



**UNIVERSIDAD DE VALLADOLID**

Facultad de Enfermería de Soria



Facultad de Enfermería de Soria

# **GRADO EN ENFERMERÍA**

Trabajo Fin de Grado

## **ATENCIÓN ENFERMERA AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.**

Estudiante: Elena Blanco Asensio

Tutelado por: Francisco Navas Cámara

Soria, 27 de mayo de 2019



## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN.** La epidermólisis bullosa (EB) es una enfermedad de baja prevalencia, perteneciente a las genodermatosis de etiología genética, que se caracteriza por la deficiencia parcial o total de alguna de las proteínas que conforman los estratos dérmicos, dando lugar a la aparición de heridas y ampollas a distintos niveles de la dermis. La gravedad de la patología cambiará en función de la proteína que se vea afectada, su situación en dichas capas de la piel, y las complicaciones que pueda acarrear, pudiendo llegar a alterar cada una de las necesidades de la persona.

**JUSTIFICACIÓN.** La EB es una enfermedad que, a pesar de su baja prevalencia, requiere de una serie de conocimientos y habilidades especiales por parte del personal sanitario, debido a su complejidad y al alto impacto emocional que supone para el paciente y su entorno. Actualmente, no existe un tratamiento curativo por lo que se trata de forma paliativa desde un enfoque multidisciplinar, con el trabajo en equipo por parte de todos los profesionales de atención primaria y especializada. La enfermera será quien deberá orientar a la familia, dar continuidad a los cuidados y realizar educación para la salud con los pacientes y padres, de tal forma que todos sean capaces de involucrarse en su autocuidado, mejorar su autoestima y fomentar la participación y aceptación por parte de la sociedad.

**OBJETIVOS.** Analizar los cuidados que requieren los pacientes pediátricos con epidermólisis bullosa desde un punto de vista biopsicosocial de tal forma que se proporcione una atención sanitaria que mejore la calidad de vida.

**METODOLOGÍA.** Se ha realizado una búsqueda bibliográfica entre los meses de Diciembre del 2018 y Febrero de 2019 accediendo a bases de datos como Scielo, Cinhal, Medline o Dialnet mediante la utilización de palabras clave como: epidermólisis bullosa o ampollar, cuidado, enfermería, pediatría o manejo/ *"Epidermolysis bullosa"*, *"care"*, *"nursing"*, *"pediatrics"*, *"management"*. Se han encontrado 440 referencias de las cuales se han utilizado 34 en el apartado de resultados y discusión.

**RESULTADOS Y DISCUSIÓN.** Enfermería debe adecuar e individualizar los cuidados a cada paciente, ofrecer toda la información y apoyo desde una perspectiva biopsicosocial, involucrando a padres y niños desde una edad temprana para normalizar los procesos de cura y cambios de apósitos y reducir el dolor o la ansiedad frente a ello. Será por tanto, fundamental controlar aspectos como el prurito o el dolor presentes en su vida diaria, adecuar la ingesta de alimentos a sus requerimientos y estado metabólico, y prevenir, detectar y controlar la aparición de nuevas complicaciones mediante una atención continuada.

**CONCLUSIÓN.** La enfermera es una de las figuras clave en la atención del paciente pediátrico con epidermólisis y sus intervenciones van dirigidas a fomentar el manejo de la enfermedad por parte de pacientes y cuidadores y garantizar una mejora de la calidad de vida.

## ÍNDICE

	Pág.
1. INTRODUCCIÓN.....	1
1.1. Definición y epidemiología.....	1
1.2. Etiología.....	1
1.3. Clasificación.....	1
1.4. Pruebas diagnósticas.....	4
1.5. Manifestaciones y complicaciones asociadas según la clasificación por necesidades de Virginia Henderson.....	5
1.6. Tratamiento.....	8
2. JUSTIFICACIÓN.....	9
3. OBJETIVOS.....	9
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	10
5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	13
3.1. Higiene y cuidados de la piel.....	13
3.1.1. Higiene.....	13
3.1.2. Curas y apósitos.....	14
3.1.3. Prevención de aparición de nuevas lesiones mediante el uso de ropa adecuada.....	16
3.2. Cuidados ante el prurito y dolor.....	16
3.2.1. Prurito.....	16
3.2.2. Dolor.....	17
3.3. Cuidados para garantizar una correcta alimentación y mantenimiento del estado metabólico.....	18
3.4. Atención enfermera frente a la prevención y aparición de complicaciones.....	19
3.4.1. Cuidados del tracto respiratorio.....	19
3.4.2. Cuidados frente al estado de anemia.....	19
3.4.3. Cuidados del tracto urinario.....	20
3.4.4. Cuidados de prevención y desarrollo de la sindactilia.....	20
3.4.5. Cuidados oftálmicos.....	20

3.4.6. Cuidados frente al Carcinoma de Células Escamosas.....	21
3.4.7. Cuidados frente al desarrollo de osteoporosis.....	21
3.5. Apoyo psicológico y social.....	21
6. CONCLUSIONES.....	22
7. BIBLIOGRAFÍA.....	22

## ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS

### TABLAS

Tabla 1. Estrategia de búsqueda por bases de datos.....	12
---	----

### FIGURAS

Figura 1. Diagrama de flujo .....	11
-----------------------------------	----

## LISTA DE AVEBRIATURAS

**AP.** Atención Primaria.

**BHE.** Barrera hematoencefálica.

**DEBRA.** *“Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association”*

**DeCS.** Descriptores de ciencias de la salud.

**DMO.** Densidad mineral ósea.

**EB.** Epidermólisis bullosa.

**EBD.** Epidermólisis bullosa distrófica.

**EBDD.** Epidermólisis bullosa distrófica dominante.

**EBDR.** Epidermólisis bullosa distrófica recesiva.

**EBS.** Epidermólisis bullosa simple.

**EBU.** Epidermólisis bullosa de la unión.

**EPO.** Eritropoyetina.

**HBU-H.** Epidermólisis bullosa Herlitz.

**HBU-nH.** Epidermólisis bullosa no Herlitz.

**JEB.** Epidermólisis bullosa juntural.

**JEB-nH gen.** Epidermólisis bullosa juntural no Herlitz generalizada.

**JEB-nH loc.** Epidermólisis bullosa juntural no Herlitz localizada.

**PEG:** gastrostomía endoscópica percutánea.

**SSC:** *“Squamous Skin Carcinoma”*/ Carcinoma de las Células Escamosas.

## 1. INTRODUCCIÓN

### 1.1. Definición y epidemiología

La epidermólisis bullosa (EB) o ampollar hereditaria es una enfermedad de baja prevalencia perteneciente al grupo de las denominadas genodermatosis (patologías dermatológicas de origen genético). La EB se caracteriza por la aparición de ampollas y heridas crónicas en quienes la padecen, de manera localizada o generalizada, como repuesta a un mínimo traumatismo o roce en la piel, debido a su extrema fragilidad. Por esta razón, es comúnmente conocida como enfermedad de “piel de mariposa” o “piel de cristal”. Es una enfermedad crónica que se padece desde la infancia con independencia del sexo o la etnia, afectando a 1 de cada 50.000 nacidos vivos. Está considerada como una enfermedad “rara” dado que su prevalencia es de 5:100.000 y su incidencia de 1,4 nuevos casos por millón al año. En España en el 2013, había 152 personas diagnosticadas de EB, con una prevalencia de 6 casos por millón sobre la población total. En menores de 18, la cifra asciende a 15,3 casos por millón. Se estima que la mayoría de estas personas (del 65-77%) no disponen de seguimiento en unidades especializadas, o no están diagnosticadas genéticamente o no pertenecen a la asociación DEBRA (asociación de apoyo a pacientes y familias con EB)<sup>1-5</sup>.

### 1.2. Etiología

La EB viene determinada por más de 1000 mutaciones diferentes en al menos 18 genes que codifican para alguna de las proteínas estructurales presentes en el organismo. Esto va a producir la ausencia total o parcial de los niveles de una o varias de estas proteínas, fundamentales para la conformación normal de los estratos dérmicos. Debido a dicha deficiencia proteica, se va a producir la separación entre alguna de las estructuras de la piel, dando lugar a espacios que el organismo rellena con un líquido seroso (o hemático si se produce en capas más profundas al romperse algún vaso sanguíneo) y rico en proteínas, formándose las denominadas ampollas. Existen más de 30 fenotipos distintos en la enfermedad que van a estar clasificados principalmente en 4 grupos, en función de la capa de la piel donde se encuentra la proteína estructural cuya síntesis se ha visto afectada por la mutación del gen específico que la codifica. La cantidad de proteína que se sintetice y su localización es lo que va a determinar la severidad de la patología y de las manifestaciones extra cutáneas, y con ello el pronóstico, que en algunas clases de EB se puede ver comprometido<sup>3,4,6-8</sup>.

### 1.3. Clasificación

El término epidermólisis bullosa fue acodado en 1886 por Koebner (dermatólogo), aunque fue anteriormente descrita en 1879 por su homólogo Tilbury Fox, quien afirmaba que los casos descritos de “ausencia parcial y total de la piel” habrían sido ya reflejados desde la época de Hipócrates. Sin embargo, no se produjo la primera clasificación hasta 1962, gracias a la aparición de la microscopia electrónica. La clasificación más reciente data del 2008<sup>1,2,6</sup>

1.3.1. Epidermólisis bullosa simple (EBS). Tiene lugar a nivel intraepidérmico y se adquiere mediante herencia autosómica dominante en la mayoría de sus variantes. Se encuentra alterada la producción de queratinas 5 y 14, plectina, distina, plakofilina-1 y desmoplakin, pudiéndose evidenciar la alteración de los filamentos de queratina de la placa hemidesmosómica. Entre los genes que intervienen en la EBS se encuentran: PKP1, DSP, KRT14, PLEC1, ITGA6 y ITGB4. Es la más común produciéndose en el 52,5% de los

casos, con afectación variable pero de menor severidad que el resto de tipos. Comienza durante el primer año de vida dándose sobre todo en manos, pies, piernas, espalda y zonas de roce. Se subdivide en <sup>1-7</sup>:

#### 1.3.1.1. Basal:

- EBS- Localizada (EBS-loc)
- EBS- Generalizada (EBS-gen)
- EBS- Dowling-Meara (EBS-DM)
- EBS con distrofia muscular (EBS-MD)
- EBS con atresia pilórica (EBS-PA)
- EBS con pigmentación moteada (EBS-MP)
- EBS- Autosómica recesiva (EBS-AR)
- EBS Ogra (EBS-Og)

#### Suprabasal:

- EB ampollolítica letal
- EBS superficial (EBSS)
- EB con deficiencia de plakofilina

1.3.2. Epidermolísis bullosa de la unión (EBU) o juntural (JEB). Se adquiere por herencia autosómica recesiva y la afectación tiene lugar a nivel de la lámina lúcida (en la unión de la epidermis y la dermis), donde se encuentra alterada la producción de las proteínas que conforman los hemidesmosomas (lámina 5, colágeno XVII e integrina  $\alpha 6\beta 4$ ). La aparición de ampollas y heridas, con formación de tejido de granulación hipertrófico tiene lugar en cara, boca, uñas (distrofia ungueal), espalda y en las mucosas (orales, oculares, faríngeas, laríngeas, esofágicas y de las vías urinarias). Supone el 1% de los casos y se puede clasificar en varios tipos<sup>1-8</sup>:

- EBU Herlitz (HBU-H): se produce por la falta de producción de laminina-332 debido a la mutación de los genes LAMA3, LAMB3 y LAMC2. Las ampollas y heridas tienen lugar de forma generalizada desde el nacimiento y su cicatrización se produce de forma atrófica. En gran parte de los casos se ve afectada la mucosa de vías respiratorias (laringe, tráquea, bronquios) pudiendo provocar fallo respiratorio. También presentan anemia severa por el sangrado de las heridas. Es el subtipo de EBU más severo con una alta tasa de mortalidad en los dos primeros años de vida. La probabilidad de muerte el primer año de vida es del 44,7% incrementándose hasta el 61,8% a partir de los 15. Las principales causas de muerte son la neumonía, el fallo respiratorio (por obstrucción de las vías aéreas) e infección crónica.
- EBU Otras (no Herlitz, EBU-nH): en este subtipo, la producción de laminina-332 o de colágeno XVII (codificado por el gen COL17A1) se ve alterada o disminuida. Afecta en mayor medida al pelo (alopecia), uñas y dientes (hipoplasia del



esmalte), sin embargo las manifestaciones extra cutáneas no presentan tanta gravedad.

- EBU no Herlitz generalizada (JEB-nH gen): similar a la EBU-H pero de menor severidad y mejor pronóstico.
- EBU no Herlitz localizada (JEB-nH loc): no presenta tejido de granulación, cicatrización atrófica ni manifestaciones extra cutáneas.
- EBU con atresia pilórica: por la falta de integrina  $\alpha 6\beta 4$  y con alta tasa de mortalidad.
- EBU inversa
- EBU de inicio tardío
- EBU Síndrome-laryngo-onycho-cutaneous

1.3.3. Epidermólisis bullosa distrófica (EBD). Puede ser de herencia autosómica dominante o recesiva. La mutación se produce en el gen COL7A1 que codifica el colágeno VII, componente principal de las fibrillas de anclaje a nivel de la dermis. Las ampollas aparecen de forma generalizada, con posterior cicatrización atrófica, aparición de quistes de milio, y distrofia ungueal. Representa el 46% de los casos.

- EBD Dominante (EBDD): En este tipo la cantidad de colágeno VII se ve reducida, dando lugar a fibras de anclaje disminuidas. Las manifestaciones son más leves localizándose principalmente en manos, pies, rodillas y codos.
  - EBDD Generalizada
  - EBDD Acral
  - EBDD Pretibial
  - EBDD Pruriginosa
  - EBDD Solo uñas
  - EBDD Dermólisis bullosa del recién nacido
- EBD Recesiva (EBDR): no se produce colágeno VII, las fibras de anclaje están ausentes o en mínima cantidad. Este tipo se asocia a fenotipos de mayor severidad, con peor pronóstico y calidad de vida.
  - EBDR Severa generalizada (Anteriormente denominada Hallopeau-Siemens): las ampollas y cicatrices se encuentran de forma generalizada en piel y membranas, con manifestaciones extracutáneas en ojos, tracto gastrointestinal, aparato genitourinario, riñones y corazón. Los recién nacidos que la padecen, presentan dificultad para alimentarse por la estenosis esofágica. A la EBDR se le asocian un alto riesgo de padecer glomerulonefritis, amiloidosis renal, nefropatías, cardiopatías y carcinoma de las células escamosas (SCC), de alto índice de mortalidad<sup>1,2,4-6</sup>. Tiene lugar además un fenómeno característico

denominado pseudosindactilia. Las ampollas de pies y manos cicatrizan de tal forma que el tejido fibroso se retrae, produciéndose la tracción en los pliegues y la fusión de la piel interdigital (sinequias). Da lugar a una malformación de la extremidad en garra, que se recubre de una capa o “capullo” de queratina. El músculo se atrofia por la falta de movilidad y los huesos, por la osteoporosis y la retracción de la piel, llegan en muchos casos a reabsorberse parcialmente<sup>1,4,9</sup>.

- EBDR generalizada otra: Se localiza en manos pies, rodillas y codos.
- EBDR inversa
- EBDR pretibial
- EBDR pruriginosa
- EBDR centripetalis
- EBDR dermolisis bullosa del recién nacido

**1.3.4. Síndrome de Kindler o EB mixta:** Se produce por la mutación del gen FERMT1 que codifica la proteína kindlin-1, componente de unión entre el citoesqueleto de actina de los queratinocitos basales y la matriz extracelular, que a su vez participa en la señalización, migración, morfogénesis y diferenciación celular. Se adquiere por herencia autosómica recesiva, pudiendo comenzar en la adolescencia. Las ampollas pueden aparecer a nivel intraepidérmico, en la unión epidermis-dermis y dermis, se localizan principalmente en las extremidades y puede darse la aparición de poikiloderma y fotosensibilidad. Cursa con manifestaciones extra cutáneas como gingivitis, colitis, estenosis de mucosas, sindactilias y riesgo de padecer carcinoma de células escamosas (SCC)<sup>4,7</sup>.

#### **1.4. Pruebas diagnósticas**

Es importante dar con el diagnóstico adecuado cuanto antes, pues esto va a ser fundamental para optimizar e individualizar el tratamiento y los cuidados que se han de llevar a cabo para prevenir o tratar las manifestaciones y las complicaciones de forma que no se agrave el proceso patológico, se mejore el pronóstico y se proporcione la mejor calidad de vida posible al paciente<sup>1</sup>. Las pruebas diagnósticas realizadas para determinar la enfermedad y el tipo al que pertenece, comienzan con el estudio de la historia familiar, el examen físico del paciente (localización y severidad de las heridas) y pruebas de microbiología (para descartar otras etiologías). Continúa con una biopsia para realizar las pruebas histológicas. Esta se realiza extrayendo tejido del borde de una ampolla con más de 12 horas de evolución con líquido seroso o hemático, tomando a su vez tejido circundante que no sea de la ampolla. Otro método diagnóstico como es el mapa antigénico, determina la cantidad de proteínas estructurales presentes en los queratinocitos y su extensión. Se realiza introduciendo antígenos tintados en las distintas capas de la piel, que después se analizan con una luz ultravioleta. La microscopía electrónica es otro procedimiento que aporta una imagen 1000 veces superior a la de un microscopio convencional y que permite visualizar el nivel de separación entre las capas de piel, muy útil para diagnosticar muchos de los subtipos de epidermolisis. El test genético es la prueba más precisa que indica el lugar y tipo de mutación que ha tenido lugar, pero es más costosa y no

al alcance de todos. En personas con antecedentes familiares, se puede realizar la prueba durante el embarazo mediante el estudio de una muestra de las vellosidades coriónicas de la placenta o mediante las células amnióticas obtenidas por una amniocentesis entre las semanas 12-15 de gestación. La técnica más novedosa en cuanto a diagnóstico temprano es la de preimplantación genética, utilizando la fertilización in vitro, se implantan en la madre solo aquellos embriones que no presenten las mutaciones <sup>1,6,7</sup>.

### **1.5. Manifestaciones y complicaciones asociadas según la clasificación por necesidades de Virginia Henderson**

Las manifestaciones cutáneas y extracutáneas propias de la EB traen consigo el riesgo de padecer una serie de complicaciones, cuya aparición dependerá también del tipo de EB y su severidad, pero que en la mayoría de los casos, dificultan o empeoran la calidad de vida de los pacientes. Estas manifestaciones y complicaciones afectarán a la persona en todos los aspectos de su vida, alterando la mayoría de las necesidades tanto del niño como de los cuidadores principales. A continuación se expone cómo afectan las manifestaciones y complicaciones de la enfermedad a las 14 necesidades fundamentales de la persona, según el modelo teórico de Virginia Henderson, que valora al ser humano desde un punto de vista biopsicosocial y espiritual.

#### 1.5.1. Necesidad de respirar

Esta necesidad se ve alterada por las manifestaciones laríngeas: Se producen erosiones y ampollas en la mucosa de las vías aéreas, hinchazón y formación de tejido de granulación. Puede producirse la oclusión de la vía aérea por las estenosis (glótica y subglótica), así como síntomas de estridores respiratorios, disfonía, ronquera, tos obstructiva y edemas. Este estado se puede agravar con el llanto, procesos infecciosos o reflujo gástrico. En las fosas nasales aumenta el tejido de granulación, por lo que también se puede presentar dificultad respiratoria por las estenosis<sup>1,6,10</sup>.

#### 1.5.2. Necesidad de alimentarse e hidratarse adecuadamente

Se altera la capacidad de ingerir y digerir alimentos y líquidos por afectación de los diferentes tramos del tubo digestivo.

En la cavidad oral se localizan vesículas y ampollas en muchos de los tipos de EB, pero solo en casos más severos se producen lesiones con cicatrización atrófica y deformante. En muchas ocasiones se produce microstomía (disminución de la apertura bucal por la cicatrización de la mucosa), obliteración del vestíbulo bucal, anquiloglosia (pérdida de movilidad de la lengua), atrofia del paladar. También aparecen alteraciones dentales como la hipoplasia del esmalte (pérdida del esmalte o cambio del color), erosiones, aparición de caries (por la disminución del flujo salival y falta de higiene), maloclusión, apiñamiento dental, colapso maxilar, pudiendo incluso alterar el crecimiento craneofacial. Frecuentemente estos pacientes presentan falta de higiene y del autocuidado bucal, por las molestias que esto produce o por el miedo a causarse nuevas heridas, circunstancia que tampoco favorece al estado subyacente de la cavidad oral. Estas características afectarán a la capacidad de masticar y deglutir los alimentos<sup>1,3,4,6</sup>.

En cuanto a las manifestaciones gastrointestinales pueden aparecer ampollas en cualquier tramo del tracto digestivo menos en el hígado, la vesícula biliar y el páncreas. Esto puede dar lugar a una atresia pilórica (en sus variantes más graves) o una estenosis esofágica (disminuye la capacidad de deglución y favorece la aparición de reflujo gástrico). En el intestino se produce

una descamación crónica, que va a alterar la absorción de nutrientes, y por consiguiente el estado nutricional, siendo muy común la carencia de vitaminas (A, C, D, B6, B12), minerales (hierro y zinc), proteínas y calorías. Este estado nutricional favorece la aparición de anemia, hipoalbuminemia, osteoporosis y retraso en el crecimiento normal. Se suma en muchas ocasiones la deshidratación, por la falta de ingesta de líquidos, por los problemas de absorción y por la pérdida de fluidos desde las heridas y las ampollas. Estas deficiencias también perjudicarán al proceso de curación y cicatrización de las heridas y al de inmunocompetencia (capacidad de responder frente a procesos infecciosos) sobre todo por la falta de aporte proteico-calórico. Así mismo, pueden aparecer una serie de complicaciones como hernia de hiato, gastritis, úlceras pépticas, inflamación crónica del intestino, megacolon, fisuras anales entre otras. También se ha informado de un incremento en el riesgo de padecer miocardiopatía dilatada, situación de mal pronóstico y alta tasa de mortalidad. Es posible que el aumento del riesgo venga dado por la carencia de selenio y carnitina, la anemia crónica, la sobrecarga de hierro por transfusiones y las infecciones virales<sup>1,3,6,11,12</sup>.

#### 1.5.3. Necesidad de eliminar por todas las vías corporales

La eliminación fecal se ve afectada por el estreñimiento debido a una serie de factores: la falta de hidratación, la defecación dolorosa por las erosiones, las fisuras anales y el desarrollo de hemorroides, la falta de actividad física, la ingestión de suplementos de hierro (por la anemia), de vitamina C (que aumenta la absorción del hierro) y por la falta de ingesta de fibra.

Pueden aparecer alteraciones genitourinarias con aparición de vesículas, ampollas, cicatrices y descamación crónica en el epitelio de uretra, uréteres y estructuras renales. Se pueden producir estenosis y dilataciones en dichas estructuras, así como hematuria, disuria, hidronefrosis, hipertrofia vesical, glomerulonefritis, amiloidosis, proteinuria y otras nefropatías, pudiendo llegar incluso a la insuficiencia renal.

En los genitales pueden aparecer cicatrices en el glande, dando lugar a una fimosis en los hombres, y a la fusión de los labios de la vulva en la mujer<sup>1,3,7,8,11</sup>.

#### 1.5.4. Necesidad de moverse y mantener posturas adecuadas

Se producen alteraciones en la locomoción. La aparición de erosiones y ampollas en las extremidades, seguidas de su cicatrización atrófica generan retracciones en la piel, contracturas y fusión de la piel interdigital (sinequias), deformando los miembros en forma de “capullo” hiperqueratinizado. Este fenómeno se denomina pseudosindactilia y sumado al dolor subyacente, va a limitar en gran medida la movilidad y la utilidad de las manos así como la capacidad de deambular y moverse. La falta de movilidad va a favorecer la osteoporosis, osteopenia y la atrofia muscular, dando lugar incluso a la reabsorción de hueso<sup>1,3,6,9</sup>.

#### 1.5.5. Necesidad de dormir y descansar

Se pueden originar trastornos del sueño o insomnio por el dolor y el prurito crónico<sup>13</sup>.

#### 1.5.6. Necesidad de vestirse y desvestirse

El vestirse y desvestirse puede llegar a ser en muchas ocasiones un proceso doloroso, así mismo el roce de las prendas contra las heridas puede favorecer la fricción y el agravamiento de las lesiones. En los bebés se agrava la situación de roce en la zona del pañal<sup>14</sup>.

#### 1.5.7. Necesidad de mantener la temperatura corporal dentro de los límites normales

La falta de integridad de la piel y el bajo peso, afecta a la termorregulación siendo enfermos más sensibles a cambios de temperatura, sobre todo al frío. Sin embargo el calor excesivo y el sudor, pueden favorecer la aparición de ampollas y los procesos de infección e irritación<sup>14,15</sup>.

#### 1.5.8. Necesidad de mantener la higiene corporal y la integridad de la piel

Se producen alteraciones cutáneas en forma de heridas, ampollas, flictenas, costras, escamas, escoriación, queratodermia plantar, quistes de millio, distrofia ungueal y problemas pigmentarios. Estas manifestaciones cutáneas producen prurito, dolor, alopecia, inflamación, riesgo de infección, deshidratación y anemia (por la pérdida de líquidos y sangre debido a las ampollas y heridas).

La higiene tanto corporal como de la cavidad oral puede verse alterada por el dolor al bañarse o al cepillarse los dientes, así como por el miedo a causarse nuevas lesiones<sup>3,6,14</sup>.

#### 1.5.9. Necesidad de evitar peligros ambientales

La situación de salud de las personas que padecen EB se puede agravar y dar lugar a otras complicaciones que suponen un riesgo elevado de mortalidad o morbilidad, debido a los siguientes peligros ambientales<sup>1,3,6-8,12,14,16</sup>:

- Exposición solar: la falta integridad de la piel como barrera protectora frente a las radiaciones solares, aumenta considerablemente el riesgo de padecer SCC, de alta agresividad y productor de metástasis. Suele aparecer en la adolescencia y en la edad adulta.
- Falta de exposición solar: la falta de piel y de exposición frente a la luz solar (por el riesgo que esto supone), la carencia de nutrientes y el estado de inflamación crónica e infecciones, hacen que disminuyan los niveles de la vitamina D (<20 ng/ml), esencial para la formación y regeneración del hueso y dan lugar a la aparición de osteoporosis (aumento de actividad osteoclástica sin reposición de hueso). Estos niños presentan una baja densidad mineral ósea (DMO), aumentando considerablemente el riesgo de sufrir fracturas.
- Alteraciones oftalmológicas: se producen erosiones, ampollas y cicatrización de la córnea, ampollas en las mucosas. Se puede llegar a producir: blefaritis, simbléfaron, ectropión, epifora, fotofobia, obstrucción del conducto lacrimal, pannus, pérdida de la visión parcial o total, leucoma corneal, alterando considerablemente la capacidad visual total o parcialmente siendo más propensos a sufrir traumatismos o caídas.
- Infección y sepsis: la infección es muy común en las personas con EB por la exposición de heridas abiertas y carencias nutricionales. Los patógenos más comunes que pueden colonizar son el *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Pseudomonas* y *Candida*. Si se agrava y generaliza el proceso de infección puede dar lugar a una sepsis, lo que supone un alto riesgo de muerte.

#### 1.5.10. Necesidad de comunicarse con los demás

Las relaciones interpersonales se ven afectadas por la enfermedad, tanto por parte del niño como del entorno familiar. La enfermedad puede causar rechazo social y estigmatización, lo que puede hacer más difícil las relaciones con el resto de la sociedad, tanto con otros niños como con los adultos.

Entre los padres pueden surgir conflictos y problemas, por la carga tanto asistencial como emocional. En muchas ocasiones el acceder a los recursos, la asistencia sanitaria o los tratamientos necesarios puede ser dificultoso para las familias, sumado al impacto económico que supone<sup>1,3,16</sup>.

#### 1.5.11. Necesidad de actuar según sus creencias y valores

En el caso de los niños, muchas veces no son conscientes de su estado o no tienen arraigo a creencias, a diferencia de sus padres, que en este aspecto pueden verse más afectados, creando en muchas ocasiones conflictos espirituales o de fe.

#### 1.5.12. Necesidad de ocuparse para la realización personal

Puede afectar a la hora de ir a la escuela y producir absentismo escolar por situaciones como el dolor, el malestar psicológico, las complicaciones, la disminución de la autoestima, la alteración de la autoimagen corporal, la depresión, la ansiedad, el miedo, la pérdida del autocontrol, el aislamiento social y los múltiples ingresos hospitalarios<sup>1,3,16,17</sup>.

#### 1.5.13. Necesidad de recrearse

No pueden realizar muchas de las actividades físicas que hacen los otros niños por los problemas cutáneos, locomotores y por el dolor. La superprotección por parte de los padres a la hora de evitar riesgos de caídas, traumatismos o infecciones puede suponer también un factor limitante a la hora de realizar actividades<sup>16,17</sup>.

#### 1.5.14. Necesidad de aprender

No presentan ningún problema a la hora de aprender, tienen la misma capacidad intelectual que cualquier otro niño sin la enfermedad<sup>16</sup>.

Otros factores determinantes y recurrentes en la vida de estos pacientes que pueden alterar muchas de sus necesidades son el dolor y el prurito. Este tipo de pacientes tienen un dolor multifactorial. Parte del dolor es crónico y recurrente y en otras ocasiones agudo, acentuado por situaciones puntuales en muchas ocasiones, diarias. El dolor puede proceder de las heridas y ampollas de la piel, de la deglución por las ampollas esofágicas y la disfagia, el dolor dental y bucal al masticar o lavarse, al defecar, en el cambio de apósitos y en procesos de higiene y cambio de ropa. El prurito también supone un problema importante y limitante pues, corren el riesgo de que al rascarse se hagan nuevas heridas<sup>18</sup>.

### **1.6. Tratamiento**

El tratamiento de la EB es sintomático y paliativo, actualmente no existe una cura definitiva pero se puede intervenir de muchas formas para proporcionar la mejor calidad de vida posible. Se ha de enfocar desde un punto de vista multidisciplinario, y todos los profesionales involucrados han de trabajar de forma conjunta y coordinada con objetivos comunes, de otra forma sería imposible poder proporcionar una atención integral. El equipo multidisciplinar está formado por pediatras, enfermeras, médicos especialistas, fisioterapeutas, psicólogos, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales, nutricionistas, etc.<sup>1,13,16</sup>.

En España, son los médicos y enfermeras pediátricos de Atención Primaria (AP) los que realizan el seguimiento de las personas con epidermólisis bullosa en colaboración con asociaciones especializadas como DEBRA y otros especialistas. La enfermera de AP es la que

realizará todos los cuidados, el seguimiento y el control de las complicaciones del niño tanto si acude a su Centro de Salud como a domicilio. De la misma forma se ha de informar y realizar y educación para la salud con los padres, quienes han de afrontar los cuidados diarios y se le proporcionará información sobre el material necesario para realizar las curas y los cuidados. La enfermera garantizará continuidad de los cuidados proporcionando una supervisión periódica y la adecuación de los mismos. En algunas comunidades es el Centro de Salud quién proporciona dichos materiales y en otras se subvenciona su compra, así como la de la medicación, en un 60%<sup>16</sup>.

## **2. JUSTIFICACIÓN**

Este tipo de enfermedad puede llegar a ser muy compleja y traumática para el paciente y su entorno y va acompañada de una gran carga emocional. Además, al ser crónica y de alta morbilidad en los niños, causa en las familias un gran impacto en todos los aspectos de la vida, lo que supone grandes cambios, por lo que han de estar bien preparados y asesorados. Los gastos sanitarios que produce una enfermedad crónica como esta, con gran carga asistencial, muchas veces no se ven cubiertos o existe dificultad por parte de las familias para cubrirlos, tanto en recursos materiales como humanos.

A pesar de ser una enfermedad poco prevalente en la sociedad, supone un reto para la profesión de enfermería, no solo a nivel asistencial, por la complejidad de la atención que requieren este tipo de pacientes, sino también por el hecho de que la atención va a ir orientada a pacientes jóvenes o recién nacidos, y que en muchas ocasiones este cuidado va a ser paliativo. El cuidado del paciente pediátrico requiere de habilidades especiales por parte de los profesionales, y más si se trata de procesos tan dolorosos como los que atraviesan las personas que padecen EB. Para muchos profesionales puede ser también un proceso traumático pero no deja de ser fundamental en la profesión saber enfrentarse a todo tipo de situaciones y saber cómo actuar en cada caso para ofrecer la mejor atención posible.

Los profesionales deben adecuar el tratamiento y los cuidados a cada persona, individualizándolos, centrándose en cada situación y en las circunstancias específicas, trabajando de forma conjunta con el resto de profesionales del equipo multidisciplinar.

## **3. OBJETIVOS**

- GENERAL. Analizar los cuidados que requieren los pacientes pediátricos con epidermólisis bullosa desde un punto de vista biopsicosocial de tal forma que se proporcione una atención sanitaria que mejore la calidad de vida.
- ESPECÍFICOS
  - o Describir las peculiaridades de la enfermedad.
  - o Especificar los cuidados de enfermería que precisan los pacientes en su vida diaria.
  - o Examinar qué productos son los más eficaces a la hora de tratar las manifestaciones cutáneas.
  - o Explicar todas las intervenciones que se han de llevar a cabo para un manejo efectivo del dolor y el prurito.
  - o Identificar las complicaciones derivadas de la enfermedad, cómo prevenirlas, cómo detectarlas precozmente y qué cuidados precisan para tratarlas.

- Analizar la importancia de una atención psicológica y social precoz del paciente y su entorno.

#### 4. MATERIAL Y MÉTODOS

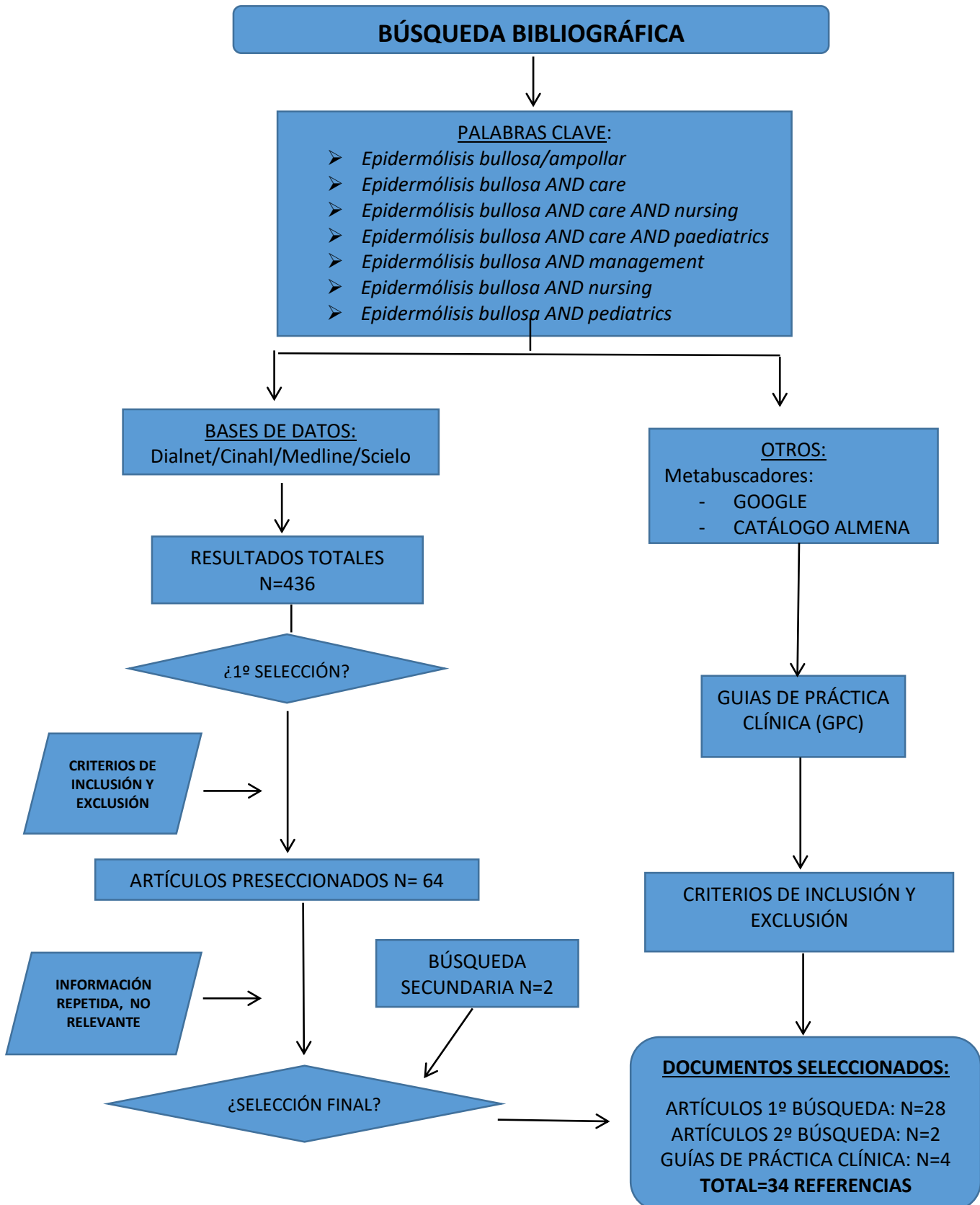
Se ha comenzado buscando información de una forma más general sobre la enfermedad en cuestión (clínica, manifestaciones, etiología, tratamiento médico, etc.) como primera toma de contacto, acudiendo por lo tanto, a fuente más especializadas como libros de dermatología, de pediatría o artículos que abarcaban la enfermedad desde un punto de vista clínico. A medida que se acumulaba más información, se centra la búsqueda en puntos o aspectos más concretos que no han sido mencionados en estos documentos, al mismo tiempo que se comienza a centrar la búsqueda en los cuidados y tratamientos de enfermería. Se encuentran documentos postulados por diferentes autores, de diferentes países, abarcando todos los aspectos en los que se puede intervenir para mejorar la calidad de vida de los pacientes de manera biopsicosocial, desde diferentes perspectivas y puntos de vista y su repercusión y eficacia en diferentes casos clínicos.

Se ha realizado una revisión bibliográfica narrativa en diferentes bases de datos y fuentes bibliográficas, cuyos documentos son trabajos reconocidos y de rigor científico, entre las que se encuentran Dialnet, Cinhal, Scielo y Medline. Este proceso de búsqueda ha tenido lugar durante los meses de diciembre de 2018 y febrero de 2019. Se seleccionaron artículos cuya publicación fuera posterior al año 2008, obteniendo un rango de publicación del documento de como máximo 10 años de antigüedad. Sin embargo, por su especial interés se ha admitido 1 artículo del 2007. Para la búsqueda bibliográfica, fueron empleadas diferentes palabras clave como: epidermolísis bullosa o ampollar, cuidado, enfermería, pediatría, manejo/ "*Epidermolysis bullosa*", "*care*", "*nursing*", "*pediatrics*", "*management*". No solo se realizó una búsqueda de dichos términos en español sino que también se utilizó el inglés, por su gran relevancia en la publicación de documentos científicos en el ámbito sanitario. En el proceso de búsqueda se utilizó el operador booleano "AND" para incluir términos concretos con los que centrar y acotar la búsqueda, y que se incluyeran en los documentos encontrados. En alguna ocasión fue necesaria la utilización de los DeCS (descriptores de ciencias de la salud) con lo que se pretende unificar los criterios de búsqueda en otros idiomas y así poder acceder a mayor cantidad de literatura científica. Se han realizado búsquedas secundarias, a partir de la bibliografía de artículos relevantes. También se han utilizado metabuscadores como el catálogo ALMENA, recurso electrónico de la biblioteca digital de la página web de la Universidad de Valladolid, con el cual es posible acceder a bases de datos, libros electrónicos, artículos o documentos a los que está suscrita la universidad, que de otra manera no serían totalmente accesibles, y de los cuales se ha extraído abundante información sobre el tema. Otro metabuscador utilizado ha sido el de Google, con el fin de acceder a guías o protocolos disponibles en internet sobre la actuación de enfermería en España (como el de la Junta de Andalucía o el Ministerio de Sanidad o Consumo, asociación DEBRA-España entre otros) y poder compararlos con el resto de información encontrada, dado que la mayoría de información sobre el tema hacía referencia a países anglosajones. Dicho proceso de búsqueda aparece reflejado en la figura 1. Como figura en la Tabla 1, se seleccionaron aquellos que cumplieran cada uno de los criterios de inclusión y se rechazaron aquellos que cumplieran los de exclusión. Del total de artículos preseleccionados, se realizó una selección final, excluyendo aquellos que fueran reiterativos



y aquellos que no aportaban información relevante sobre el tema como en un principio se pensaba.

**Figura 1. Diagrama de flujo**



**TABLA 1.** Estrategia de búsqueda por bases de datos.

BASES DE DATOS	PALABRAS CLAVE	FILTROS	ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS PRESELECCIONADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS
SCIELO	<i>Epidermolysis bullosa</i>	Año (>2008) y tipo (artículo, relato de casos)	25	6	0
CINAHL	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "care" AND "nursing"</i>	Año 2008-2019	32	5	1
	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "care" AND "pediatrics"</i>	Año 2008-2019	13	4	2
	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "management"</i>	Posterior al 2008	88	17	8
MEDLINE	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "pediatrics"</i>	2008-2019	15	2	2
	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "nursing"</i>	2008-2019	20	5	4
	<i>"Epidermolysis bullosa" AND "care"</i>	2008-2019	210	22	8
DIALNET	Epidermolysis bullosa	Artículos	33	3	3
TOTAL			436	64	28

**Criterios de inclusión y exclusión**

Se han incluido aquellos artículos que cumplieran una serie de requisitos:

- Artículos de revistas científicas, revisiones bibliográficas, guías de práctica clínica, libros especializados, ensayos clínicos.
- Todos los documentos seleccionados debían estar publicados con fecha posterior al 2008.
- Artículos que hicieran referencia a la epidermolysis bullosa congénita o hereditaria.
- Artículos que trataran de dicha enfermedad en la infancia, de recién nacidos a niños de hasta 14 años de edad.

Se han excluido aquellos documentos que:

- Tuvieran información insuficiente sobre el tema a tratar o dicha información fuera insuficiente para el objetivo del trabajo.

- Documentos que hicieran referencia a la EB adquirida.
- Documentos que trataran de casos de EB en adultos o casos de complicaciones propias de la edad adulta.

Finalmente se obtuvieron 440 referencias bibliográficas, de las cuales 34 se han utilizado en el apartado de resultados y discusión.

## 5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

De todas las necesidades de una persona con EB tratadas previamente en la introducción, se van a desarrollar las más importantes en cuanto a cuidados enfermeros en esta enfermedad.

### 5.1. Higiene y cuidados de la piel.

#### 5.1.1. Higiene

El cuidado y tratamiento de la piel en estos pacientes ha de ser un proceso individualizado que varía en función de la localización, el tipo y la gravedad de la enfermedad. Sin embargo, todas las heridas presentan características similares: son recalcitrantes, recurrentes, difíciles de curar y de mantener curadas (hasta la aparición de una nueva lesión). El proceso de cicatrización y epitelización, es lento y costoso. Las ampollas, al contener líquido seroso, producen un aumento de la presión, que hace que aumente el tamaño de la ampolla y con ello la extensión de tejido afectado. La pérdida de la barrera de la piel produce un estado de incapacidad del organismo de regular la pérdida de fluidos, lo que da lugar a un estado de inflamación y humedad constantes, sumado al mayor riesgo de infección por la excesiva exposición de la herida. Toda la bibliografía encontrada<sup>14-17,19,20</sup>, procedente de diferentes países como España, Italia, Australia, EE.UU., Canadá y Reino Unido, coincide en ciertas premisas principales que se han de llevar a cabo por parte de enfermería para un correcto cuidado de las lesiones: la prevención de la infección, el manejo del exudado, el dolor, el olor y el prurito, el cuidado de la piel perilesional (más vulnerable a cualquier tipo de producto adherente) y la fijación del apósito. La documentación encontrada coincide a su vez en que la forma de tratar estas heridas es proporcionar el ambiente adecuado de humedad, calor, hidratación y protección frente a posibles traumatismos. El personal de enfermería realiza las curas en el centro de salud, a domicilio, durante la hospitalización del paciente y como educación para los padres, quienes deberán aprender y realizar las curas en casa como parte de los cuidados diarios.

Diferentes autores<sup>14,16,17,19,21,22</sup> apuntan que se ha de comenzar la cura de las lesiones y el cambio de apósitos con el baño. Se realizará cada dos o tres días, de manera simultánea al cambio de apósitos utilizando una solución de suero salino fisiológico (agua salada al 0,9%), de tal forma que no se produzca un intercambio de líquidos entre la piel y el entorno por tener la misma osmolaridad, y de esa manera no produzca tanto dolor<sup>22</sup>. A su vez, esto ayuda a que se reblandezcan los apósitos y sean más fáciles de retirar, con el mínimo trauma y erosión de la piel posible. Permite que se hidrate la piel y se favorezca la eliminación de tejido desvitalizado, residuos y exudado, proporcionando limpieza, asepsia y prevención de la infección. Wu<sup>23</sup> apunta que el proceso de retirada puede llevar de 30 a 40 minutos y el baño y el cambio de apósitos de 2 a 3 horas, mientras que Grocott et al.<sup>15</sup> afirman que puede llegar a las 4 horas. Magnani et al.<sup>14</sup> y Grocott et al.<sup>15</sup> comentan la posibilidad de añadir aceite al baño, para facilitar la retirada de

apósitos y la hidratación. Goldschneider et al.<sup>21</sup> añaden la posibilidad de añadir al baño harina de avena (reduce el prurito, limpia, protege e hidrata). Petersen et al.<sup>24</sup> reafirman que los baños en agua salada reducen el dolor, el olor, la cantidad de medicación necesaria por el dolor, el exudado y algunos signos de infección. Sin embargo, apuntan que no hay diferencia en los resultados por la cantidad de sal que se agregue.

Otros productos para retirar los apósitos con abundante exudado, sin tener que recurrir al baño, son los eliminadores de adhesivos de silicona en spray o toallitas (Appeel®). Los estudios coinciden en que aceleran el proceso de cambio de apósitos, se reduce el dolor, el daño en el tejido perilesional y eliminan los residuos del adherente del apósito, favoreciendo a su vez la adherencia de los nuevos apósitos (al contrario del uso de aceite que dificulta la adherencia)<sup>25,26</sup>. Por su parte, Denyer<sup>26</sup> apunta que con estos productos no se producen cambios de temperatura cuando se aplican, (de especial relevancia en neonatos), se favorece el autocuidado por su facilidad de uso, el cuidado de neonatos cuando están en la incubadora y se reduce el coste-efectividad.

Para el baño se puede utilizar gel o jabón suave pero las investigaciones<sup>14,16,19,23</sup> coinciden en que no se debe frotar la piel, y se han de utilizar esponjas suaves realizando la mínima presión posible y secando la piel de la misma forma, con toallas suaves o con una compresa de algodón, y siempre con la utilización de guantes estériles.

Magnani et al.<sup>14</sup>, a diferencia de otros autores, apuntan que en recién nacidos se ha de posponer el baño unos días hasta que se curen las heridas producidas tras el nacimiento, por los roces sufridos en el canal del parto. En recién nacidos se ha de prestar especial atención al manejo del bebé, valorando tanto el riesgo de la utilización de la incubadora, como el de causar nuevas lesiones al manipularlo. La bañera ha de estar protegida, de manera que las paredes y el fondo estén almohadillados. Así mismo, hay que garantizar la temperatura adecuada del agua del baño ya que son muy sensibles a los cambios bruscos de temperatura<sup>14,16</sup>.

### 5.1.2. Curas y apósitos

Distintos autores<sup>7,14,17</sup> concluyen en que las ampollas han de ser drenadas para reducir la presión interna y disminuir su tamaño. Se realiza pinchando la ampolla con una aguja estéril, dejando intacta la capa superficial que recubre la ampolla para proteger frente a infecciones, paliar el dolor de una herida abierta y favorecer la cicatrización. Pope et al.<sup>17</sup> apuntan que la punción ha de ser por varios puntos para facilitar el drenaje y González<sup>7</sup> que ha de ser con un punto de entrada y otro de salida.

En heridas abiertas en primer lugar se ha de limpiar la herida con suero fisiológico y secar muy bien. Se ha de valorar si hay signos de infección y si existe tejido desvitalizado o necrosado en cuyo caso es necesario desbridar tanto como de forma mecánica o enzimática (cremas de colagenasa). En heridas muy superficiales, la aplicación de antiséptico será suficiente para tratarlas. Si son heridas exudativas y recalcitrantes, se recomienda aplicar vaselina, hidrogeles, cremas antibióticas (solo si están infectadas) o un apósito no adherente. Este último puede ser lipocoloide (con partículas de hidocoloide, vaselina y parafina, que al entrar en contacto con la herida forma un gel que impide la adherencia) como el Urgotul® o de silicona como el Mepitel One® que permite la transferencia del exudado a un apósito secundario<sup>7,15,17,27-30</sup>. Atkin et al.<sup>30</sup> apuntan a su vez, que cuanto más grande sea este apósito primario, más rápido y fácil será el cambio y proporcionará mayor confort y manejo propio. Al ser más grande abarcará todo el

lecho de la herida (de gran extensión en esta enfermedad), dando lugar a que no haya zonas que se erosionen al retirar los apósitos secundarios. Pueden permanecer intactos durante 3-4 días en el caso del Urgotul® y hasta 14 días el Mepitel®, siendo posible el cambio exclusivamente del apósito secundario si hubiera mucho exudado.

Respecto a los apósitos secundarios, cabe destacar que para cada caso serán efectivos unos tipos de apósitos o productos específicos, cada persona puede responder de manera diferente y posee heridas con diferentes características siendo la enfermera la que debe valorar y adecuar el tratamiento efectivo en cada caso<sup>28</sup>. La mayoría de los autores<sup>7,15,17,28-30</sup> coinciden en el uso de espumas para heridas muy exudativas como Mepilex® (lite, transfer, border, border lite), Allevyn®, Allevyn Gentle Border Lite® (con plata en caso de heridas infectadas), ya que aparte de absorbentes son resistentes a la humedad, maleables, flexibles y cómodas. Como apósitos superabsorbentes aconsejan el uso de Relevo® y Eclipse®. Grocott et al.<sup>15</sup> sugieren el uso de alginatos por su larga duración, sin embargo producen daño perilesionar, se endurecen y son difíciles de retirar. Los hidrocoloides proporcionan un ambiente húmedo pero son difíciles de quitar en heridas abiertas, por su adherencia al lecho de la herida<sup>15,19</sup>. Los de carbón están indicados si se produce mal olor. Stevens et al.<sup>28</sup> proponen el uso de membrana polimérica (como Polymen®) en heridas recalcitrantes, pero informan que también estimula la aparición de olor y exudados. Los hidrogeles también resultan efectivos en zonas de erosión de ampollas. Pope et al.<sup>17</sup> y Denyer et al.<sup>31</sup> proponen el uso de apósitos de fibra como Aquacel® o Kyto Cel®. Denyer et al.<sup>31</sup> apuntan que Kyto Cel es eficaz en el manejo de heridas recalcitrantes y exudativas: es un apósito de quitosán (polímero de la concha de crustáceos) acilado, biodegradable natural, cuyas fibras se unen al exudado formando un gel que absorbe los patógenos y a su vez favorece la hemostasis. Denyer et al.<sup>31</sup> aconsejan el producto y el uso de antibióticos tópicos locales frente a la plata en heridas infectadas ya que esta se acumula en el organismo y está limitado su uso (máximo de 14 días y solo en niños mayores de 1 año) y frente a los antibióticos orales, que causan resistencias<sup>31</sup>. Sin embargo Magnani et al.<sup>14</sup> informan que el uso de antibióticos tópicos como neomicina, gentamicina y muciprocina también pueden causar resistencia si se utilizan durante mucho tiempo. Cañadas et al.<sup>19</sup> y Baquero et al.<sup>16</sup> apuntan que la sulfaziadina argéntica resulta muy efectiva por su amplio espectro frente a diferentes bacterias, junto con el uso de apósitos de plata (plata nanocrystalina o de hydrofiber con plata como Mepilex Ag® o Aquacel Ag®), siempre cuando no sea una superficie muy extensa. Baquero et al.<sup>16</sup> apuntan que es necesario tomar un cultivo con antibiograma para adecuar la administración de antibióticos en caso infección. Kirsner et al.<sup>32</sup> evidencian la efectividad del apósito Keragel® sobre el uso de otros apósitos por estar hecho de queratina que estimula la acción y la actividad de los queratinocitos y la epitelización del tejido. Mientras que con otros productos la curación total de las ampollas llevaba dos semanas, con Keragel® se reducía a una semana, observando la aparición de piel más fuerte en los 6 meses posteriores, llegando a ser incluso innecesaria la utilización de un apósito primario. Además disminuía el volumen de los vendajes, aumentando la movilidad y con ello la calidad de vida.

Para la fijación de los apósitos es importante el vendaje primero con vendas de algodón y en segundo lugar con vendas tubulares, sobre todo en extremidades con cambios de 3-4 veces por semana, prestando especial atención a la protección del talón (se apoya el peso al caminar). No se deben utilizar esparadrapos u otro tipo de adhesivos directamente sobre la piel, factor que se deberá de tener en cuenta también, en caso de ser necesaria la colocación de cualquier

catéter o punción venosa o arterial. Durante todo el proceso de cura se ha de mantener la asepsia en todo momento, realizando un lavado de manos previo, utilizando guantes y material estériles y manteniendo una zona limpia y una sucia. Se ha de enseñar a los padres como realizar las curas e informarlos sobre la importancia de una adecuada asepsia para prevenir la aparición de infecciones, cuando sean ellos quienes realicen las curas en casa<sup>16,17,32</sup>.

### 5.1.3. Prevención de aparición de nuevas lesiones mediante el uso de ropa adecuada

Muchas de las ampollas se producen por la fricción por lo que se recomienda el uso de prendas de tejidos suaves como la seda o el algodón, holgadas, que no produzcan calor y se pongan con facilidad<sup>14,16,20</sup>. Magnani et al.<sup>14</sup> proponen el uso de prendas impregnadas con productos antibacterianos, mientras que Denyer<sup>20</sup> propone para los pies plantillas de enfriamiento o zapatos bien ventilados, de suela de goma de cierto grosor para amortiguar el impacto, hormas que se ciñan bien a la morfología del pie pero sin presionar adaptándolo en función de ausencia o no de vendajes. Baquero et al.<sup>16</sup> apuntan que se han de elegir prendas sin cremalleras, gomas elásticas, etiquetas o costuras. En neonatos, el uso de pañales ha de ser con protección colocando algodón o gasas, evitando así las bandas elásticas que produzcan roces.

## 5.2. Manejo del prurito y el dolor

### 5.2.1. Prurito

El prurito, del que no se conoce con exactitud su etiología, es un factor muy limitante en la calidad de vida de estos pacientes. Se cree que se debe al proceso inflamatorio, al sobrecalentamiento por los vendajes, al uso de opioides tópicos, etc. El calor, la humedad, las condiciones ambientales, el estrés mental y la sudoración son factores externos que también pueden favorecer la aparición e intensidad del prurito. Los estudios consultados coinciden en parte del tratamiento farmacológico recomendado<sup>13,17,21</sup>. Pope et al.<sup>17</sup> y Goldschneider et al.<sup>21</sup> aconsejan la utilización de antihistamínicos de 1<sup>o</sup> generación preferiblemente a la hora de irse a dormir por su efecto sedante como la hidroxicina, la difenhidramina, la clorfenamina, la clemastina o el dimetideno. Sin embargo, Ott et al.<sup>13</sup> apuntan que no son recomendables para niños con EB por sus efectos secundarios como su capacidad para atravesar la barrera hematoencefálica (BHE), produciendo alteraciones del sueño, agitación y cefalea. Del mismo modo, todos coinciden en la utilización de antihistamínicos de 2<sup>a</sup> y 3<sup>a</sup> generación, que no producen dichos efectos secundarios y se pueden usar a largo plazo, como son la cetirizina, loratadina, desloratadina y fexofenadina entre otros. También muestran evidencia en la efectividad de la pregabalina y la gabapentina para el prurito persistente (para niños mayores de 6 años en dosis que no superen los 50 mg por kg de peso). Ott et al.<sup>13</sup> sugieren el uso de medicación local tópica como el uso de cremas como la de urea hidrófila o lipófila al 5%, la crema hidrófila de polidocanol al 5% y las cremas de corticoides (metilprednisolona al 0,1% y prednicarbate al 0,25%).

Algunos autores<sup>13,17,21</sup> muestran efectividad en el uso de tratamientos no farmacológicos como las técnicas de relajación y distracción, la terapia cognitivo conductual, reducir o interrumpir los hábitos de rascarse que producen un círculo vicioso. Watkins<sup>12</sup> sugiere presionar en vez de frotar y recomienda el uso de guantes de algodón por la noche, ropa de algodón, mantener las uñas cortas, las zonas de picor tapadas, evitar la sudoración e irritación excesivas

y mantener una temperatura fresca y la piel hidratada con el uso de emolientes, uso de humidificadores para garantizar un ambiente más húmedo, geles de avena para el baño, o aplicación de hielo o prendas frías.

### 5.2.2. Dolor

El dolor es multifactorial, recurrente y diario, aumentando considerablemente durante la realización de actividades como el baño o el cambio de apósitos. Esto causa en los pacientes ansiedad, miedo, depresión, lo que a su vez contribuye a la exacerbación del dolor durante cualquier intervención. Puede ser nociceptivo o neuropático y crónico o agudo, por lo que hay una amplia variedad de tratamiento farmacológico especializado. La documentación revisada sugiere el uso de escalas de valoración del dolor en la realización de diferentes actividades para adecuar el tratamiento y su efectividad, como por ejemplo antes y después del cambio de vendajes<sup>17,21</sup>.

Para el dolor nociceptivo los tratamientos se basan en la intensidad del dolor<sup>13,17,21</sup>: si es leve se han de utilizar AINEs, paracetamol o metamizol; si es moderado, se pueden utilizar además opioides débiles como el tramadol; y si es severo, opioides potentes como la morfina, piruletas de fentanilo, piritramida o nalbufina. Previamente al baño y al cambio de apósitos se ha de administrar analgesia adicional, aparte de la analgesia diaria en mayor o menor medida que puedan necesitar. Pope et al.<sup>17</sup> y Goldschneider et al.<sup>21</sup> informan que la sacarosa oral al 24% resulta efectiva como analgésico en menores de 2 años. En niños más mayores se ha de utilizar paracetamol, AINEs u opioides media hora antes de iniciar el procedimiento. Goldschneider et al.<sup>21</sup> comentan el uso de la metadona en casos esporádicos y bajo un control muy exhaustivo y en cuidados paliativos. La ketamina es otra opción para el tratamiento de heridas severas, de gran evidencia y efectividad en quemados<sup>21</sup>. Wu<sup>23</sup> reafirma el uso de la ketamina en combinación con el propofol por vía intravenosa, reduciéndose los efectos adversos de ambas con su combinación: la presencia del propofol disminuye la posibilidad de que se produzcan alucinaciones y delirios por la ketamina, y la ketamina atenúa los efectos del propofol, disminuyendo la posibilidad de inestabilidad hemodinámica, hipoventilación y depresión respiratoria. Goldschneider et al.<sup>21</sup> e Ingelmo et al.<sup>33</sup> apuntan la efectividad de tratamiento con óxido nitroso (N<sub>2</sub>O) en combinación con oxígeno en casos en los que no son efectivos otros tipos de analgésicos o producen efectos secundarios indeseados (estreñimiento en el caso de utilización de morfina). La duración de la terapia con N<sub>2</sub>O no debe superar los 20 minutos. Posee gran efectividad analgésica, pero puede causar efectos adversos como náuseas, vómitos, mareos, dolor de cabeza, desactivación de la vitamina B<sub>12</sub>, con el uso a largo plazo, que puede dar lugar a riesgo de aparición de diferentes mielopatías, por lo que se ha de hacer un seguimiento de los niveles de vitamina B<sub>12</sub> durante la terapia. No es una terapia que esté indicada para todo tipo de pacientes y requiere de monitorización continua y experiencia.

Durante los procesos dolorosos también está indicado el uso de ansiolíticos como las benzodiazepinas (midazolam, loracepam, diazepam), en caso de que el paciente se muestre alterado y no pueda reducir los niveles de ansiedad, que aumentarán el umbral del dolor<sup>13,17,21</sup>.

La analgesia tópica resulta efectiva de forma localizada, al aplicar los productos directamente sobre las heridas. Algunos de ellos son la lidocaína al 2%, morfina con hidrogel, tetracaína o EMLA® (lidocaína y prilocaína)<sup>21</sup>.

Respecto a las medidas no farmacológicas para el alivio del dolor y la reducción de los niveles de estrés y ansiedad existen varias estrategias, como las técnicas de relajación y distracción, un ambiente tranquilo y cálido, uso de música durante el proceso, terapia cognitivo conductual o vendajes no adhesivos<sup>13,17,21</sup>.

### **5.3. Cuidados para garantizar una correcta alimentación y mantenimiento del estado metabólico**

En este tipo de enfermedad el estado nutricional es un factor muy importante que va a repercutir en el estado general del paciente, porque puede retrasar su crecimiento y su desarrollo, y dar lugar a la aparición de diversas complicaciones. Por ello, los cuidados que se deben proporcionar han de comenzar por el cuidado de la cavidad oral. Durante el periodo de lactancia la fricción en la boca del lactante al intentar succionar puede causarle lesiones y ampollas orales. Así mismo el roce de su piel contra el cuerpo de la madre puede ocasionar lesiones, por lo que en caso de mucho dolor se podría optar por la extracción de la leche y uso de biberón<sup>14,34</sup>. Magnani et al.<sup>14</sup> y Prodinge et al.<sup>35</sup> proponen el uso de la tetina de Haberman, que reduce la potencia de succión, disminuye la superficie de roce con la mucosa oral y permite regular el flujo de leche. Magnani et al.<sup>14</sup> y Watkins<sup>12</sup> apuntan que también es posible reblandecer una tetina normal con agua hirviendo y aumentar el flujo de leche agrandando el orificio, así como la posibilidad de añadir parafina al pezón de la madre. Solo en los casos más graves de desnutrición y retraso en el desarrollo, si es imposible alimentar al niño, estaría indicado el uso de sonda nasogástrica (por otra parte muy irritante según Prodinge et al.<sup>35</sup>) o gastrostomía endoscópica percutánea (sonda "PEG")<sup>36</sup>.

Varios autores<sup>14,17,35</sup> apoyan el uso habitual de vaselina o glicerina para hidratar la zona perioral. Prodinge et al.<sup>35</sup> y Cañadas et al.<sup>19</sup> proponen además la aplicación de diferentes preparados para reducir la inflamación y el dolor y prevenir la infección como cremas de hidrocortisona y triamcinolona, gel de hialuronato de sodio polivinilpirrolidona (Gelclair®), bencidamina clorhidrato oral en pulverización (Tantum verde®), ranitidina, suspensiones de sucralfato, té de salvia y enjuagues con gluconato de clorhexidina al 0,12% para prevenir infecciones. Sin embargo, según Cañadas et al.<sup>19</sup>, el uso de gluconato de clorhexidina debe ser moderado ya que produce adulteración del gusto y tinción dental. Los anestésicos recomendados son los locales tópicos (lidocaína, tetracaína con glicerol), anestésicos locales subcutáneos y anestésicos orales más potentes como opioides transbucuales y fentanilo intranasal. Es aconsejable no romper las ampollas orales, solo en casos de gran tamaño para liberar presión. La higiene bucal ha de ser diaria, usando cepillos suaves y colutorios sin alcohol, prestando especial atención a la aparición de caries y reduciendo la ingesta de alimentos con azúcar que puedan facilitar su aparición<sup>36</sup>.

Respecto al aporte nutricional, estos pacientes poseen unos requerimientos muy específicos y han de ser monitorizados ciertos parámetros como el índice de masa corporal, las curvas de crecimiento, los niveles de albúmina, de hemoglobina y de micronutrientes, y el balance hídrico<sup>35</sup>. Mediante una correcta alimentación se mejorará la capacidad de cicatrización y curación de las lesiones, mejorará el estado inmunológico, y la aparición de infecciones y se proporcionará un crecimiento y desarrollo adecuados. Se precisa un aporte calórico y proteico superior al de los niños de la misma edad (estimado en un 115-200% respecto al requerimiento de un niño sano), por la renovación constante de piel, la curación de lesiones e las infecciones



recurrentes. Es recomendable por tanto el aumento de ingesta de alimentos ricos en proteínas como carnes, pescados, productos lácteos y huevos. Los niveles de micronutrientes deben ser controlados, y tomar suplementos en función de los requerimientos individuales, siendo común el uso de multivitamínicos si la ingesta es menor de 150% respecto a las estimaciones de consumo normal. Debe por tanto incrementarse, en primer lugar, la ingesta de alimentos ricos en vitaminas (A,C,D,E,K) y minerales (zinc, hierro, selenio). En lactantes es necesario en muchas ocasiones suplir dichas deficiencias con el consumo de leche fortificada con determinados nutrientes. Para evitar el estreñimiento se ha de aumentar el consumo de fibra y líquidos (que también ayudará a favorecer la hidratación). Caio et al.<sup>11</sup>, Magnani et al.<sup>14</sup> y Prodinge et al.<sup>35</sup> defienden también la ingesta de líquidos mediante zumos que pueden ser más atractivos para los niños, suplementos vitamínicos o el uso de laxantes. También sugieren el uso de glicerina o enemas, útiles pero en menor medida por el riesgo de lesión. Para la deshidratación severa, Watkins<sup>12</sup> propone la administración parenteral de líquidos. En casos en los que se producen estenosis esofágicas graves que dificultan la deglución, el tratamiento será quirúrgico (dilatación con balón)<sup>35</sup>, sin embargo según Zanini et al.<sup>37</sup> la budesonida viscosa oral es efectiva en la disminución de la estenosis, dando lugar a un incremento considerable en la capacidad de ingesta de alimentos. Respecto a los problemas de reflujo gástrico el uso de ranitidina y domperidona pueden ser beneficiosos<sup>35</sup>.

#### **5.4. Atención enfermera frente a la aparición de complicaciones**

##### **5.4.1. Cuidados del tracto respiratorio.**

Se pueden paliar los síntomas respiratorios de forma puntual, en caso de exacerbación de la sintomatología respiratoria, mediante la administración de nebulizaciones de adrenalina, dexametasona y oxígeno humidificado. La enfermera ha de supervisar el proceso en todo momento controlando la saturación de oxígeno que ha de ser superior al 90%. Las nebulizaciones han de administrarse con oxígeno, a un flujo mínimo de 6-8 litros/min. Se utiliza una mascarilla simple del tamaño adecuando al tamaño del niño, de tal forma que le cubra nariz y boca, y se protegen las zonas de apoyo de la mascarilla para evitar la aparición de ampollas y heridas faciales. En caso de administrar oxígeno humidificado, se ha de comprobar también el flujo de oxígeno (con mascarilla simple de 6-10 litros/min y con cánulas nasales de 1-4 litros/min, ya que un flujo mayor a 5 litros/minuto favorece la retención de dióxido de carbono), el estado del humidificador (recipiente que ha de contener al menos 2/3 de agua destilada estéril) y la concentración de oxígeno inspirado ( $FiO_2$ ), que se regulará en función de la saturación del paciente (con mascarilla será mayor del 50% y con cánulas del 24-35%). La enfermera debe tranquilizar al niño y reducir su ansiedad dado que en caso de que lllore durante el proceso, se reduce la cantidad de fármaco que se deposita en las vías respiratorias y por tanto se reduce su efectividad<sup>10,35,38</sup>.

##### **5.4.2. Cuidados frente al estado de anemia.**

Los niveles de hemoglobina han de estar por encima de 80-100 g/L, si bajan de esa cifra, producen falta de oxígeno en los tejidos y con ello la alteración de los procesos de cicatrización de las heridas, cansancio y falta de energía, disnea y mareos, por lo que se ha de valorar la aparición de dichos factores. Se debe recomendar que los pacientes con EB incrementen la ingesta de alimentos ricos en hierro (hígado, ternera, huevos, legumbres) y en vitamina C, ya que favorece la absorción del hierro (cítricos, verduras, patata, leche). En caso de no ser

suficiente sería necesaria la ingesta de suplementos de hierro como la sacarosa de hierro, gluconato férrico o dextrano de hierro o administración vía parenteral (gluconato o lactato)<sup>8,17</sup>. Hubbard et al.<sup>36</sup> priorizan la utilización de sacarosa de hierro (dosis bajas durante unas semanas) y carboximaltosa férrica (dosis más altas en una sola infusión) frente al dextrano de hierro por su alta anafilaxis. Por otro lado, según Pope et al.<sup>17</sup> y Baquero et al.<sup>16</sup> la adherencia a dichos suplementos puede dificultarse por el estreñimiento y la molestia intestinal que producen. En casos más graves es efectiva la administración de eritropoyetina (EPO) y transfusiones sanguíneas en caso de que el resto de medidas no hayan sido efectivas para elevar los niveles de hemoglobina y haya sintomatología<sup>8,17,36</sup>. La enfermera debe informar a la familia sobre la importancia de mantener una dieta adecuada para evitar la anemia y sobre la variedad de fármacos que sean necesarios, en función de la severidad de la anemia. Se encargará de coordinar su administración con el centro hospitalario pertinente<sup>39</sup>.

#### 5.4.3. Cuidados del tracto urinario

La enfermera participa en la prevención y la detección temprana de cualquier signo o síntoma que indique una nefropatía o alteración de la función renal. Se realizan controles en los que se monitoriza la tensión arterial, se realizan extracciones de sangre (indicando que se ha de acudir en ayunas) y se recogen muestras de orina y orina de 24 horas (para medir niveles urea, creatinina, proteinuria, niveles séricos de proteína A amiloide y electrolitos). Se deberá enseñar a los niños y a los padres como se recoge la orina de 24 horas: se desecha la primera orina de la mañana y se registra la hora a la que se recoge la primera muestra, almacenando en un recipiente especial todas las micciones que tengan lugar en las 24 horas posteriores. Lo deberán guardar en el frigorífico y llevarlo lo más pronto posible al laboratorio<sup>8,35,39</sup>.

#### 5.4.4. Cuidados de prevención y desarrollo de la sindactilia y movilidad física

El tratamiento de la sindactilia es quirúrgico en casos avanzados pero se pueden evitar las sinequias realizando curas de tal manera que se mantengan las falanges separadas desde una edad temprana (con gasas con vaselina o apósitos grasos), mostrando a su vez a los padres como hacerlo, o mediante el uso de órtesis a medida. También se pueden eliminar las zonas de hiperqueratosis en la medida de lo posible. Las intervenciones quirúrgicas han de ser precoces y con el fin de mejorar la movilidad, pero en muchos casos son recidivantes y la rigidez articular comienza a ser más evidente con el paso del tiempo, por lo que se favorece la progresión de la sindactilia, pasando a ser esencial la conservación del pulgar para movimientos prensores. Es también vital la rehabilitación y la cooperación con fisioterapia mediante movilización activa y pasiva, para mantener y mejorar la movilidad de las extremidades y favorecer la deambulación y las actividades motoras<sup>7,9,14,16</sup>. Hubbard et al.<sup>36</sup> proponen además la realización de hidroterapia ya que aporta numerosos beneficios como la relajación de la musculatura, la realización de ejercicio aeróbico, mejora de la resistencia y tonificación muscular y al mismo tiempo es una actividad divertida que mejora el estado ánimo y proporciona relajación.

#### 5.4.5. Cuidados oftálmicos

Para tratar las lesiones oculares se han de administrar lubricantes oftálmicos sin conservantes de tal forma que aumente la hidratación y los ojos no se irriten, como lágrimas artificiales, gotas, geles de lanolina, preparaciones de ácido hialurónico, propilenglicol, hipromelosa o de carbómero de alta viscosidad<sup>35</sup>. También es recomendable el uso de antibióticos en ungüento o gotas para evitar infecciones en la córnea, así como analgesia tópica

si fuera necesaria<sup>14,35</sup>. Se debe insistir en no frotarse los ojos para que no aparezcan nuevas lesiones y ponerse gafas de sol para no alterar la visión<sup>8</sup>.

#### 5.4.6. Cuidados frente a la aparición del Carcinoma de Células Escamosas

Kim et al.<sup>8</sup> y Watkins<sup>12</sup> apuntan la importancia de la detección precoz del SCC y al mismo tiempo la dificultad para ello. Suele aparecer en zonas con hiperqueratosis y costras por lo que es fácil que no sea identificado con claridad, sin embargo son heridas de aspecto algo diferentes, y que no se curan. Es una complicación que ocurre con más frecuencia en formas recesivas como en la EBRD, por lo que la enfermera ha de valorar las heridas periódicamente describiendo su estado y evolución, así como educar y concienciar sobre moderar la exposición solar y el uso de crema protectora. El tratamiento tras establecer su diagnóstico es la escisión quirúrgica, quimioterapia, radioterapia y terapia biológica.

#### 5.4.7. Cuidados frente a la osteoporosis

La enfermera ha de fomentar la ingesta de alimentos ricos en vitamina D y fósforo como el pescado azul, hígado o la mantequilla. Sin embargo en muchos casos son necesarios además, suplementos de vitamina D, calcio o comida fortificada<sup>8,18,39</sup>. Se ha de insistir en la importancia de evitar el exceso de grasa y potenciar el porcentaje de masa magra mediante una correcta alimentación<sup>36</sup>. Pillay<sup>18</sup> y Hubbard et al.<sup>36</sup> también apuntan al beneficio de la realización de ejercicio de fuerza muscular con carga de peso (ya que la fuerza ósea depende de la tensión muscular que soporta el hueso), evitando en la medida de lo posible el uso de silla de ruedas, aconsejando una exposición moderada al sol y evitando el uso a largo plazo de corticoides. Se les debe recordar a los padres el acudir a las revisiones médicas pertinentes (densitometrías, radiografías y analíticas de sangre) para llevar un seguimiento periódico del estado óseo.

### 5.5. Apoyo psicológico y social

La situación de estos pacientes supone un gran impacto en su vida diaria y en la de quién les rodean (sobre todo cuidadores principales). Existe gran incertidumbre sobre su evolución y tratamiento por lo que es necesario ofrecer un apoyo psicológico, animarles a que expresen sus miedos e inquietudes, proporcionar información, realizar educación para la salud y dispensar una atención continuada y domiciliaria por parte de enfermería tanto con pacientes como con familiares en colaboración multidisciplinar con otros profesionales (psicólogos) o con asociaciones de ayuda especializada como DEBRA-Piel de Mariposa. Esta asociación se encarga de brindar apoyo tanto sanitario como psicológico mediante grupos de apoyo a pacientes y familia y de la realización de actividades recreativas. Proporciona información a familias y sanitarios, y promueve futuras líneas de investigación para su curación. Los padres de los niños han de estar informados en todo momento y ser conscientes de la situación, saber cómo afrontar los cuidados diarios, poder acceder al material y medicación apropiada e involucrar al niño en el proceso para reducir la ansiedad, fomentar el autocuidado y fortalecer sus propias capacidades, de tal forma que se evite la superprotección. Se les ha de facilitar a los padres la puesta en contacto con su enfermera de Atención Primaria y Hospitalaria para resolver cualquier duda o problema que surja de forma inmediata y se sientan tranquilos, así como el contacto con trabajadores sociales, de tal forma que se les oriente acerca de ayudas económicas y recursos disponibles. En el colegio, los profesores han de estar informados sobre las características de la enfermedad y ayudar a que los niños se encuentren a gusto, se integren y establezcan relaciones interpersonales satisfactorias con los demás niños de manera que aumente su seguridad y

autoestima. El niño también debe saber que en algunos aspectos es diferente a los demás, pero que no por ello debe ser tratado de manera diferente o sentir el rechazo del resto de la sociedad. A medida que vaya madurando y sea consciente de la situación y su propia imagen corporal necesitará desarrollar nuevas estrategias de afrontación<sup>3,7,14,16</sup>.

## 6. CONCLUSIONES

- El uso de agua salada como paso previo a la curación de heridas y ampollas, resulta ser un procedimiento eficaz para reducir el dolor, prevenir la aparición de infección, facilitar la retirada de apósitos y con ello, reducir la ansiedad y estrés que suponen las curas y el cambio de apósitos, así como los productos que facilitan la retirada en seco.
- Respecto a la elección de apósito, siempre ha de utilizarse un apósito primario que disminuya la fricción y el trauma a la hora de retirarlos, acompañado de un apósito secundario cuya elección variará en función de las características de la herida. Se deberá prestar especial atención a la aparición de nuevas lesiones y procesos infecciosos.
- Un manejo efectivo del prurito y el dolor en esta enfermedad supone un incremento en la calidad de vida y deben de ser continuamente valorados de tal forma que los medicamentos utilizados se adapten a las características de cada paciente y su percepción individual del dolor.
- Se ha de adecuar la vía de alimentación en función de las lesiones orales y esofágicas, procurando siempre que sea posible, la alimentación oral, mediante un manejo adecuado de la cavidad oral.
- Para garantizar un correcto estado nutricional, que favorezca la curación de las heridas, evite infecciones, complicaciones y un adecuado crecimiento, se ha de incrementar sobre todo el aporte de proteínas, líquidos y de vitaminas deficitarias.
- Dada la posibilidad de aparición de numerosas complicaciones asociadas a la enfermedad, es importante tomar las medidas adecuadas en cada caso para prevenir o retrasar su aparición así como su pronta detección para poder tratarlas desde el inicio y que no se agrave el estado general y afecte a la calidad de vida.
- La atención psicológica de paciente y familia es vital para afrontar el impacto de la enfermedad, fomentar el autocuidado y la inclusión de los pacientes en la sociedad y su desestimación.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

1. Fine J, Hintner H. Life with epidermolysis bullosa (EB). Wien: Springer; 2009.
2. Jordá Cuevas E. Dermatología para Pediatras. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2013
3. Villar Hernández AR, 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 epidermolísis bullosa. *Enferm Dermatol*. [Internet]. 2016 [citado 3 de marzo de 2019]; 10 (29): 12-18. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5873776>
4. Clavería Clark RA, Rodríguez Guerrero K, Peña Sisto M. Características clínicas, genéticas y epidemiológicas de la epidermolísis bullosa y su repercusión en la cavidad oral. *MEDISAN* [Internet]. 2015 [citado 3 de marzo de 2019]; 18 (8): 995-1005. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30192015000800010](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192015000800010)

5. Corredora Carrión C, Hernández Martín A, Rodríguez Díaz E, Baselga E, Bernabeu-Wittel J, Arengui B et al. Prevalencia de la epidermólisis ampollosa distrófica en España: estudio poblacional usando el método de captura-recaptura con 3 fuentes de datos. Evidencia de la necesidad de mejora en la atención sociosanitaria. *Actas Dermo-sifiliográficas* [Internet]. 2013 [citado 3 de marzo de 2019]; 104 (10): 890-896. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4620348>
6. Torres MC, Contreras C, González ML. Epidermólisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso. *Rev CES Med* [Internet]. 2015 [citado 3 de marzo de 2019]; 25(2): 221-230. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3839817>
7. González ME. Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa. *Seminars in Perinatology* [Internet]. 2013 [citado 3 de marzo de 2019]; 37(1): 32-39 Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0146000512001218?via%3Dihub>
8. Kim M, Yang A, Murrell DF. Epidermolysis Bullosa-Why Does a Multidisciplinary Team Approach Matter? *Tuk J Dermatol* [Internet]. 2016 [citado 3 de marzo de 2019]; 10(1): 70-77. Disponible en: [http://cms.galenos.com.tr/Uploads/Article\\_11929/70-77.pdf](http://cms.galenos.com.tr/Uploads/Article_11929/70-77.pdf)
9. Vergara Amador E, Solaque H. Pseudosindactilia en epidermólisis bullosa. *Rev. Fac. Med.* [Internet]. 2009 [citado 3 de marzo de 2019]; 57(3): 274-279. Disponible en: <http://bdigital.unal.edu.co/18538/1/14385-42911-1-PB.pdf>
10. Ida JB, Livshitz I, Azizkhan RG, Lucky AW, Elluru RG. Upper Airway Complications of Junctional Epidermolysis Bullosa. *The Journal of Pediatrics* [Internet]. 2012 [citado 3 de marzo de 2019]; 160(4):657-661. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022347611009437>
11. Caio Zidorio AP, Said Dutra E, Dias Leão DO, Carvalho Costa IM. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol.* [Internet]. 2015 [citado 3 de marzo de 2019]; 90(2): 217-223. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4371671/>
12. Watkins J. Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa. *Br J Nurs.* [Internet] 2016; 25(8): 428-431. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27126750>
13. Ott H, Eich C, Schriek K, Ludwikowski B. Epidermolysis bullosa hereditaria bei Schulkindern und Adoleszenten. *Der Hautarzt* [Internet]. 2016 [citado 3 de marzo de 2019]; 67(4): 279-286. Disponible en: <https://link-springer-com.ponton.uva.es/article/10.1007%2Fs00105-016-3774-6>
14. Magnani D, Campani L, Di Lorenzo R, Palazzolo C, Bettini R, Ferri P. The nursing care of newborns affected by Epidermolysis Bullosa: a review of the literature. *Ital J Pediatr Nurs Sciences.* 2014 [citado 3 de marzo de 2019]; 6(3): 97-101. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/283328959\\_The\\_nursing\\_care\\_of\\_newborns\\_affected\\_by\\_Epidermolysis\\_Bullosa\\_a\\_review\\_of\\_the\\_literature](https://www.researchgate.net/publication/283328959_The_nursing_care_of_newborns_affected_by_Epidermolysis_Bullosa_a_review_of_the_literature)
15. Grocott P, Blackwell R, Weir H, Pillay E. Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. *Int Wound J* [Internet]. 2013 [citado 27 de marzo de 2019]; 10 (3): 274-84. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22487531>
16. Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez MC et al. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2008. Disponible en: [https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisis\\_Bullosa.pdf](https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisis_Bullosa.pdf)

17. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martínez A, Schultz G, Burrell R et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2012 [citado 27 de marzo de 2019]; 67 (5): 904-915. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/>
18. Pillay E. Epidermolysis bullosa. Part 1: causes, presentation and complications. *British Journal of Nursing*. [Internet]. 2008 [citado 2 de abril de 2019]; 17 (5): 292-296. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18414291>
19. Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolísis bullosa. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía; 2009. [citado 2 de abril de 2019]. Disponible en: [http://www.guiasalud.es/GPC/GPC\\_450\\_EB.pdf](http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_450_EB.pdf)
20. Denyer J. Wound management in epidermolysis bullosa. *EWMA Journal*. [Internet]. 2016 [citado 2 de abril de 2019]; 16 (1): 39-43. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0733863510000033?via%3Dihub>
21. Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A, Martinez AE et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practise guidelines. *BMC Medicine* [Internet]. 2012 [citado 27 de marzo de 2019]; 12: 178. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4190576/>
22. Cassie F. Less is best for kids' wound care. *Nurs Rev*. [Internet]. 2011 [citado 27 de marzo de 2019]; 12 (5): 12-14. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com.ponton.uva.es/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=3&sid=6381235f-2ea1-4028-be55-97cb8d4fd11b%40pdc-v-sessmgr06>
23. Wu J. Deep sedation with intravenous infusión of combined propofol and ketamine during dressing changes and Whirlpool bath in patients with severe epidermolysis bullosa. *Pediatric Anesthesia* [Internet]. 2015 [citado 27 de marzo de 2019]; 18 (8): 995-1005. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17498025>
24. Petersen BW, Arbuckle HA, Berman S. Effectiveness of Saltwater Baths in the Treatment of Epidermolysis Bullosa. *Pediatric Dermatol* [Internet]. 2015 [citado 27 de marzo de 2019]; 32 (1): 60-63. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/pde.12409>
25. Stephen-Haynes J. Skin integrity and silicone: Appeel® 'no-sting' medical adhesive remover. *British Journal of Nursing*. [Internet]. 2008 [citado 2 de abril de 2019]; 17 (12): 792-795. Disponible en: <https://sci-hub.tw/10.12968/bjon.2008.17.12.30312>
26. Denyer J. Reducing pain during the removal of adhesive and adherent products. *British Journal of Nursing*. [Internet]. 2011 [citado 2 de abril de 2019]; 20 (15): 30-35. Disponible en: <https://sci-hub.tw/https://www.magonlinelibrary.com/doi/abs/10.12968/bjon.2011.20.Sup8.S28>
27. Stevens LJ. Management of epidermolysis bullosa (EB) skin lesions with a non-adherent dressing, Urgotul®. *Wound Practice and Research*. [Internet]. 2009 [citado 2 de abril de 2019]; 17 (2): 72-75. Disponible en: <http://web.a.ebscohost.com.ponton.uva.es/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=3&sid=c7f3715d-06bd-4e72-b2aa-b8d87f622c94%40sessionmgr4008>
28. Stevens LJ, McKenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *Int Wound J*. [Internet]. 2016 [citado 2 de abril de 2019]; 13 (5): 863-869. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25469719>

29. Lynne V, Burns L, Handsaker J, Murdoch JM. Epidermolysis bullosa: management complexities for paediatric patients. *Br J Nurs*. [Internet]. 2018 [citado 2 de abril de 2019]; 27 (12): S20-S25. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29944424>
30. Atkin L, Fletcher J, Tickle J. Managing patients with large, shallow, complex wounds: a case series. *Wounds UK* [Internet]. 2017 [citado 3 de abril de 2019]; 13 (5): 43-45. Disponible en: <https://www.wounds-uk.com/journals/issue/52/article-details/managing-patients-with-large-shallow-complex-wounds-a-case-series>
31. Denyer J, Gibson E. Use of fibre dressings in children with severe epidermolysis bullosa. *Br J Nurs*. [Internet]. 2015 [citado 3 de abril de 2019]; 24 (6): S39-S43. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25816002>
32. Kirsner RS, Cassidy S, Marsh C, Vivas A, Kelly RJ. Use of a Keratin-Based Wound Dressing in the Management of Wounds in a Patient with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Adv Skin Wound Care* [Internet]. 2012 [citado 3 de abril de 2019]; 25 (9): 400-403. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22914035>
33. Ingelmo P, Wei A, Rivera G. Nitrous oxide for procedural analgesia at home in a child with epidermolysis bullosa. *Pediatric Anesthesia*. [Internet]. 2016 [citado 27 de marzo de 2019]; 67 (10): 806-815. Disponible en: <https://onlinelibrary-wiley-com.ponton.uva.es/doi/full/10.1111/pan.13150>
34. Abad Moltó P, Ribera Soler M, Pellicer Tormo R. Epidermólisis bullosa en un paciente neonatal: caso clínico. *Enfermería Clín*. [Internet]. 2015 [citado 27 de marzo de 2019]; 25 (3): 143-145. Disponible en: <https://sci-hub.tw/https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S113086211500039X?via%3Dihub>
35. Prodinge C, Diem A, Bauer JW, Laimer M. Schleimhautbeteiligung bei Epidermolysis bullosa. *Der Hautarzt* [Internet]. 2016 [citado 27 de marzo de 2019]; 67 (10): 806-815. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00105-016-3854-7>
36. Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martínez AE, Mellerio JE (2011 The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: proceedings of a multidisciplinary team study day. *Clin Exp Dermatol* [Internet]. 2011 [citado 3 abril de 2019]; 36 (6): 579-583 Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2230.2011.04091.x>
37. Zanini A, Guez S, Salera S, Farris G, Morandi A, Gentilino V et al. Oral Viscous Budesonide as a First-Line Approach to Esophageal Stenosis in Epidermolysis Bullosa: an Open-Label Trial in Six Children. *Paediatr Drugs Surg* [Internet]. 2014 [citado 3 abril de 2019]; 16 (5): 391-395 Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs40272-014-0086-0>
38. Arévalo Pérez C, De Aubarede Soriano C, Barbera Martín A, Delgado Gutiérrez A, González Béjar M, López Palacios S et al. Guía de cuidados: terapia inhalada. Madrid: Gerencia Asistencial de Atención Primaria. Servicio Madrileño de Salud; 2015. [citado 17 mayo de 2019] Disponible en: <http://www.madrid.org/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Content-disposition&blobheadername2=cadena&blobheadervalue1=filename%3DGu%C3%ADa+de+cuidado+Terapia+Inhalada+ok+Junio+2016.pdf&blobheadervalue2=language%3Des%26site%3DPortalSalud&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1352932248750&ssbinary=true>
39. Martínez MC, Miotti MH, Pérez M, Phillips C, Piñero G, Quagliata G et al. Guías Prácticas de Actuación de Enfermería en Salud Renal. Montevideo: Fondo Nacional de recursos; 2011. [citado 17 mayo de 2019] Disponible en: [http://www.fnr.gub.uy/sites/default/files/publicaciones/FNR\\_guia\\_enfermeria\\_salud\\_renal.pdf](http://www.fnr.gub.uy/sites/default/files/publicaciones/FNR_guia_enfermeria_salud_renal.pdf)