, Advancis Medical; Medihoney®, Lerna Sciences)	Ayudan a controlar la infección y facilitan el desbridamiento.

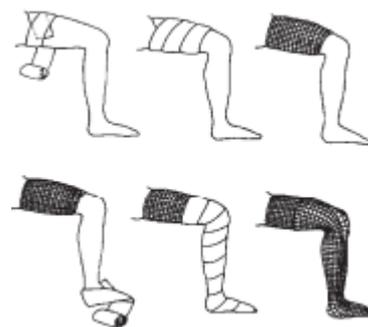
Tabla 3 Apósitos de uso más común en el cuidado de las heridas producidas por la EB

5.1.7.5. VENDAS DE SUJECCIÓN

En los pacientes con EB, generalmente no es posible utilizar apósitos secundarios para cubrir las heridas, por lo que habrá que recurrir a las vendas de sujeción. Son adecuadas para la sujeción de gasas y apósitos no adhesivos. Pueden ser elásticas o no, por lo que habrá que tener en cuenta cuál utilizaremos para cada parte del cuerpo, sobre todo en las extremidades (29).

5.1.7.5.1. EXTREMIDADES INFERIORES

El vendaje de las EEl se realiza siempre de distal a proximal poniendo especial precaución en las zonas de prominencia y articulaciones como el talón, la rodilla o el hueco poplíteo (15,19,22,23).



En cuanto a los apósitos, los más recomendados para la zona de los pies son los apósitos absorbentes de silicona y espuma ya que además de su función sobre la herida, permiten realizar una buena protección de la piel y evitar lesiones por erosión, fricción y presión. Para prevenir la sindáctila se debe poner en la zona interdigital tiras de los apósitos suaves, en caso de lesión en esta zona apósito debe tener característica cicatrizante (15,19,22,23).

Ilustración 5 Vendaje de las extremidades inferiores.
Fuente: MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO.

5.1.7.5.2. EXTREMIDADES SUPERIORES

Los brazos deben estar cubiertos con los apósitos de mayor grado de cicatrización. La zona axilar y los hombros producen más sudor por lo que los apósitos para estas zonas debe tener capacidad de absorber y ser suficientemente fino y suave para no limitar el movimiento, siendo el apósito extrafino de silicona el más idóneo según la opinión de los expertos. El vendaje se realiza de distal a proximal, el codo debe protegerse con un apósito acolchado. El vendaje de la mano se inicia desde la muñeca y se dirige dando una vuelta a cada dedo (15,19,22,23).

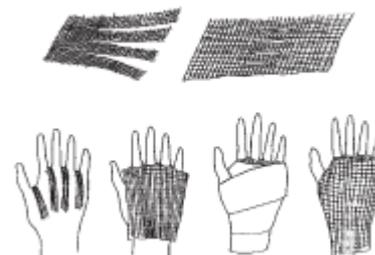


Ilustración 6 Vendaje de la mano.
Fuente: MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO.

5.1.7.5.3. TRONCO: se protege mediante un apósito o una compresa acolchada y se sujeta con una maya elástica recortada como un bañador.

5.1.7.5.4. ZONA ILÍACA Y GLÚTEOS: producen mucho sudor y las heridas en esta zona suelen producir mucho exudado, deben estar protegidas con apósitos acolchados de silicona y una maya elástica.



Ilustración 7 Vendaje completo de un recién nacido.
Fuente: MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO.



Ilustración 8 Vendaje y cura completa en paciente con EB. Fuente: MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO.

5.1.8. MANEJO DEL PRURITO

El picor intenso provoca un rascado que puede ser dañino y perjudicar la curación de las heridas y propicia la aparición de nuevas lesiones. Los expertos describen que algunos pacientes sometidos a estudios comentaron que el prurito era en ocasiones más molesto que el dolor y provocaba insomnio y depresión. Los autores de los estudios revisados apuntan que el prurito no responde al tratamiento convencional y aconsejan algunas medidas que permiten aliviar el prurito como la realización del baño con agua tibia y buena hidratación de la piel con emolientes (19,22,23).

En algunos casos se utiliza tratamiento farmacológico con esteroides de uso tópico como la pomada de metilprednisolona al 0,1% y prednicarbate al 0,25%. También mostró ser efectivo el uso de cremas como la de urea hidrófila o lipófila al 5% y la crema hidrófila de polidocanol al 5%. Algunos autores sugieren Gabapentina o Pregabalina para los niños mayores de 6 años en dosis que no superen los 50mg/kg de peso o el uso de antihistamínicos de 2ª y 3ª generación (19,22,23).

Como medidas de prevención se aconseja el uso de guantes de algodón, uñas cortas, zonas de picor tapadas o prendas de ropa fría en niños sin riesgo de hipotermia (19,22,23).

5.1.9. NUTRICIÓN

Una buena alimentación es el pilar fundamental en el desarrollo y crecimiento de los niños, que se hace especialmente importante en los pacientes con EB. Estos pacientes presentan un estado nutricional deteriorado debido a las múltiples complicaciones producidas por la enfermedad en el tracto digestivo. La afectación de orofaringe y esófago por las lesiones ampollosas y las erosiones causan dolor y disfagia que dificulta la ingesta alimentaria y provoca carencia nutricional (22,23).

Debido a la constante renovación de la piel, la pérdida de las proteínas y de sangre por las heridas, infecciones e inflamación crónica requiere un aporte de calorías y proteínas superior al que necesita un niño sano. Un aporte deficiente de los micronutrientes como Fe, Zn, Se, ácido fólico, vitaminas del grupo B, C, A, etc., provocan graves alteraciones de salud como anemia multifactorial, desarrollo de miocardiopatías, estreñimiento por ingesta insuficiente de líquidos y fibra, evacuación dolorosa y formación de fisuras rectales. El déficit de proteínas afecta a la curación de las heridas, el sistema inmunitario y favorece la aparición de infecciones e inflamaciones (23,24).

Para realizar una adecuada valoración de la tolerancia alimentaria, la enfermera debe realizar un control periódico del índice de la masa corporal, estado general del niño, crecimiento,

medidas antropométricas, analíticas, estado de la piel, actividad del niño, cálculo de gasto energético y colaboración con los padres para conseguir un aporte nutricional adecuado, una dieta personalizada y adaptada según las necesidades del niño (19,22,23).

Se aconseja aportes de zinc y hierro, complejo vitamínico ABCE, suplementos nutricionales con alto contenido proteico, calórico, vitaminas y oligoelementos si precisan con el objetivo de prevenir osteoporosis, anemia y retraso en el crecimiento (19,22,23).

En algunos casos es necesaria la alimentación por vía enteral, que se realiza generalmente mediante una gastrostomía. Los estudios revisados muestran que la nutrición por la gastrostomía presenta buena tolerancia y una mejora significativa en el estado nutricional, crecimiento y pubertad de los pacientes. No obstante, es importante fomentar la deglución y masticación animando al niño a participar en las comidas familiares para fomentar la posibilidad de la nutrición oral cuando sea posible realizarla (19,22,23).

Nutrición por la SNG se aconseja para periodos cortos cuando se presenta una afectación de la mucosa, la faringe u oral grave. La sonda debe ser blanda y de calibre pequeño. Las complicaciones más frecuentes de la SNG son la fricción interna, la irritación de las fosas nasales y la hipofaringe (19,22,23).

5.1.10. EDUCACIÓN SANITARIA Y ABORDAJE PSICOSOCIAL

La educación sanitaria tiene como objetivo ayudar a los pacientes y sus cuidadores a gestionar aspectos psicológicos de la enfermedad y las limitaciones relacionadas con ella, evitar las posibles complicaciones y obtener la mejor calidad de vida posible.

Se trata de un proceso continuo en que la atención está centrada en las necesidades del paciente y su familia de manera que puedan superarse las dificultades derivadas por las necesidades no cubiertas, proporciona información necesaria y potencia el autocuidado (23,24).

Desde el nacimiento, enfermería tiene un rol fundamental en la vida y manejo de la enfermedad de los pacientes con EB ya que se encarga de su cuidado en todas las etapas vitales. Su papel es muy amplio y la educación sanitaria forma parte de sus competencias. La enfermera proporciona información a los padres sobre todos los procesos de cuidado y procedimientos a realizar., ofrece apoyo psicológico, ayuda a los padres a asimilar su rol, realiza formación sobre las curas convirtiendo a los padres en expertos en el cuidado y realización las curas de su hijo (23,24).

La educación a estos pacientes debe ser personalizada y destinada a mejorar el conocimiento sobre la enfermedad mediante el establecimiento de un vínculo entre las personas que cuidan y la persona afectada para elaborar las estrategias de resolución de los problemas, establecer

comunicación con las asociaciones de esta enfermedad, buscar las mejores formas de inserción en la sociedad, potenciar educación integrada y especializada para estos pacientes, completar conocimientos y ofrecer apoyo para superar el miedo en los diferentes procesos de la enfermedad (23,24).

Los pacientes con EB y sus familiares se enfrentan cada día a múltiples dificultades que están presentes en todas las franjas de edad y que pueden presentarse en forma de discapacidad que implican varias limitaciones en su vida diaria y afectación psicoemocional (23,24).

Una de las limitaciones que más angustia a la familia de estos pacientes es el aspecto económico entorno a la enfermedad por el elevado gasto que supone todo el material fungible y no fungible que se requiere. Por otro lado, la continua necesidad de cuidado que tienen las personas con EB es incompatible con la actividad laboral del cuidador, lo que agrava el impacto económico en la familia. El coste aproximado de la compra del material necesario para uso diario mediante la receta médica oscila entre 400 y 1500 euros al mes, y este varía en función de la gravedad y/o grado de afectación de la superficie dañada (31).

La política social en España no está suficientemente adaptada a las necesidades que presentan los pacientes con enfermedades raras como EB que representan dificultades en nivel educativo e inserción laboral, conciliación actividad laboral y familiar de los cuidadores, difícil acceso a las ayudas y recursos sociales (31).

5.1.11. HERIDAS INFECTADAS

Es muy importante obtener un diagnóstico temprano sobre la herida infectada o clínicamente colonizada (7,23,24,30).

Característica de la herida infectada o/y colonizada (7):

1. Larga duración de la herida (varias semanas), aumento del tamaño y el exudado.
2. Presencia de esfacelos, escombros en el lecho de la herida, mal olor.
3. Márgenes de la herida enrojecidos, edematosos, aumento local de temperatura.
4. Dolor a la manipulación.

Es conveniente realizar un cultivo aspirado o con hisopos que será analizado para descubrir cuál es el microorganismo colonizador y poder elegir el tratamiento más idóneo. En este caso se utilizarán los mismos apósitos que para las heridas con abundante exudado pero su reemplazo se realizará a diario. No es aconsejable utilizar los apósitos con plata para los niños por su alta absorción y toxicidad excepto en los casos extremos y por el tiempo limitado. Los expertos en curas proponen la utilización de los apósitos con miel (Algivon®, Advancis Medical; Medihoney®, Derma Sciences) que ayudan a controlar la infección y facilitan el desbridamiento. En algunos casos será necesario el uso de pomadas antibióticas y/o

antibióticos sistémicos bajo prescripción médica, que en el caso de los recién nacidos y niños desnutridos se aconsejan de manera empírica e inmediata (7,23,24,30).

5.1.12. CONTROL DE DOLOR

El dolor asociado a las heridas constituye un componente importante en la disminución de la calidad de vida de los pacientes. Este dolor puede aparecer durante el procedimiento de cura de las heridas o bien puede estar constantemente presente a consecuencia de los procesos inflamatorios que se dan durante la curación (15,19,21–23).

Para reducir el dolor durante el procedimiento de cura es importante (15,19,21–23):

- manipular al paciente con suavidad
- escoger apósitos secundarios que se adapten a las necesidades y características de cada herida
- favorecer la manipulación a traumática de los apósitos
- utilizar escalas de valoración del dolor
- utilizar medidas farmacológicas y no farmacológicas que ayudan en la disminución del dolor

La mayoría de los pacientes con EB experimentan dolor crónico independientemente del subtipo de enfermedad desde nacimiento. Según los expertos el 50% de los pacientes presentan un dolor superior a 5 en escala EVA cada día. La causa del dolor en los pacientes con EB es multifactorial y puede darse por las heridas, el baño, el procedimiento de curas, el cambio de ropa o por las otras actividades cotidianas. Los pacientes con EB pueden además experimentar dolor crónico neuropático, óseo y todos ellos están agravados por la ansiedad, el miedo y la depresión.

Estos pacientes también pueden referir dolor psicológico que podría estar provocado por un dolor agudo y crónico experimentado desde el primer día de su vida.

El tratamiento de dolor debe ser personalizado y tratado según la causa y tipo de dolor. La intensidad del dolor y efectividad del tratamiento debe ser valorado de manera frecuente para poder ajustar el tratamiento si fuera preciso (15,19,21–23).

En el caso de los niños sometidos a diferentes procedimientos de enfermería se utilizan varias técnicas para aliviar el dolor. Diversos autores de la bibliografía revisada recomiendan el uso de la técnica cognitivo-conductual. Para ello es importante proporcionar un ambiente tranquilo y relajante en que puede recurrirse a la utilización de música, películas, chupete, o sacarosa 24% en niños menores de 2 años, además de brindar un contacto con caricias y palabras dulces. Pueden además ser utilizados los analgésicos tópicos como Xilocaina, EMLA, morfina con hidrogel baño en agua salada o apósitos con analgésicos (15,19,21–23).

El tratamiento farmacológico dependerá de factores como la edad, intensidad y tipo de dolor y procedimiento planificado. En los casos de dolores leves y procedimientos cortos, el fármaco de elección será el paracetamol. En dolores más severos y procedimientos complejos están indicados los opioides, desde la codeína hasta la oxicodeona o morfina. En el control del dolor crónico es habitual el uso de los AINEs (15,19,21–23).

5.2. PLAN DE CUIDADOS

La EB se caracteriza por una extrema fragilidad cutánea y de la mucosa. Las lesiones desencadenan numerosas complicaciones que dependen del tipo y gravedad de EB. Las manifestaciones clínicas y las complicaciones afectan a diferentes partes del cuerpo provocando ciertas limitaciones y deficiencias estéticas funcionales y sensoriales. La enfermedad afecta a la persona y sus familiares en todos los aspectos de su vida y tiene muchas consecuencias en cuanto a aspectos sociales (colegio, trabajo...) materiales, ocio y disminuye la afectividad y las oportunidades provocando aislamiento social y empeorando su calidad de vida.

A continuación, se realiza un análisis de la afectación a las 14 necesidades en los pacientes con EB aplicando modelo teórico de Virginia Henderson (25) en la valoración de las necesidades de un ser humano desde un punto de vista biopsicosocial y espiritual. Posteriormente, se detallan medidas de cuidado específicas para este tipo de pacientes y también se ha elaborado un plan de cuidados estandarizado para facilitar el manejo de estos pacientes por parte de la enfermera asistencial, aunque cabe recordar que cada paciente debe contar con un plan de cuidados individualizado y adecuado a sus necesidades. El plan de cuidados detallado se puede consultar a continuación y los cuidados de las necesidades alteradas elaborados mediante la taxonomía NANDA (26), NIC (27), NOC (28), pueden consultarse en el Anexo III.

5.2.1. PLAN DE CUIDADOS COMPLETO NNN

Se ha elaborado un plan de cuidados estandarizado, en el cual se detalla de manera gráfica los diagnósticos, objetivos de resultado e indicadores e intervenciones a realizar, utilizando las taxonomías NANDA (26), NIC (27), NOC (28). El plan de cuidado completo puede consultarse en Anexo III.

5.2.1.1. DIAGNÓSTICOS ENFERMEROS NANDA: DEFINICIÓN (26)

[00004] Riesgo de infección.

[00016] Riesgo de deterioro de la eliminación urinaria.

[00035] Riesgo de lesión: Susceptible de sufrir una lesión como consecuencia de la interacción de condiciones ambientales con los recursos adaptativos y defensivos de la persona, que puede comprometer la salud.

[00044] Deterioro de la integridad tisular: Lesión de la membrana mucosa, córnea, sistema tegumentario, fascia muscular, músculo, tendón, hueso, cartílago, cápsula articular y/o ligamento.

[00046] Riesgo de deterioro de la integridad cutánea: Alteración de la epidermis y/o de la dermis.

[00062] Riesgo de cansancio del rol de cuidador: Susceptible de tener dificultades para satisfacer las responsabilidades de cuidados, expectativas y/o comportamientos requeridos por la familia o personas significativas, que puede comprometer la salud.

[00095] Riesgo de insomnio: Trastorno de la cantidad y calidad del sueño que deteriora el funcionamiento.

[00132] Riesgo de dolor agudo: Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial, o descrita en tales términos (International Association for the Study of Pain); inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a grave con un final anticipado o previsible, y con una duración inferior a 3 meses.

[00214] Riesgo de disconfort: Percepción de falta de tranquilidad, alivio y trascendencia en las dimensiones física, psicoespiritual, ambiental, cultural y/o social.

[00247] Riesgo de deterioro de la integridad de la mucosa oral: Susceptible de padecer una lesión de los labios, los tejidos blandos de la cavidad bucal y/o la orofaringe, que puede comprometer la salud.

[00253] Riesgo de hipotermia: Susceptible de padecer un fallo de la termorregulación que puede resultar en una temperatura corporal central inferior al rango diurno normal y que puede comprometer la salud.

5.3. INFOGRAFIA

La siguiente infografía ha sido realizada con el programa informático Canva (32).

CURAS EN LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA



Es una enfermedad rara y hereditaria.

Su principal característica es la extrema fragilidad de la piel y las mucosas.

Causas: alteraciones genéticas en las proteínas de adhesión epitelial

Manifestaciones: ampollas, erosiones, cicatrices, dolor, prurito y retracción cutánea.

Diagnóstico en el nacimiento o primer año de vida.

Tratamiento: paliativo y de control de signos y síntomas



Se recomienda hacer coincidir las curas con el baño, que facilitará la retirada traumática de los apósitos primarios.

Frecuencia de las curas: cada 2-3 días para favorecer la acción de los apósitos

Protección de la zona del pañal, las gomas sujetadoras aflojadas y bordes acolchados con capa de silicona

Las heridas encostradas deben limpiarse con un limpiador emoliente en base de aceite

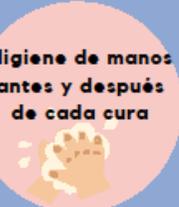
Se recomienda que la ropa usada sea suave, ligera y con las mínimas costuras y etiquetas posibles

Registro y anotaciones de las características de las heridas, tipo de cura realizada, dolor, etc.

Puede administrarse analgesia 30 minutos antes del procedimiento si precisa

Manipulación mínima del niño y de forma traumática

Higiene de manos antes y después de cada cura



- 1**
Preparación entorno y material
- 2**
Retirar ropa y vendajes secundarios
- 3**
Baño: bañera acolchada y agua tibia
- 4**
Secado del cuerpo a toques, no frotar
- 5**
Valoración y cura de las heridas
- 6**
Elección y colocación de apósitos
- 7**
Hidratación y protección de la piel sana
- 8**
Realización de los vendajes

Espumas de poliuretano con capa de silicona → mepilex lite, mepilex transfer

Alginatos → urgoclean, exufiber

Hidrocoloides → aquacel, aquacel extra, urgotul

Membranas poliméricas → polymem, molyem max

Hidrogel → intrasite conformable

Lipocoloides → urgotul, linetul

Malla de silicona suave → mepitel, adaptic, touc

Celulosa biosintética → suprasorb X

Apósitos con miel → algivon, advancis medical

MATERIAL

- Campo esteril
- Bisturí
- Aguja hipodérmica
- Gasas estériles
- Apósitos no adhesivos
- Vendas y mallas
- Guantes estériles
- Tijeras
- Esparadrapo
- Empapadores
- Espuma para acolchar
- Suero fisiológico
- Clorhexidina al 0,1%
- Eosina 2%
- Cremas barrera e hidratantes





 FACULTAT D'INFERMERIA
Universitat Rovira i Virgili

Viktoriya Antonova y Paula Otal Beltran

6. DISCUSIÓN

La epidermólisis bullosa pertenece al grupo de las enfermedades raras y/o poco frecuentes. Este tipo de enfermedades cuentan con escasas publicaciones científicas elaboradas en España y su prevalencia no está actualizada a nivel nacional. Entre las publicaciones específicas a nivel estatal contamos con la *Guía de atención clínica integral de Epidermólisis bullosa hereditaria*, publicada el 2008 por el Ministerio de Sanidad y Política Social, y la *Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosa en personas con Epidermólisis Bullosa*, publicada el 2009 por el Servicio de Salud de la Junta de Andalucía. No obstante, el mayor número de estudios y publicaciones relacionadas con la atención biopsicosocial a las personas afectadas por EB han sido redactadas por la Asociación Española de Epidermólisis bullosa (DEBRA España).

La EB se caracteriza por presentar una baja prevalencia y una evolución complicada. Los niños con esta enfermedad se conocen como niños mariposa por la fragilidad extrema de su piel, que se asemeja a las alas de las mariposas. El hecho de ser una enfermedad poco conocida resulta un abordaje difícil tanto para las personas afectadas y sus familiares como para instituciones públicas y los profesionales involucrados. Su rasgo más característico son las formaciones de ampollas al mínimo roce tanto en la piel como en la mucosa (bucal, interior en los párpados y córnea, vía respiratoria, tracto urinario y tracto digestivo). El grado de afectación depende de la forma y subtipo que presente la persona que la padece.

El modelo biopsicosocial de atención a los pacientes con EB está enfocado a cuidar de la persona en su proceso de salud y enfermedad primando los factores biológicos, psicológicos y sociales. Estos factores están presentes en la vida de cada persona y son fundamentales a la hora de plantear un tratamiento y atención desde perspectiva multidimensional con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes.

El 2019, el Consorcio de Investigación Clínica de Epidermólisis Bullosa norte-americano publicó un estudio de cohorte que contaba con la participación de 644 pacientes de EB en la revista de dermatología JAMA. El consorcio fue creado en 2010 y actualmente centros repartidos entre Estados Unidos y Canadá para trabajar al EB desde la Alianza de Investigación en Dermatología Pediátrica. Su objetivo es estudiar el diagnóstico, realización de eventos clínicos y trayectoria clínica de los pacientes con EB.

Los niños con epidermólisis bullosa (EB) son más vulnerables y forman un grupo de riesgo en la población con una alta morbilidad y mortalidad. Según el estudio mencionado, la mayoría de los casos de EB se diagnosticaron en el primer año de vida. En los casos RDEB (epidermólisis bullosa distrófica recesiva) de los 283 casos estudiados, el 71,4% presentaron signos de la enfermedad al nacer. En el caso de la JEB (epidermólisis bullosa de unión) 39 de los 63 niños (61,9%) también presentaron los signos en el nacimiento mientras que en la DDEB (epidermólisis bullosa distrófica dominante) fueron 60 de los 104 casos estudiados (57,7%) y

en la EBS (epidermólisis bullosa simple) el 38,1% de los recién nacidos presentaron signos (33).

La aparición de los síntomas desde el nacimiento provoca que los pacientes estén desde muy pequeños sujetos constantemente a las largas curas de las heridas, dolor y sufrimiento físico y psicológico, por lo tanto, serán también sus familiares y/o cuidadores quienes deberán encargarse de dichas curas y cuidados del niño.

El procedimiento de curas puede durar entre 3 y 4 horas, por lo que ni los Centros de Atención Primaria ni los servicios de atención domiciliaria están preparados para asumir este tipo de curas de forma sistemática. Es por el mismo motivo que la escolarización también se verá afectada y podrá repercutir negativamente en el paciente provocando aislamiento social tanto para él como para el cuidador. Todo esto condiciona una gran carga familiar, que a menudo se asume con sufrimiento y preocupación por el dolor crónico, la presencia de heridas crónicas, su susceptibilidad a infecciones, el riesgo de desarrollo de cáncer y la picazón crónica.

En enero de 2020, se publicó un estudio en Orphanet Journal of Rare Diseases que hablaba sobre la afectación a la calidad de vida de los pacientes con EB y sus cuidadores. Para llevarlo a cabo se elaboró una encuesta de 90 preguntas en la que participaron 156 personas, de las cuales 63 eran pacientes y 93 cuidadores principales. Los resultados obtenidos de esta encuesta constataron que la mayor preocupación y afectación de las personas que conviven con esta enfermedad estaba relacionada con las complicaciones de la misma: el 77,8% de los pacientes y el 86 % de los familiares opinaron que su prioridad era poder reducir el riesgo de sufrir un cáncer de piel. Entre las otras respuestas que se concluyeron estaban (34):

- Reducir el número y la gravedad de las heridas (73,0 y 87,1%)
- Reducir el dolor (73,0 y 78,5%)
- Acelerar la cicatrización / cierre de heridas (71,4 y 80,6%)
- Reducir el riesgo de infección (69,8 y 76,3%)
- Reducir el prurito (57,1 y 74,2%)
- Disminuir el tiempo de cambio de apósito (41,3 y 57,0%)

Entre las principales preocupaciones hemos observado que aquella que realmente angustia a las familias es la relacionada con las dificultades de obtener material de cura específico y su elevado coste. El hecho de que aún falte mucho recorrido para reconocer la enfermedad como incapacitante, según las publicaciones de DEBRA, la subvención de la Seguridad Social actualmente cubre como máximo el 60% del material que los pacientes requieren en su día a día y del que deben hacerse cargo del 40% del coste. También provoca cierta preocupación la falta de profesionales especialmente formados y con experiencia en trato con pacientes que padecen EB y todo lo que conlleva la enfermedad más allá de la cura de las lesiones.

Una atención periódica por parte de personal de enfermería y el equipo multidisciplinar tiene como objetivo el control de adherencia al tratamiento y efectividad del mismo, procedimientos

realizados, valoración del estado del paciente a nivel nutricional, físico, psicológico, integración social y ofrecer el apoyo creando la confianza y logrando una atención asistencial completa con el cuidado centrado en el paciente y sus necesidades. Es por ello que como enfermeras creemos que es fundamental el papel de la enfermera especializada y encargada de la gestión de casos y coordinación entre los profesionales y asesorando al paciente y su familia en una enfermedad tan compleja y con afectación crónica.

No obstante, cabe resaltar que existen avances favorables en relación a la enfermedad y pacientes afectados por EB. La Asociación de piel de mariposa-DEBRA realiza una importante labor en cuanto a atención, investigación y divulgación de la EB. La asociación está formada por un equipo multidisciplinar entre los que encontramos enfermeros, trabajadores sociales, profesionales dedicados al ámbito de la comunicación y financiación de fondos.

Por otro lado también existen centros de referencia para la enfermedad entre los que se encuentra la unidad de EB del Hospital San Joan de Deu en Barcelona desde el año 2010. Más tarde, en 2017, el Hospital la Paz de Madrid creó un equipo multidisciplinar que brinda atención a los pacientes con EB. Ambos están localizados donde se registró mayor número de casos de la enfermedad que son de 42 casos en Catalunya y 44 en Madrid, según el Instituto Carlos III.

7. CONCLUSIONES

La epidermólisis bullosa es una enfermedad poco frecuente, con baja prevalencia, genéticamente heterogénea y que presenta manifestaciones cutáneas y extracutáneas a causa de la extrema fragilidad de la piel y la mucosa de las personas que la padecen, por lo que estos pacientes requieren atención multidisciplinar en su cuidado y su plan de curas debe ser individualizado a la etapa de la infancia en qué se encuentre el paciente.

Es una enfermedad crónica que no tiene cura, por lo que el tratamiento que reciben las personas afectadas es paliativo. Su principal objetivo es paliar los síntomas y mejorar su calidad de vida así como tratar y prevenir las lesiones que la propia enfermedad produce.

La mayoría de los pacientes presentan los síntomas desde el momento de su nacimiento, siendo a su vez los niños los pacientes más vulnerables. Estos se ven sometidos en su día a día a largas curas que pueden durar varias horas, dolor y prurito desde el primer día de su vida; por ello, es importante conseguir una buena cicatrización, evitar la aparición de infecciones, intentar minimizar al máximo las complicaciones, asegurar una nutrición óptima y ofrecer las mejor condiciones de vida posibles para garantizar un correcto crecimiento.

Es importante y necesario como profesionales tener consciencia de las barreras sociales y psicológicas a las que se enfrentan los pacientes y sus cuidadores, prestar atención a su adhesión al tratamiento y al cumplimiento de los consejos de cuidado generales diarios y de las heridas. Por otro lado, es esencial valorar los aspectos psicológicos relacionados con la incertidumbre en torno a la evolución de la enfermedad, el miedo e inseguridad frente a la realización de las curas y las posibles complicaciones, todo ello agravado con la falta de profesionales formados en para prestar los cuidados necesarios y de calidad a los pacientes de EB. También se debe tener en cuenta los problemas burocráticos y la dificultad que se presenta a la hora de poder tener acceso a los productos de cura adecuados y su elevado coste.

El aislamiento social, la depresión, la falta de descanso y otras alteraciones psicológicas que acompañan a este tipo de enfermedades, a menudo complican el abordaje de la enfermedad, por lo que hay que prestar atención a cada uno de los signos y síntomas antes de que aparezcan.

Con la realización de este trabajo queremos concienciar de la importancia del papel que tiene enfermería en cuanto a educación y cuidado de estos pacientes y sus familiares para favorecer el conocimiento y manejo de la enfermedad, asegurar una correcta evolución y evitar la aparición de sus complicaciones. También la necesidad de generar y transferir conocimiento adecuado sobre el manejo de este tipo de paciente junto a la unificación del lenguaje y cuidados. Su rol, más allá de curar y tratar, se extiende a asesorar, formar e investigar. Es por ello que para brindar unos cuidados de calidad debe establecerse una buena relación

terapèutica entre pacient, família i professional, basats en un equilibri entre el coneixement del professional enfermer i una bona confiança i respecte per poder oferir un cuidat holístic integral.

BIBLIOGRAFIA

1. Asamblea Mundial de la Salud. CONSTITUCIÓN DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD [Internet]. 2006. p. 18. Disponible en: https://www.who.int/governance/eb/who_constitution_sp.pdf
2. Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). Información general sobre enfermedades raras [Internet]. p. Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). Disponible en: <https://enfermedadesraras.org/index.php/enfermedades-raras>
3. Orphanet. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos [Internet]. 2012. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Education_AboutRareDiseases.php?lng=ES
4. Vicente E, Pruneda L, Ardanaz E. Paradox of rarity: about the percentage of population affected by rare diseases. Gac Sanit [Internet]. 2020;34(6):536-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.gaceta.2020.02.012>
5. FEDER. Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España Estudio ENSERio. 2009; Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=1281:estudio-enserio>
6. Ministerio de Sanidad Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud [Internet]. 2014. p. 92. Disponible en: https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia_Enfermedades_Raras_SNS_2014.pdf
7. Denyer J, Pillay E CJ. Guía de buena práctica clínica. Cuidado de la piel y de las heridas en la epidermolisis bullosa. An International Consensus. Wounds International. Wounds Int [Internet]. 2017;60. Disponible en: <https://www.woundsinternational.com/>
8. DEBRA Piel de Mariposa. No Title. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/que-es-la-piel-de-mariposa/>
9. Baquero C. El Papel de la Enfermera de Referencia en Neonatos con EB. Bienestar [Internet]. 2012;10-1. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/piel-de-mariposa/recopilacion-articulos/>
10. Villar Hernández A, Guerrero Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermolisis bullosa. Enfermería Dermatológica [Internet]. 2016;10(29):12-8. Disponible en: https://www.anedidic.com/descargas/formacion-dermatologica/29/abordaje_epidermolisis_bullosa.pdf
11. Cueva PD La, Hernanz JM. Enfermedades ampollasas. An Pediatr Contin [Internet]. 2007;5(6):373-7. Disponible en: <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S169628180774163X&r=51>
12. Hospital Vall d'Hebron. Infórmate de las enfermedades en las que estamos especializados [Internet]. Disponible en: <https://hospital.vallhebron.com/es/enfermedades/epidermolisis-ampollosa-o-piel-de-mariposa>
13. Bien JD. Epidemiología de la epidermolisis ampollasas hereditaria basada en estimaciones de incidencia y prevalencia del Registro Nacional de Epidermolisis Bullosa. JAMA Dermatol [Internet]. 2016;10.1001:152 : 1231-1238. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=79361&lng=ES
14. Bruckner-Tuderman L, Mcgrath JA, Robinson EC, Uitto J. Progress in epidermolysis Bullosa research: Summary of DEBRA international research conference 2012 [Internet].

- Vol. 133, *Journal of Investigative Dermatology*. 2013. p. 2121-6. Disponible en: https://www.eb-researchnetwork.org/fileadmin/user_upload/Media_Library/EB-Resnet/Dokumente/EB2012_Marbella_Conference_report.pdf
15. Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. *Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado* [Internet]. 2008;18:101. Disponible en: <https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>
 16. Hospital de Sant Joan de Deu. El Hospital Sant Joan de Déu es designado centro de referencia para el tratamiento de enfermedad “piel de mariposa” [Internet]. 2017. Disponible en: <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es/hospital-sant-joan-deu-esdesignado-centro-referencia-para-tratamiento-enfermedad-piel-mariposa>
 17. Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, del Río M. Diagnóstico genético de la epidermolisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2018;109(2):104-22. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-diagnostico-genetico-epidermolisis-bullosa-recomendaciones-articulo-S0001731017305069>
 18. Mariath LM, Santin JT, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects: Inherited epidermolysis bullosa. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2020;95(5):551-69. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.001>
 19. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2008;58(6):931-50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18374450/>
 20. Baselga Torres E. Enfermedades ampollas hereditarias. *Protocolos de Dermatología*. 2da. ed. Madrid Asoc Española Pediatría. 2007;15-22.
 21. Jenkinson HA, Lundgren AD, Levy ML, Diaz LZ. Caring for Pediatric Patients with Epidermolysis Bullosa in the Emergency Department [Internet]. Vol. 35, *Pediatric Emergency Care*. Lippincott Williams and Wilkins; 2019 [citado 11 de diciembre de 2020]. p. 579-84. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29912083/>
 22. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2014;9(1):1-20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4110526/pdf/1750-1172-9-76.pdf>
 23. Elena Pope, MD, MScA, Irene Lara-Corrales, MD, MScA, Jemima Mellerio, MDc, Anna Martinez, MDc, Gregory Schultz, MD, PhDd, Robert Burrell, PhDe, Laurie Goodman, BSc, MNf, Patricia Coutts, BScf, John Wagner, MDg, Upton Allen, MDh, and Gary Sibbald, MD Ms. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *Bone* [Internet]. 2008;23(1):1-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/pdf/nihms380181.pdf>
 24. Serradilla Fernández A, Tobajas Tobajas ME JLM. Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermolisis bullosa. *Rev ROL Enferm*. 2018;41(2):135-8.
 25. Alligood MR. Modelos y teorías en enfermería [Internet]. 9ª. Elsevier B.V., editor. Greenville, North Carolina; 2018. 6,11, 14,21. Disponible en: <https://books.google.es/books?hl=ca&lr=&id=nlpGdWAAQBAJ&oi=fnd&pg=PP1&dq=modelos+y+teorias+en+enfermeria&ots=6qXxquYqaP&sig=-PYvxVhK-GGqt9uq8xj7dWLMtiM#v=onepage&q&f=false>
 26. NANDA [Internet]. NNNconsult. 2021. Disponible en: <https://www-ynnconsult->

com.sabidi.urv.cat/nanda

27. NIC [Internet]. NNNconsult. 2021. Disponible en: <https://www-nnnconsult-com.sabidi.urv.cat/nic>
28. Elsevier B.V. NNNConsult [Internet]. 2021. Disponible en: <https://www-nnnconsult-com.sabidi.urv.cat/noc/1923/253/>
29. Domínguez LB, Pérez MB, Fogués GC, Lombardo FC, Hernández TE, Pastor EG, et al. Guia de productes per a la cura i prevenció de les ferides [Internet]. 2020. Disponible en: <https://time.ics.gencat.cat/>
30. Soteras Prat A. L'ús de productes i apòsits en el procés de cicatrització de les ferides cròniques [Internet]. Apsalut.cat. 2013. Disponible en: <https://apsalut.cat/2013/09/11/lus-de-productes-i-aposits-en-el-proces-de-cicatritzacio-de-les-ferides-croniques/>
31. Romero Haro N, García García N, Megías Campos A. Cuidados en Epidermólisis bullosa. Heridas y Cicatrización [Internet]. 2018;8:7-13. Disponible en: http://www.heridasycicatrizacion.es/images/site/2018/septiembre2018/Revision_SEHER_83_26_Septiembre_2018.pdf
32. Canva [Internet]. 2021. Disponible en: <https://www.canva.com/>
33. Feinstein, JA, Jambal, P., Peoples, K., Lucky, AW, Khuu, P., Tang, JY, Lara-Corrales, I., Pope, E., Wiss, K., Hook, KP, Levin, LE, Morel, KD, Paller, AS, McCuaig, CC, Powell, J., Eichenfield, LF, Price, H., Levy, ML, Schachner, LA, Browning, JC,... Bruckner A. Evaluación de la sincronización de eventos clínicos importantes en pacientes con epidermólisis ampollosa de América del Norte. Dermatología JAMA [Internet]. 2019;155(2):196-203. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.4673>
34. Bruckner AL, Losow M, Wisk J, Patel N, Reha A, Lagast H, et al. The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2020;1-14. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13023-019-1279-y.pdf>

ANEXO I: CRONOGRAMA TFG

URV	CRONOGRAMA									
DURACIÓN DEL PROYECTO: 9 MESES DESDE LA ELECCIÓN DEL TEMA										
ACTIVIDAD	MES									
	2020				2021					
	SEPTIEMBRE	OCTUBRE	NOVIEMBRE	DICIEMBRE	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO
SEMINARIO INTRODUCTORIO										
ELECCIÓN Y JUSTIFICACIÓN DEL TEMA										
BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA Y PRIMERA SELECCIÓN DE ARTÍCULOS										
REDACCIÓN INTRODUCCIÓN, OBJETIVOS Y										

METODOLOGIA										
REALIZACIÓN DEL TRABAJO Y SELECCIÓN SEGUNDARIA										
REDACCIÓN MARCO TEÓRICO										
ELABORACIÓN MEMORIA										
ENTREGA BORRADOR										
ENTREGA TRABAJO FINAL										
ELABORACIÓN PRESENTACIÓN										
DEFENSA ORAL DEL TRABAJO DE FINAL DE GRADO										

ANEXO II: ANÁLISIS DE LA BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

TITULO DEL DOCUMENTO	AUTORES	AÑO DE PUBLICACION	RESUMEN
CONSTITUCIÓN DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD	Asamblea Mundial de la Salud	2006	Definición y retos sobre los enfermedades raras.
Información general sobre enfermedades raras	Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).		Generalidades sobre los enfermedades raras y su definición.
Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos	Orphanet	2012	Medidas y actuaciones cuando EERR.
Paradox of rarity: about the percentage of population affected by rare diseases	FEDER	2020	La situación actual y las datos numéricos sobre afectación del población por las de las EERR.
Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España	FEDER	2009	Publicación sobre los resultados del estudio de las necesidades Sociosanitarias de las personas con EERR.
Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud	Ministerio de Sanidad Servicios Sociales e Igualdad	2014	Plan estratégico en enfermedades raras.
Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la epidermólisis bullosa	Denyer J, Pillay E, Clapham J	2017	Los consejos prácticos de actuación en cuando de las heridas relacionadas con enfermedad Epidermólisis bullosa.
Piel de mariposa	DEBRA		Página oficial de Asociación de los enfermos afectados por EB. Video, artículos sobre el cuidado y las necesidades de las personas con EB y sus cuidadores
El Papel de la Enfermera de Referencia en Neonatos con EB.	Baquero C.	2012	Artículo sobre cuidado RN en hospital y consejos de las curas y educación sanitaria para los padres del bebe.
Abordaje interdisciplinar en el	Villar Hernández A, Guerrero	2016	Recopilación de los consejos y pautas de curas sobre

tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa.	Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al.		deferentes afectaciones provocados por la EB.
Enfermedades ampollasas	Cueva PD La, Hernanz JM	2007	Los consejos sobre las curas de los lesiones ampollasas.
Infórmate de las enfermedades en las que estamos especializados	Hospital Vall d'Hebron		Página web de Hospital Vall d'Hebron. Información sobre dónde y cómo encontrara consulta especializada en caso de las EERR.
Epidemiología de la epidermólisis ampollasas hereditaria basada en estimaciones de incidencia y prevalencia del Registro Nacional de Epidermólisis Bullosa.	Bien JD.	2016	Datos estadísticos en estimaciones de incidencia y prevalencia del Registro Nacional de Epidermólisis Bullosa.
Progress in epidermolysis Bullosa research: Summary of DEBRA international research conference	Bruckner-Tuderman L, Mcgrath JA, Robinson EC, Uitto J	2012	Los consejos para profesionales y familiares sobre cuidado integral de las personas con EB. Experiencia de los expertos internacionales.
Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria	Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al	2008	Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria
El Hospital Sant Joan de Déu es designado centro de referencia para el tratamiento de enfermedad "piel de mariposa"	Hospital de Sant Joan de Deu	2017	Publicación sobre los avances en atención de los pacientes con EB.
Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos	Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, del Río M.	2018	Artículo de los resultados obtenidos por un grupo de los expertos dermatólogos españoles sobre diagnóstico clínicos y prenatales de EB
Inherited epidermolysis bullosa:	Mariath LM, Santin JT,	2020	Resultados de investigación de un equipo multidisciplinar

update on the clinical and genetic aspects	Schuler-Faccini L, Kiszewski AE		brasileño sobre los avances en el diagnóstico genético e clínico de EB.
Enfermedades ampollasas hereditarias. Protocolos de Dermatología	Baselga Torres E	2007	Protocolos de actuación y realización de las curas de los afectaciones ampollasas.
Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. J Am Acad Dermatol.	Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A et al.	2014	Revisión de las recomendaciones actualizadas sobre diagnóstico y clasificación de EB y las características genéticas y clínicas sobre los tipos de EB e repercusiones en la salud. Citado en apartado de resultados
Atención de pacientes pediátricos con epidermólisis ampollasas en el servicio de urgencias	JenkinsonHA, Lundgren AD, Levy ML, Diaz LZ.	2019	Pautas de los manejos de los pacientes pediátricos con EB elaboradas por los expertos. Se utilizó información como la guía en realización del cuidado de los RN con EB para evitar complicaciones e situaciones de emergencia.
Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermólisis bullosa	Serradilla Fernández A, Tobajas Tobajas ME JLM	2018	Artículo sobre importancia e rol enfermera en los cuidados de los pacientes con EB y educación sanitaria
Recomendaciones de consenso multicéntrico para el cuidado de la piel en la epidermólisis ampollasas hereditaria	El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S et al	2016	Los temas tratados en este artículo es enfoque multidisciplinario para los pacientes con EB, el cuidado de la piel que incluye el cuidado de las heridas, el manejo del dolor y la picazón y el diagnóstico temprano del carcinoma de células escamosas. Se acentúan los aspectos de la educación terapéutica del paciente y cuidador y la continuidad de la atención
Un enfoque de consenso para el cuidado de heridas en la epidermólisis ampollasas	Papa E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martínez A, Schultz G, Burrell R et al	2012	Temas tratadas son :evaluación y manejo de los factores que dificultan la cicatrización, atención centrada en el paciente, cuidado local de las heridas, desarrollo de un plan de cuidado individualizado y 17 recomendaciones específicas.
Modelos y teorías en enfermería	North Carolina	2018	Información sobre los modelos de las teorías utilizadas en el proceso de cuidado y en valoración de las necesidades de los pacientes. Información utilizada para elaborar plan de cuidado citado en apartado de los resultados.

Elsevier B.V. NNNConsult			Para elaborar nuestro plan de cuidado guiamos a este artículo de revista ELSEVIER sobre diagnósticos de enfermería NANDA NIC, NOC.
Guía de los productos para la cura i prevención de las heridas	Domí Domínguez LB, Pérez MB, Fogués GC, Lombardo FC, Hernández TE, Pastor EG, et al.		Una guía de los apósitos para realizar las curas y los indicaciones de su correcto aplicación.
Uso de los productos y apósitos en el proceso de cicatrización de las heridas crónicas.	Soler Soleras Prat A	2013	Información sobre los productos que facilitan cicatrización y los apósitos que mejor se adaptan al caso de las heridas crónicas.
Evaluación de la sincronización de eventos clínicos importantes en pacientes con epidermólisis ampollosa de América del Norte.	FeinsFeistein, JA, Jambal, P., Peoples, K., Lucky, AW, Khuu, P., Tang, JY, Lara-Corrales, I., Pope, E., Wiss, K., Hook, KP, Levin, LE, Morel, KD, Paller, AS, McCuaig, CC, Powell, J., Eichenfield, LF, Price, H., Levy, ML, Schachner, LA, Browning, JC,... Bruckner A.	2019	Artículo sobre los estudios realizados relacionados con la trayectoria de los pacientes desde momento del nacimiento y diagnóstico de la enfermedad y los eventos clínicos más importantes.
Los desafíos de vivir y manejar la epidermólisis ampollosa: conocimientos de pacientes y cuidadores.	Bruckner, AL, Losow, M., Wisk, J., Patel, N., Reha, A., Lagast, H., Gault, J., Gershkowitz, J., Kopelan, B., Hund, M. y Murrell	2020	Estudio sobre la vivencia con epidermólisis ampollosa y su manejo, distintos desafíos que se enfrentan los pacientes y sus cuidadores.
Cuidados en epidermólisis bullosa.	Romero Haro N, García N, Meguias A.	2018	Revisión sobre los aspectos más importantes en el cuidado de los pacientes con EB y sus familiares,

ANEXO III: PLAN DE CUIDADOS COMPLETO CON NANDA, NIC, NOC

00004 Riesgo de infección R/C alteración de la integridad cutánea			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
0708 Severidad de la infección: recién nacido			6540 Control de infecciones <ul style="list-style-type: none"> - Aplicar las precauciones de aislamiento designadas que sean apropiadas. - Limpiar la piel del paciente con un agente antibacteriano apropiado. - Asegurar una técnica de cuidados de heridas adecuada.
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	2300 administración de medicación <ul style="list-style-type: none"> - Seguir las cinco reglas de la administración correcta de medicación. - Preparar los medicamentos utilizando el equipo y técnicas apropiados para la modalidad de administración de la medicación. - Vigilar los signos vitales y los valores de laboratorio antes de la administración de los medicamentos, si lo requiere el caso.
[70802] Hipotermia	1 grave	5 ninguno	6680 Monitorización de los signos vitales <ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar la presión arterial, frecuencia cardiaca, temperatura y estado respiratorio, según corresponda. - Monitorizar y registrar si hay signos y síntomas de hipotermia e hipertermia.
[70818] Irritabilidad	1 grave	5 ninguno	

00016 Riesgo de deterioro de la eliminación urinaria R/C lesiones en las vías urinarias			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[0503] Eliminación urinaria			0620 Cuidados de la retención urinaria
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	<ul style="list-style-type: none"> - Determinar la cantidad y las características de la emisión de orina - Estimular el reflejo de la vejiga aplicando frío en el abdomen o haciendo correr agua.
[50301] Patrón de eliminación	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	1876 Cuidados del catéter urinario
[50332] Retención urinaria	1 grave	5 ninguno	
			<ul style="list-style-type: none"> - Determinar la indicación del catéter urinario permanente. - Mantener una higiene de las manos antes, durante y después de la inserción o manipulación del catéter. - Mantener un sistema de drenaje urinario cerrado, estéril y sin obstrucciones.

00035 Riesgo de lesión R/C fragilidad cutánea			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas			<p><u>[1750] Cuidados perineales</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Mantener el periné seco. - Aplicar una barrera protectora (p. ej., óxido de zinc, vaselina), si procede. - Aplicar la medicación prescrita (p. ej., antibacteriana, antifúngica), si es adecuado.
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	
[[110116] Lesiones de la mucosa	1 grave	5 ninguno	<p><u>[3660] Cuidados de las heridas</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar las características de la herida, incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. - Aplicar una crema adecuada en la piel/lesión, según corresponda. - Aplicar un vendaje apropiado al tipo de herida. - Limpiar con solución salina fisiológica o un limpiador no tóxico, según corresponda.

00044 Riesgo de deterioro de la integridad cutánea y tisular R/C deterioro y destrucción de la piel debido a la enfermedad M/P lesiones y heridas cutáneas			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas			[3590] Vigilancia de la piel <ul style="list-style-type: none"> - Observar si hay excesiva sequedad o humedad en la piel. - Observar si hay zonas de presión y fricción.
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	
[110113] Integridad de la piel	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	[2316] Administración de medicación: tópica <ul style="list-style-type: none"> - Determinar el estado de la piel del paciente en la zona donde se aplicará la medicación. - Aplicar el fármaco tópico según esté prescrito. - Controlar si se producen efectos locales, sistémicos y adversos de la medicación. - Documentar la administración de la medicación y la respuesta del paciente, de acuerdo con las normas del centro.

00247 Riesgo de deterioro de la integridad de la mucosa oral R/C deterioro y destrucción de la mucosa debido a la enfermedad			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[1100] Salud oral			1710 Mantenimiento de la salud bucal
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	- Consultar con el médico si persisten la sequedad, la irritación y las molestias bucales.
[110022] Lesiones en la mucosa oral	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	6550 Protección contra las infecciones
[110012] Integridad de la mucosa oral	1 grave	5 ninguno	- Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada. - Mantener la asepsia para el paciente de riesgo. - Proporcionar los cuidados adecuados a la boca - Inspeccionar la existencia de eritema, calor extremo, o exudados orales

00062 Riesgo de cansancio del rol de cuidador R/C cuidados permanentes de los tutores al paciente			
RESULTADOS (NOC)		INTERVENCIONES (NIC)	
[2211] Desempeño del rol de padres		<p>[8300] Fomentar el rol parental</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ayudar a los progenitores a tener esperanzas realistas adecuadas al nivel del desarrollo y de las capacidades del niño. - Proporcionar la orientación anticipatoria necesaria en los diferentes niveles de desarrollo. - Enseñar y modelar habilidades de afrontamiento. - Escuchar los problemas y las preocupaciones de los progenitores o tutores sin juzgarlos. 	
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	[7140] Apoyo a la familia
			<ul style="list-style-type: none"> - Valorar la reacción emocional de la familia frente a la enfermedad del paciente. - Determinar la carga psicológica para la familia que tiene el pronóstico. - Crear un ambiente terapéutico de apoyo para la familia.
[221102] Elimina los peligros ambientales controlables	1 nunca demostrado	5 siempre demostrado	<p>[5330] Control del estado de ánimo</p> <ul style="list-style-type: none"> - Comprobar la capacidad de autocuidado (aseo, higiene, ingesta de alimentos/líquidos, evacuación). - Proporcionar o remitir a psicoterapia (terapia cognitivo-conductual, interpersonal, de pareja, de familia, de grupo), cuando sea conveniente.
221130] Proporciona cuidados de salud preventivos	1 nunca demostrado	5 siempre demostrado	

00095 Riesgo de insomnio R/C dolor y disconfort			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[0004] Sueño			[1850] Mejorar el sueño
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	<ul style="list-style-type: none"> - Observar/registrar el patrón y número de horas de sueño del paciente. - Iniciar/llevar a cabo medidas agradables: colocación y contacto afectuoso.
401] Horas de sueño	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	
[404] Calidad del sueño	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	[6480] Manejo ambiental <ul style="list-style-type: none"> - Crear un ambiente seguro para el paciente. - Disminuir los estímulos ambientales, según corresponda. - Evitar las exposiciones innecesarias, corrientes, exceso de calefacción o frío. - Controlar o evitar ruidos indeseables o excesivos, cuando sea posible. - Musicoterapia

00132 Riesgo de dolor agudo R/C lesiones			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[1605] Control del dolor			[2304] Administración de medicación: oral <ul style="list-style-type: none"> - Seguir los 5 principio de la administración de medicación - Ayudar al paciente con la ingestión de medicación. - Comprobar los efectos terapéuticos, efectos adversos, toxicidad del fármaco e interacciones de los medicamentos en el paciente.
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	6040] Terapia de relajación <ul style="list-style-type: none"> - Explicar el fundamento de la relajación y sus beneficios, límites y tipos de relajación disponibles (música, meditación, respiración rítmica, relajación mandibular y relajación muscular progresiva). - Crear un ambiente tranquilo, sin interrupciones, con luces suaves y una temperatura agradable, cuando sea posible. - Utilizar un tono de voz suave, diciendo las palabras lenta y rítmicamente.
160503] Utiliza medidas preventivas para el control del dolor	1 nunca demostrado	5 siempre demostrado	[0840] Cambio de posición <ul style="list-style-type: none"> - Colocar sobre un colchón/cama terapéuticos adecuados - colocar en posición de alineación corporal correcta - Fomentar la realización de ejercicios activos y pasivos de rango de movimiento, si resulta apropiado. - Minimizar la fricción y las fuerzas de cizallamiento al cambiar de posición al paciente.
[160504] Utiliza	1 nunca	5 siempre	<ul style="list-style-type: none"> - Evitar colocar al paciente en una posición que le aumente el dolor.

medidas de alivio analgésicas	de no	demostrado	demostrado	- Realizar los giros según lo indique el estado de la piel.
-------------------------------	-------	------------	------------	-------------------------------------------------------------

00214 Riesgo de disconfort R/C presencia de heridas y lesiones M/P llanto inconsolable o verbalización			
RESULTADOS (NOC)		INTERVENCIONES (NIC)	
[2008] Estado de comodidad		[840] Cambio de posición <ul style="list-style-type: none"> - Colocar sobre un colchón/cama terapéuticos adecuados. - Incorporar en el plan de cuidados la posición preferida del paciente para dormir, si no está contraindicada. - Evitar colocar al niño en una posición que le aumente el dolor - Evitar arrugas y costuras en la ropa. 	
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	[6486] Manejo ambiental: seguridad <ul style="list-style-type: none"> - Identificar las necesidades de seguridad del paciente según el nivel físico, la función cognitiva y el historial de conducta. - Identificar los riesgos de seguridad en el ambiente (físicos, biológicos y químicos). - Modificar el ambiente para minimizar los peligros y riesgos.
[200802] Control de síntomas	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	[6482] Manejo ambiental: confort <ul style="list-style-type: none"> - Determinar los objetivos del paciente y de la familia para la manipulación del entorno y una comodidad óptima.
200804] Entorno	1 gravemente comprometido	5 no comprometido	<ul style="list-style-type: none"> - Evitar interrupciones innecesarias y permitir períodos de reposo. - Proporcionar un ambiente limpio y seguro. - Determinar las fuentes de incomodidad, como vendajes mojados, posición de la sonda, vendajes

físico		do	<p>constrictivos, ropa de cama arrugada y factores ambientales irritantes.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Colocar al paciente de forma que se facilite la comodidad (utilizando principios de alineación corporal, apoyo con almohadas, apoyo de las articulaciones durante el movimiento, férulas para la parte dolorosa del cuerpo). - Evitar exponer la piel o las mucosas a factores irritantes (heces diarreicas o drenaje de heridas).
--------	--	----	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

00253 Riesgo de hipotermia R/C alteración de la integridad cutánea			
RESULTADOS (NOC)			INTERVENCIONES (NIC)
[1923] Control del riesgo: hipotermia			Vínculos en desarrollo
INDICADOR	Valor inicial	Valor esperado	
[192302] Identifica signos y síntomas de hipotermia	1 Nunca demostrado	5 siempre demostrado	
[192308] Modifica el entorno vital para favorecer la conservación del calor	1 nunca demostrado	5 siempre demostrado	