



**Universidad**  
Zaragoza



**Universidad de Zaragoza**

**Escuela de Enfermería de Huesca**

**Trabajo Fin de Grado**

**Cuidados de enfermería en el paciente  
pediátrico con Epidermólisis Bullosa.**

**Revisión bibliográfica.**

**Nursing care in the pediatric patient with  
Epidermolysis Bullosa.**

**Bibliographic review.**

Autora:

**ELENA LOSCERTALES AINETO**

Directora:

**ANA M<sup>a</sup> CASBAS BIARGE**

Curso académico 2021/2022



*Poned atención: un corazón solitario no es un corazón*

Antonio Machado



## RESUMEN

**Introducción:** La Epidermólisis bullosa es una enfermedad hereditaria de muy baja prevalencia caracterizada por una hiperfragilidad mucocutánea y la formación de ampollas ante traumatismos mínimos. Su patogenia subyace en mutaciones de diversos genes que codifican proteínas de la unión dermoepidérmica. La enfermedad supone un problema de salud con importantes repercusiones para el paciente y su familia, que deben reconocerse y ser tratados adecuadamente por un equipo multidisciplinar, especialmente por los profesionales de enfermería.

**Objetivos:** Conocer la evidencia científica actual sobre los cuidados que realiza enfermería en el paciente pediátrico con epidermólisis bullosa, así como aspectos psicológicos que presenta el afectado y su familia.

**Metodología:** Se ha realizado una revisión bibliográfica mediante la búsqueda de artículos de los últimos 10 años, escritos en español e inglés y ha durado desde el 26 de diciembre hasta el 30 de marzo de 2022. Para ello se han utilizado diferentes bases de datos, encontrándose artículos de interés en PubMed, Dialnet y Scielo.

**Desarrollo:** Se centra en el papel de enfermería en el cuidado de la piel y las heridas, el dolor y la repercusión psicosocial en las familias de los niños afectados. Se tratan los siguientes temas: procedimiento de la cura y cuidados en los neonatos, el dolor en pacientes con EB y la afectación a su calidad de vida y el impacto que produce la EB en el entorno familiar.

**Conclusiones:** La EB tiene un gran impacto en la calidad de vida del paciente y su familia. El papel de enfermería resulta fundamental en el cuidado y prevención de las heridas, así como en el afrontamiento de la enfermedad por parte de los familiares mediante las intervenciones de apoyo.

**Palabras clave:** Epidermólisis Bullosa, Cuidados de enfermería, Cuidado de heridas, Dolor, Niños, Calidad de vida.

## ABSTRACT

**Introduction:** Epidermolysis bullosa is a very low prevalence inherited disease characterised by mucocutaneous hyperfragility and blister formation upon minimal trauma. Its pathogenesis lies in mutations in several genes encoding dermoepidermal junction proteins. The disease is a health problem with important repercussions for the patient and family, which must be recognised and treated appropriately by a multidisciplinary team, especially by nursing professionals.

**Objectives:** To review the current scientific evidence on the care provided by nurses to paediatric patients with epidermolysis bullosa, as well as the psychological aspects presented by the patient and their family.

**Methodology:** A literature review was carried out by searching for articles from the last 10 years, written in Spanish and English, and lasted from 26 December to 30 March 2022. For this purpose, different databases were used, finding articles of interest in PubMed, Dialnet and Scielo.

**Development:** It focuses on the role of nursing in skin and wound care, pain and the psychosocial impact on the families of affected children. The following topics are discussed: wound healing procedure and neonatal care, pain in patients with EB and the impact on their quality of life, and the impact of EB on the family environment.

**Conclusions:** The EB has a great impact on the quality of life of the patient and family. The role of nursing is essential in wound care and prevention, as well as in family members' coping with the disease through supportive interventions.

**Keywords:** Epidermolysis Bullosa, Nursing care, Wound care, Pain, Children, Quality of life.

## HOJA DE ABREVIATURAS

**EB:** Epidermólisis Bullosa

**DeCS:** Descriptores en Ciencias de la Salud

**MeSH:** Medical Subject Headings

**CdV:** Calidad de vida

**PCG:** Cuidadores primarios

## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN .....	1
JUSTIFICACIÓN .....	3
OBJETIVOS .....	4
METODOLOGÍA.....	5
ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA Y SELECCIÓN DE ARTÍCULOS.....	5
BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA .....	5
CRITERIOS DE SELECCIÓN .....	7
ANÁLISIS DE LA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA .....	8
REVISIÓN DE LOS ARTÍCULOS UTILIZADOS.....	9
DESARROLLO .....	19
CUIDADOS DE LA PIEL Y LAS HERIDAS.....	19
Procedimiento de cura .....	20
Cuidados en los neonatos.....	23
DOLOR Y CALIDAD DE VIDA .....	26
REPERCUSIÓN PSICOSOCIAL EN LA FAMILIA.....	28
CONCLUSIONES .....	30
AGRADECIMIENTOS .....	32
BIBLIOGRAFÍA.....	33
ANEXOS .....	40



## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Búsqueda bibliográfica .....	6
Tabla 2: Información complementaria .....	6
Tabla 3: Criterios de inclusión y exclusión .....	7
Tabla 4: Resumen de los artículos utilizados .....	18
Tabla 5: Material necesario para la realización de curas .....	20
Tabla 6: Recomendaciones generales en el cuidado de la piel y gestión de los neonatos .....	24
Tabla 7: Técnicas básicas de enfermería en pacientes con EB.....	25
Tabla 8: Estrategias para el manejo del dolor.....	27
Tabla 9: Limitaciones y fortalezas del trabajo .....	31

## INTRODUCCIÓN

La Epidermólisis bullosa o ampollosa (EB), comúnmente conocida como *piel de mariposa*, es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios caracterizado por un aumento de la fragilidad mucocutánea, con aparición de ampollas de forma espontánea o ante traumatismos mínimos (1)(2). Es una genodermatosis (enfermedades cutáneas de origen genético) de muy baja prevalencia (3), crónica e incurable (4), que fue descrita por primera vez por Köbner en 1886 (5).

Se enmarca dentro de las denominadas enfermedades *raras* que, de acuerdo a la norma 141/2000 del Parlamento Europeo, define estas enfermedades como aquellas con una prevalencia de 1 caso cada 2000 personas o menos (6)(7). La EB afecta a ambos sexos por igual, sin distinción en la raza (4) y su incidencia es de 5:100.000 nacidos vivos (8). En España existen actualmente unos 500 casos diagnosticados (9) (Anexo 1).

Se trata de una enfermedad hereditaria, transmitida de forma autosómica dominante (AD) o recesiva (AR) (3), que suele manifestarse al nacer o en los primeros meses de vida (10). Sin embargo, existe un subtipo infrecuente, la EB adquirida, cuya transmisión no es genética (11), sino que ocurre de forma secundaria a la producción de anticuerpos contra el colágeno y suele presentarse en la quinta década de la vida (10).

Su origen se debe a mutaciones en genes que codifican proteínas estructurales (12) que intervienen en la unión dermoepidérmica (3). Dichas proteínas se encuentran ausentes o funcionan incorrectamente, alterando la cohesión de la dermis con la epidermis, y formando lesiones ampollosas tanto cutáneas como mucosas (orofaringe, laringe, esófago, conjuntiva y tracto genitourinario) (10)(12). Se han registrado más de 1000 mutaciones en 21 genes, dando lugar a diversas formas de EB (2).

La aparición de lesiones en la piel y las mucosas ocurre en todos los tipos de EB (12). Clínicamente, se caracteriza por ampollas recurrentes, localizadas o generalizadas (10), de contenido serohemorrágico, que al romperse dejan erosiones de tamaño variable y cicatrización tórpida, en ocasiones con importantes retracciones (12).

La EB abarca un amplio espectro de fenotipos, y aunque las manifestaciones cutáneas son el principal sello de identidad de estos pacientes, a menudo la enfermedad se acompaña de complicaciones extracutáneas que pueden amenazar la vida (2). La gravedad de la enfermedad varía desde los casos más leves hasta la muerte en las primeras etapas de la infancia (13). La severidad de la presentación clínica en la etapa neonatal no se correlaciona con el pronóstico (14).

Debido al gran número de proteínas involucradas en esta enfermedad, el diagnóstico es complejo (2) y se basa en la combinación de pruebas inmuno histológicas (12) (Anexo 2). Se han descrito más de 30 subtipos de EB, que se agrupan en 4 tipos principales según el nivel de formación de las ampollas (2) (Anexo 3). Al tratarse de una enfermedad que no tiene cura, el tratamiento se limita a cuidados sintomáticos y paliativos, con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familiares. Para ello es necesario individualizar los cuidados trabajando, mediante un equipo multidisciplinario, en todas aquellas dimensiones que abarca la enfermedad (física, psicológica y social) (4)(10).

Respecto a la edad pediátrica, la gran mayoría de los países europeos, con excepción de España, extiende dicha edad hasta los 18 años (15). La enfermera especialista en Enfermería Pediátrica (16), es el profesional capacitado para proporcionar cuidados de enfermería especializados de forma autónoma, durante la infancia y adolescencia, en todos los niveles de atención (16). Los cuidados que proporciona son fundamentales, dirigiéndose no sólo a la realización de curas y el seguimiento de las lesiones, sino también a la educación del paciente, los cuidadores y los miembros de la familia acerca de los apósitos, tratamientos tópicos idóneos y el manejo de los niños (3)(17)(18).

## **JUSTIFICACIÓN**

La EB es una enfermedad crónica (4) que puede tener un impacto significativo en todos los dominios de la vida del paciente y su familia (4)(19).

El cuidado de una persona diagnosticada con EB es un desafío (17) donde tanto los cuidadores principales como los propios afectados suelen manifestar sentimientos de incertidumbre, ansiedad y angustia (4).

El pilar del manejo de la EB sigue siendo de naturaleza de apoyo, con el control de los síntomas y el cuidado de las heridas (19). Debido a la variabilidad clínica de la enfermedad, la disponibilidad de una miríada de productos y el alto costo general, el cuidado de las heridas plantea retos únicos (20).

Es por todo ello que se necesita de un cuidado, tratamiento y seguimiento adecuado por parte de todo el personal sanitario, especialmente de enfermería (9).

Se realiza una revisión de la bibliografía actual sobre cómo se realizan los cuidados de la piel y las heridas, cómo afecta el dolor a la calidad de vida de estos pacientes y cuáles son las repercusiones tanto psicológicas como sociales en el entorno familiar.

## OBJETIVOS

**Objetivo general:** Realizar una revisión bibliográfica sobre los principales cuidados de enfermería en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa desde un enfoque biopsicosocial.

**Objetivos específicos:**

- Mejorar los conocimientos y cuidados enfermeros de la EB en Enfermería.
- Revisar los principales cuidados de la piel en pacientes con EB.
- Analizar el impacto del dolor en la calidad de vida del paciente con EB.
- Identificar las repercusiones que produce la EB en el entorno familiar
- Aumentar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de EB y de sus familias.

## METODOLOGÍA

### ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA Y SELECCIÓN DE ARTÍCULOS

Se realizó una revisión bibliográfica sobre los cuidados de enfermería en el paciente pediátrico con EB desde el 26 de diciembre de 2021 hasta el 30 de marzo de 2022 (Anexo 4). Se recopilaron artículos de rigor científico mediante el acceso a fuentes de información científicas secundarias, como las bases de datos: Pubmed, Dialnet, SciELO, CUIDEN, Cinahl, ScienceDirect y Web Of Science. También en fuentes de información terciarias como Cochrane.

Para ello, se utilizaron las siguientes palabras clave a través de los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS), además de utilizar el operador booleano AND para asociar dos términos en la búsqueda:

- Epidermólisis Bullosa; Epidermolysis bullosa
- Cuidados de enfermería; Nursing care
- Cuidado de heridas; Wound care
- Dolor; Pain
- Niños; Children
- Calidad de vida; quality of life

En PubMed se utilizaron los siguientes Medical Subject Headings (MeSH): "Epidermolysis Bullosa", "Nursing Care", "Quality of Life"

### BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

<b>BASES DE DATOS UTILIZADAS</b>	<b>PALABRAS CLAVE Y OPERADOR BOOLEANO</b>	<b>ARTÍCULOS ENCONTRADOS</b>	<b>ARTÍCULOS SELECCIONADOS</b>	<b>ARTÍCULOS UTILIZADOS</b>
<b>Pubmed</b>	("Epidermolysis Bullosa"[Mesh]) AND "Nursing Care"[Mesh]	3	2	1

	"Epidermolysis bullosa" AND "nursing"	16	8	4
	("Epidermolysis Bullosa"[Mesh]) AND "Quality of Life"[Mesh]	32	6	3
	"Epidermolysis bullosa" AND "wound care"	26	9	4
<b>Dialnet</b>	"Epidermólisis bullosa" AND "enfermería"	10	4	1
	"Epidermólisis bullosa"	45	2	1
<b>Scielo</b>	"Children" AND "pain"	626	2	1
	"Epidermólisis bullosa"	46	3	1

Tabla 1: Búsqueda bibliográfica. Fuente: elaboración propia.

Además de en las anteriores bases de datos se ha obtenido información complementaria en las siguientes fuentes:

<b>FUENTES CONSULTADAS</b>	<b>RESULTADOS</b>
<b>UpToDate</b>	A través de la biblioteca del Salud
<b>Google académico</b>	Se realizó la búsqueda: "Epidermólisis bullosa" + "enfermería"
<b>Orphanet</b>	Se obtuvo la Guía de buena práctica clínica "Cuidado de la piel y de las heridas en la epidermólisis bullosa"
<b>Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA</b>	Se contactó a través de correo electrónico, obteniendo información y documentos relevantes
<b>AEP (Asociación Española de Pediatría)</b>	Se consultó información de esta página, así como las nuevas actualizaciones en pediatría

Tabla 2: Información complementaria. Fuente: elaboración propia.

En CUIDEN, Cochrane, Cinahl, ScienceDirect y Web Of Science no se encontraron artículos de interés o se encontraron los mismos que en otras bases de datos ya consultadas.

### **CRITERIOS DE SELECCIÓN**

Se utilizaron los siguientes criterios de inclusión y exclusión para realizar la búsqueda:

<b>CRITERIOS DE INCLUSIÓN</b>	<b>CRITERIOS DE EXCLUSIÓN</b>
Artículos que hicieran referencia a la EB congénita o hereditaria	Artículos que hicieran referencia a la EB adquirida
Artículos referentes a edades hasta los 18 años	Pacientes con EB asociados a otro tipo de patología
Artículos en español e inglés	Artículos de más de 10 años

Tabla 3: Criterios de inclusión y exclusión. Fuente: elaboración propia.



## ANÁLISIS DE LA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

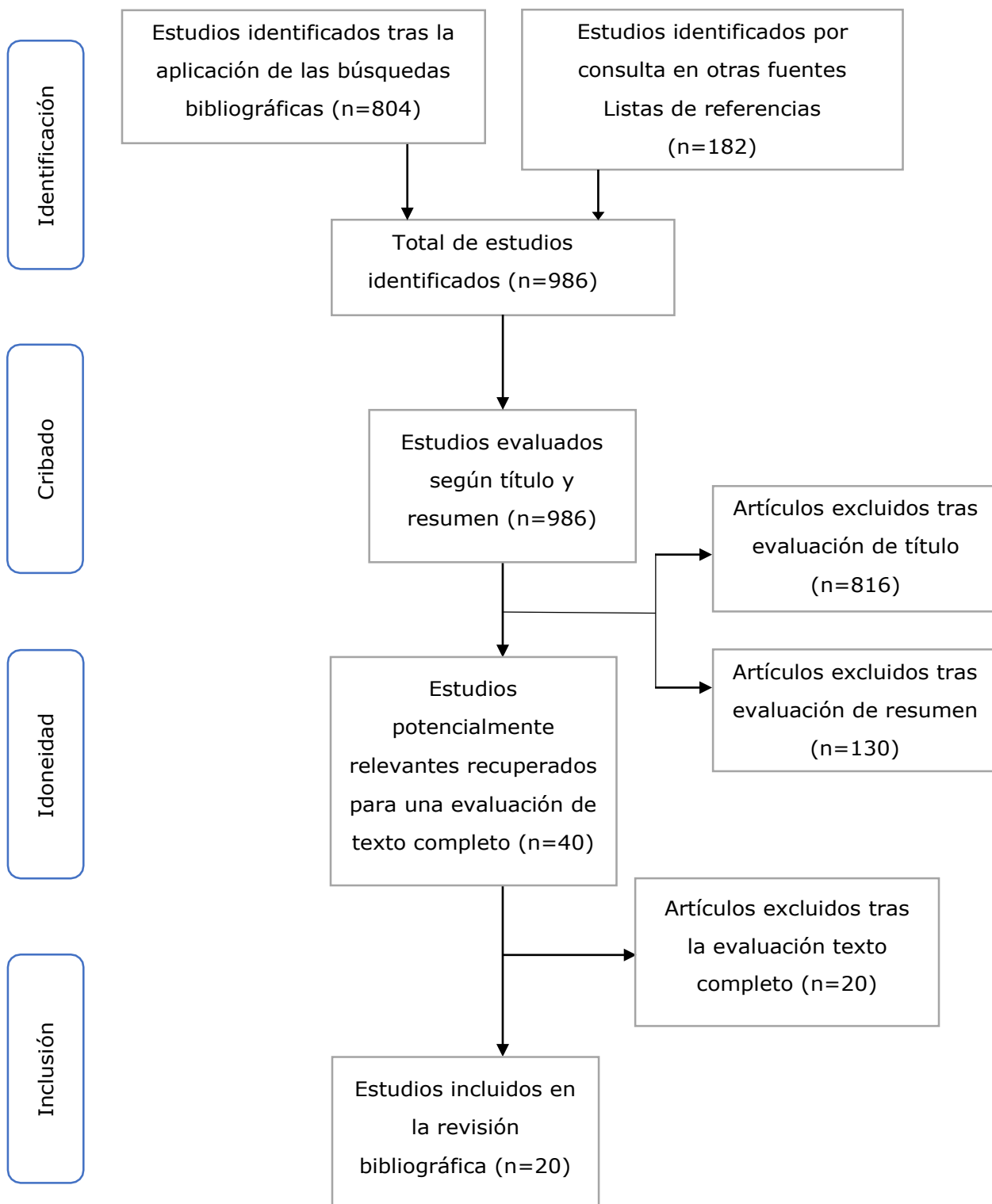


Diagrama de flujo 1. Identificación de estudios a través de la revisión bibliográfica.

Fuente: elaboración propia.

## REVISIÓN DE LOS ARTÍCULOS UTILIZADOS

BASE DE DATOS	ARTÍCULO	AUTORES (AÑO)	TIPO DE ESTUDIO	REVISTA DE PUBLICACIÓN	RESUMEN DEL ESTUDIO	CONCLUSIONES DEL ESTUDIO
Pubmed	Costes sociales/económicos y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con epidermólisis ampollosa en Europa (8).	Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. (2016)	Estudio observacional y descriptivo	Eur J Economía de la Salud	Estudio transversal de pacientes con EB en ocho países de Europa para determinar los costes sociales/económicos y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) (8).	La EB, además de su impacto negativo en la CVRS, supone una importante carga social/económica atribuible principalmente a los altos costos directos no sanitarios (8).

	<p>Un enfoque de consenso para el cuidado de heridas en la epidermólisis ampollosa (20).</p>	<p>Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. (2012)</p>	<p>Revisión</p>	<p>J Am Acad Dermatol</p>	<p>Se generan una serie de recomendaciones agrupadas en la evaluación y manejo de los factores que dificultan la cicatrización, preocupaciones centradas en el paciente, atención local de heridas, desarrollo de un plan de atención individualizado y apoyo organizacional (20).</p>	<p>Estas recomendaciones proporcionarán a los médicos un marco para el cuidado de estos pacientes. La investigación científica adicional pueden refinar aún más estas recomendaciones (20).</p>
	<p>Recomendaciones de consenso multicéntrico para el cuidado de la piel en la epidermólisis ampollosa hereditaria (24).</p>	<p>El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. (2014)</p>	<p>Revisión</p>	<p>Revista Orphanet de Enfermedades Raras</p>	<p>Se enumeran recomendaciones sobre el cuidado global de la piel, incluyendo también aspectos de educación terapéutica del paciente, atención de la carga de la enfermedad y continuidad de la atención (24).</p>	<p>Se espera que las recomendaciones sean útiles para la atención global diaria de los pacientes con EB, en particular en el ámbito comunitario (24).</p>

	<p>Comprender los resultados de un programa de enfermería domiciliaria para pacientes con epidermólisis ampollosa: una perspectiva australiana (17).</p>	<p>Stevens LJ, McKenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z. (2016)</p>	<p>Estudio de intervención</p>	<p>Revista Internacional de Heridas</p>	<p>Los hallazgos clave incluyeron una mejora percibida en la calidad de vida, una mejor provisión de apoyo y una mejor gestión de la vida familiar (17).</p>	<p>Los hallazgos identifican la necesidad y los beneficios asociados con la provisión de servicios de enfermería domiciliaria para pacientes con EB (17).</p>
	<p>Recomendaciones psicosociales para el cuidado de niños y adultos con epidermólisis ampollosa y su familia: guías basadas en evidencia (28).</p>	<p>Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, et al. (2019)</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Revista Orphanet de enfermedades raras</p>	<p>Proporciona recomendaciones basadas en la evidencia para optimizar la atención para las personas que viven con EB y sus familias (28).</p>	<p>La EB es una enfermedad que afecta a varios aspectos de la vida, incluido el bienestar psicosocial, debiendo prestar atención al impacto psicosocial y a las necesidades físicas (28).</p>
	<p>Atención del dolor en pacientes con epidermólisis ampollosa: guías de mejores prácticas de atención (19).</p>	<p>Goldschneider KR, Bueno J, Harrop E, Lioffi C, Lynch Jordan A, Martínez AE, et al.</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>BMC Medicina</p>	<p>Proporciona pautas de atención basadas en la evidencia para poder estandarizar la atención óptima para los pacientes con EB, cuya enfermedad a menudo es horrible en sus</p>	<p>Existen limitaciones en el uso clínico de las recomendaciones y el nivel de evidencia disponible (19).</p>

		(2014)			efectos sobre la calidad de vida, y cuya atención requiere muchos recursos y es difícil (19).	
	Evaluación de la calidad de vida en las familias de pacientes con epidermólisis ampullosa: las madres como principales cuidadoras (32).	Chogani F, Mahdi Parvizi M, Murrell DF, Handjani F. (2021)	Estudio transversal	Revista internacional de dermatología de la mujer	Estudio cuyo objetivo es evaluar la calidad de vida familiar de los pacientes con EB mediante el cuestionario Family Dermatology Life Quality Index (FDLQI) (32).	La EB puede causar una carga significativa en los familiares. Las familias con nivel socioeconómico más bajo y cuidadores desempleados requieren una atención especial (32).
	Vivencias de cuidadores familiares en el cuidado de pacientes con epidermólisis ampullosa: un estudio fenomenológico (33).	Yeh-Hsun Wu RN, Fan-Ko Sun RN, Pei-Yu Lee RN. (2020)	Estudio cualitativo fenomenológico	JCN	Investigación cualitativa que ofrece información sobre las experiencias vividas por familiares cuidadores de pacientes con EB a través de entrevistas (33).	Los cuidadores familiares enfrentan muchos desafíos en el cuidado de pacientes con EB y experimentan un estrés y cargas considerables. Se podrían beneficiar de varios sistemas de apoyo con el fin de reducir la carga (33).

	<p>Impacto de un Paquete de Educación Psicodermatológica sobre el Malestar Subjetivo, la Carga Familiar y la Calidad de Vida de los Cuidadores Primarios de Niños Afectados con Epidermólisis Bullosa (34).</p>	<p>Manomy PA, Yenamandra VK, Dabas G, Joshi P, Ambekar A, Sreenivas V, et al. (2021)</p>	<p>Estudio de intervención</p>	<p>Indian Dermatol Online J</p>	<p>Estudio que evalúa el malestar subjetivo, la carga familiar, la CV y la efectividad a corto plazo de un paquete de educación psicodermatológica (PDEP) para los cuidadores primarios (PCG) de niños con EB (34).</p>	<p>PDEP es una herramienta educativa eficaz para mejorar la calidad de vida y el conocimiento de PCG, a la vez que proporciona un manejo eficiente y apoyo psicológico a los niños afectados con EB (34).</p>
	<p>Eficacia de los baños de agua salada en el tratamiento de la epidermólisis ampollosa (25).</p>	<p>Woodford Petersen B, Harvey A, Berman E. (2015)</p>	<p>Estudio observacional retrospectivo</p>	<p>Dermatología Pediátrica</p>	<p>Evalúa la hipótesis de que bañar a personas con EB en agua salada es menos doloroso que en agua de baño normal (25).</p>	<p>Los baños de agua salada son un tratamiento no invasivo, de bajo costo y efectivo que reduce significativamente el dolor del baño, el uso de analgésicos y algunos signos de infección de la piel (25).</p>

	<p>Tratamiento de las manifestaciones de la epidermólisis bullosa (27).</p>	<p>Elluru RG, Contreras JM, Albert DM. (2013)</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg</p>	<p>Describe la nomenclatura actual, los algoritmos de diagnóstico para la epidermólisis ampollosa y los métodos para el manejo de las lesiones cutáneas y mucosas (27).</p>	<p>Los niños con epidermólisis bullosa suponen un reto diagnóstico y terapéutico. Las modalidades de tratamiento actuales se centran en la prevención y el cuidado de las heridas, así como en el alivio de los síntomas extracutáneos (27).</p>
	<p>Avances en el tratamiento de la epidermólisis bullosa (21).</p>	<p>Cohn HI, Teng JM. (2016)</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Curr Opin Pediatr</p>	<p>En la revisión se analizan los avances actuales en el tratamiento estándar de la epidermólisis ampollosa y las nuevas terapias (21).</p>	<p>La epidermólisis ampollosa es una enfermedad compleja que requiere de una atención multidisciplinar mediante la colaboración de familias, médicos, científicos y comunidad para</p>

						mejorar la calidad de vida y la morbimortalidad de estos pacientes (21).
<b>Dialnet</b>	Cuidados de la piel y técnicas básicas de enfermería en la epidermólisis bullosa (22).	Dácil Lorenzo M, Jiménez Ramos I, Navarro Torres M, Caballero Casanova Y, Ballarin Ferrer A, Navarro Calvo R. (2021)	Revisión sistemática	Revista Sanitaria de Investigación	Los cuidados de las heridas van encaminados a la limpieza y desinfección de las lesiones, elección de los apósitos y prevención y tratamiento de las complicaciones que pudieran derivar (22).	Realizar las curas de una manera adecuada, mediante hidratación de la piel y protección, es primordial para prevenir la extensión de las lesiones y la sobreinfección de las mismas (22).
	Epidermólisis ampollosa, reporte de un caso (12).	De la Rosa-Santana JD, Zamora-Fung R, Vázquez-Gutiérrez G, López-Wilson A. (2020)	Caso clínico	Univ Méd Pinareña	Tras la exposición del caso, se describe la enfermedad, incluyendo la clínica, el diagnóstico, así como medidas generales del tratamiento (12).	La EB supone un problema de gran magnitud en el entorno familiar y social, requiriendo apoyo médico-social y siendo necesaria la atención de un equipo multidisciplinario (12).
<b>Scielo</b>	Epidermólisis ampollar: a propósito	Vidal G, Carrau F,	Caso clínico	Arch. Pediatr.	A raíz del caso se realizó una búsqueda bibliográfica	La EB es una patología poco



	de un caso clínico (14).	Lizarraga M, Álvarez M. (2018)		Urug.	incluyendo definición, clasificación, diagnóstico y abordando finalmente el tratamiento (14).	frecuente con un alto impacto en la calidad de vida, destacando la importancia del correcto manejo desde el nacimiento y el abordaje multidisciplinario (14).
	Prevalencia del dolor en lactantes y preescolares en un hospital colombiano (31).	Quintero-Castellanos JM, Hernández A, Parra T. (2022)	Estudio observacional	Revista Colombiana de Anestesiología	Describe la prevalencia y el manejo del dolor en lactantes y preescolares durante las primeras 24 horas de ingreso en un hospital colombiano (31).	Se requieren más estudios para evaluar la validez de diferentes escalas de dolor en lactantes y preescolares, ya que las herramientas de evaluación disponibles para esta población son limitadas (31).
<b>Otras fuentes</b>	Guía de buena práctica clínica. Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus (13).	Denyer J, Pillay E, Clapham J. (2017)	Guía clínica	Wounds International	Se detallan las estrategias de tratamiento de las heridas producidas por la EB y sus complicaciones (13).	Existen diferentes opciones para tratar las heridas en la EB, que dependen de la edad del paciente, el subtipo de EB y las características de la herida, así como las complicaciones asociadas (13).

	<p>Manifestaciones clínicas y manejo multidisciplinar de la Epidermólisis Ampollosa (EA) a propósito de un caso clínico (23).</p>	<p>Alonso Carpio M, Sánchez García A, Trapero A, Vicente Pardo V, Ruíz Valls A, López Blanco EM. (2020)</p>	<p>Caso clínico</p>	<p>Heridas y Cicatrización</p>	<p>A punto de partida del caso se realizó una revisión bibliográfica abordando principalmente el tratamiento de las lesiones y sus complicaciones (23).</p>	<p>La epidermólisis ampollosa es una enfermedad poco frecuente que precisa ser conocida por los profesionales de la salud para poder ofrecer el cuidado más delicado y eficaz, y así mejorar la calidad de vida de los pacientes (23).</p>
	<p>Documento de posicionamiento del Grupo Español para el Estudio del Dolor Pediátrico (GEEDP) de la Asociación Española de Pediatría sobre el registro del dolor como quinta constante (30).</p>	<p>Leyva Carmona M, Torres Luna R, Ortiz San Román L, Marsinyach Ros I, Navarro Marchena L, Mangudo Paredes AB, et al. (2019)</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Anales de Pediatría</p>	<p>El dolor es una realidad en la infancia y su buen manejo debe ser una prioridad en la atención sanitaria (30).</p>	<p>El adecuado abordaje del dolor en la edad pediátrica es una obligación moral. Se pide la inclusión de la medición del dolor como la quinta constante (30).</p>
	<p>Descripción general del tratamiento de la</p>	<p>Murrell DF. (2021)</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>UpToDate</p>	<p>Aborda una descripción general de la gestión de EB</p>	

	epidermólisis ampollosa (26).				(26).	
--	----------------------------------	--	--	--	-------	--

Tabla 4: Resumen de los artículos utilizados. Fuente: elaboración propia.

## DESARROLLO

Una vez realizada la búsqueda bibliográfica en las bases de datos, la selección de los artículos relevantes, la lectura comprensiva y comparación entre ellos se comienza a desarrollar los cuidados de enfermería en el tratamiento de la piel, el manejo del dolor y el abordaje psicosocial familiar con la evidencia encontrada.

## CUIDADOS DE LA PIEL Y LAS HERIDAS

El cuidado de las heridas es la piedra angular del tratamiento de los pacientes con EB (20) y debe adaptarse tanto al tipo de EB como a las características específicas de la lesión (13). Una evaluación adecuada de la misma, que incluya la extensión de la superficie corporal afectada, así como su morfología (ampollas intactas, erosiones/úlceras, heridas crónicas, exudativas o no exudativas), es esencial para la aplicación de un plan de cuidados de la herida (20)(21).

Las lesiones pueden aparecer en diferentes áreas, siendo las más frecuentes las de las plantas de manos y los pies (12). Factores como deficiencias nutricionales, hemáticas e infecciosas pueden contribuir al retraso en la cicatrización de las heridas y complicar su evolución (20)(22).

El material necesario para realizar la cura es el siguiente:

<p style="text-align: center;"><b>Instrumental</b> (22)</p>	<p>Guantes estériles y no estériles; bañeras para lactantes; empapadores; tijeras de pico de pato; pinzas; agujas hipodérmicas; contenedor de agujas; paños, gasas y compresas estériles de diferentes tamaños; apósitos de distintas características; vendas cohesivas y mallas tubulares.</p>
<p style="text-align: center;"><b>Productos de limpieza y desinfección</b> (20)(22)(24)(26)</p>	<p>Solución salina, agua o dermol 500 (contiene cloruro de benzalconio al 0,1%, clorhidrato de clorhexidina al 0,1%); limpiadores a base de aceites/emolientes; soluciones antisépticas suaves que pueden ser clorhexidina al 0,1% o polihexanida,</p>

	hipoclorito de sodio (5-10 ml en 5 L de agua, ácido acético ≤0,25%), cloruro de benzalconio y sulfadiazina de plata (descartar el uso de soluciones yodadas); lociones y cremas neutras; pomadas antibióticas (polimixina B-gramicidina, ácido fusídico, mupirocina)
--	--

Tabla 5: Material necesario para la realización de curas. Fuente: elaboración propia.

## Procedimiento de cura

### I) Limpieza

El baño facilita la limpieza, el control antibacteriano y la retirada no traumática del apósito, ayudando a reducir el dolor y el trauma asociados con los cambios de apósitos (20). Para el lavado de heridas se recomiendan soluciones no citotóxicas como solución salina, agua o dermol 500 (20)(23). Para pieles xeróticas y lesiones hiperqueratósicas o con costras, se debe elegir un limpiador a base de aceite/emoliente (24). Los aditivos del agua, como la sal, una solución acética diluida (5% de vinagre blanco diluido al 0,25%-1,0%), la lejía (5-10 mL en 5L de agua) y los productos antimicrobianos, también pueden ayudar a aliviar el dolor y prevenir la infección (20)(21). Un estudio (25) ha mostrado que los baños en agua salada reducen el dolor (91%), el uso de analgésicos (66%), el exudado (44%) y la fetidez (31%) en todos los tipos de EB. Para los recién nacidos, se pueden usar bolsas calentadas de solución salina normal en bañeras pequeñas para bebés (26).

La duración de los baños debe ser de unos 15-20 minutos (22) y su frecuencia depende del tipo de apósito y de las características de la lesión: en caso de heridas infectadas o apósitos que se adhieren a las lesiones, el baño debe realizarse en días alternos; cuando se emplean vendajes avanzados, puede retrasarse hasta una vez por semana (24). En el caso de los neonatos, se recomienda realizarlo a los 5-7 días de haberse caído el cordón umbilical (22).

## II) Manejo de ampollas y desbridamiento

Cuando hay ampollas, es fundamental puncionarlas ya que se extienden rápidamente si no se controlan (13)(14). Existe evidencia a favor de la punción con aguja estéril y la aplicación de presión sobre la ampolla para extraer el líquido y disminuir la presión, dejando el techo intacto (23), que actuará como un vendaje biológico, reduciendo el dolor y minimizando el riesgo de infección (20) (Anexo 5).

El desbridamiento de las heridas es importante para acelerar el proceso de cicatrización y prevenir infecciones (24) y siempre que sea posible debe involucrar métodos no físicos (hidrogel, apósitos de alginato de calcio) (20).

## III) Prevención y tratamiento de la infección

Pese a una adecuada higiene y manejo, la colonización bacteriana de las heridas crónicas es frecuente (23), requiriendo el uso repetido de antibióticos tópicos o sistémicos (14). Hasta un 90% de las heridas crónicas de EB están colonizadas por *S. aureus* (14).

Los antibióticos/antimicrobianos tópicos (ácido fusídico, mupirocina) deberán ser usados solo en casos de infección y por períodos breves, alternándose cada 2 a 6 semanas para prevenir la resistencia y la sensibilización (14)(20). Se recomienda aplicarlos sobre el apósito en lugar de directamente sobre la piel para limitar el dolor y el trauma (20).

En caso de lesiones con riesgo de infección, se ha propuesto el uso de crema de peróxido de hidrógeno estabilizada con lípidos. En otros países, la miel de grado médico se utiliza para reducir el riesgo de infección y promover la cicatrización de heridas, así como el desbridamiento (24). Aunque se ha recomendado el uso de apósitos o cremas que contienen plata (p.ej., sulfadiazina de plata), su uso prolongado sobre heridas grandes puede inducir toxicidad sistémica por plata y una decoloración de la piel gris pizarra. En los niños, su empleo debe ser muy limitado en tiempo y superficie tratada (24)(26).

Para las heridas crónicas que no cicatrizan, los agentes antibacterianos a largo plazo, alternos y en dosis bajas pueden ser beneficiosos (20).

#### *IV) Elección de apósitos y realización de vendajes*

Existe una gran variedad de apósitos disponibles (Anexo 6) que se elegirán en función del subtipo de EB, la extensión y la ubicación de la herida, la cantidad de exudado, la presencia o no de infección, la frecuencia, el costo y la disponibilidad del producto (20)(21)(22).

Deben reunir unas características como ser antiadherentes para una retirada atraumática, estar disponibles en varios tamaños para poder adaptarse a las distintas zonas del cuerpo, mantener niveles adecuados de humedad y disminuir el dolor (22). Los apósitos avanzados retrasan la frecuencia del cambio de apósitos, lo que reduce el dolor y el riesgo de formación de ampollas e infecciones. Si no se dispone de estos, se pueden utilizar gasas impregnadas de parafina, pero requieren un apósito secundario y deben cambiarse diariamente, aumentando el dolor y el riesgo de infección relacionado con la manipulación (24).

Los apósitos de silicona antiadherentes y los de espuma que absorben los exudados son ideales como apósitos primarios. Pueden cubrirse con un acolchado absorbente y dejarse colocados durante varios días (26). Los apósitos secundarios se pueden cambiar diariamente si fuese necesario (22). Para la sujeción de estos se deben usar vendajes tubulares de varios tamaños y alturas (p. ej., Elastomul<sup>®</sup>, Tubifast<sup>®</sup> o Self-fix<sup>®</sup>), evitando los vendajes compresivos y aquellos que mantengan los dedos juntos, ya que se acelerarían las fusiones digitales (22)(23)(24). Para prevenir estas últimas, los espacios interdigitales se deben proteger con apósitos fácilmente moldeables, quedando siempre las manos abiertas y el dedo índice extendido y separado del resto (22)(24).

## **Cuidados en los neonatos**

La edad del paciente es una consideración importante en el régimen de cuidado de las heridas. Mientras que los neonatos requieren de un mayor control de su entorno inmediato para evitar traumas, los niños mayores suelen ser más propensos a la infección de las heridas y al desarrollo de cáncer de células escamosas (20)(27).

Varios procedimientos realizados en recién nacidos pueden lesionar gravemente la piel frágil de la EB. Sumado a lo anterior, la inmadurez de la piel en los prematuros afectados por EB y la adaptación funcional de la piel al entorno extrauterino, hace que estos requieran de especial precaución en su manejo y cuidado (24).

Existen varias técnicas en el cuidado de heridas y prevención de las ampollas que se pueden utilizar al cuidar a un recién nacido (13).

Entre las recomendaciones en el cuidado de los neonatos están:



<b>R E C O M E N D A C I O N E S</b>	Usar ropa holgada de algodón, evitando gomas o cremalleras y con las costuras y etiquetas al revés (22)(27).
	El bebé no debe colocarse en una incubadora a menos que sea necesario por motivos como la prematuridad (24), ya que el entorno caliente puede inducir la formación de ampollas (26).
	Debe asegurarse el cordón umbilical con una ligadura, evitando el uso de pinzas plásticas que rozan la piel (24).
	Los recién nacidos deben colocarse sobre una almohadilla de espuma gruesa que debe usarse para transportarles (26). Para manipular al bebé desnudo, se le debe hacer rodar, colocar una mano detrás de su cuello y cabeza y la otra detrás de sus nalgas, dejando que rueda hacia atrás y luego levantarlo (24).
	Para amamantar al bebé se puede aplicar parafina blanda en el pezón y el pecho, así como en la cara y labios del bebé para reducir la fricción (24).
	Deben evitarse las cintas adhesivas y adhesivos directamente sobre la piel (27). Se recomiendan cintas de fijación de silicona blanda (24).
	Se pueden usar pañales desechables, pero deben estar forrados con un material suave para reducir el trauma de los bordes elásticos (26). Los pañales con cierres de velcro son más seguros, ya que es menos probable que las cintas de seguridad se adhieran a la piel (24).
	La limpieza del área del pañal debe realizarse con parafina blanda líquida y blanca en partes iguales o con un limpiador a base de emoliente/aceite (24).
	Los vendajes se cambian en una extremidad a la vez para evitar lastimarse la piel desnuda de la extremidad opuesta si el bebé está agitado durante el cambio (25).
	Acolchar las prominencias óseas, preferentemente con apósitos de espuma (20)(27).
A medida que el bebé se vuelve más móvil, se requieren almohadillas para las rodillas y zapatos especiales suaves (20).	

Tabla 6: Recomendaciones generales en el cuidado de la piel y gestión de los neonatos.  
Fuente: elaboración propia.

Entre las técnicas de enfermería en la EB se encuentran:

PROCEDIMIENTO	MEDIDAS
<b>Venopunción</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Los recién nacidos no deben someterse a pruebas de punción en el talón, ya que esto conlleva el riesgo de que se despegue el talón (26).</li> <li>• Colocar el compresor siempre encima de una zona vendada, nunca sobre la piel intacta (22).             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Evitar frotar excesivamente durante la preparación de la piel (13).</li> </ul> </li> <li>• Una vez canalizada la vía, fijarla con tiras de silicona no adhesivas, colocar una gasa bajo el plástico de la vía y cubrir con venda no compresiva (22).</li> </ul>
<b>Monitorización de electrocardiograma (ECG)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Colocar un apósito extrafino no adhesivo de silicona debajo de los electrodos para proteger la piel (22).             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Para sujetarlos, colocar unas tiras de esparadrapo de silicona (22).</li> </ul> </li> <li>• Únicamente se debe pegar los electrodos directamente sobre la piel si se dispone de compuestos que eliminen los adhesivos médicos a base de silicona (silicone medical adhesive removers, SMAR) (13).</li> </ul>
<b>Toma de la tensión arterial</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Colocar capas de acolchado como gasas o Velband/Softban sin apretar debajo del manguito (13)(27).</li> <li>• Evitar colocar el manguito sobre zonas de heridas (13).</li> </ul>
<b>Medición de la saturación de oxígeno</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cubrir el dedo con film transparente o Mepitel One (Mölnlycke Health Care) (13).             <ul style="list-style-type: none"> <li>• También pueden utilizarse sondas de pulsioximetría con clip para minimizar el traumatismo cutáneo (27).</li> </ul> </li> </ul>
<b>Sujeción de vías y cables</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Colocar un apósito antiadherente bajo los cables del ECG, las sondas del pulsioxímetro y alrededor de las vías intravenosas, asegurándolo con una gasa (27).</li> </ul>
<b>Otras técnicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evitar el uso de cualquier tipo de sonda ya que puede dañar las mucosas (22). Si es necesaria la succión, elegir un catéter blando y ejercer una presión de succión mínima (26).</li> <li>• Enseñar a los pacientes a cambiar la presión cuando estén sentados o tumbados (22).</li> <li>• Pedir a la persona afectada por EB que se movilice ella misma porque saben cómo no hacerse daño (22).</li> </ul>

Tabla 7: Técnicas básicas de enfermería en pacientes con EB. Fuente: elaboración propia.

## **DOLOR Y CALIDAD DE VIDA**

El dolor es la característica universal de las personas que viven con EB (17), pudiendo tener un efecto negativo en la calidad de vida (CdV) y el bienestar psicosocial de niños y adultos (28). La frecuencia y la gravedad del dolor suelen ser proporcionales a la gravedad de la enfermedad, comenzando de inmediato en las formas severas de EB (20)(29). Su causa en la EB es multifactorial y puede ser agudo, crónico o estar relacionado con los procedimientos, siendo la piel y las lesiones la fuente más importante de dolor (20)(24).

Experimentar un dolor intenso sin un tratamiento adecuado en una etapa temprana de la vida tiene consecuencias negativas con efectos a largo plazo (31), predisponiendo al niño a presentar un umbral disminuido al dolor para el resto de su vida, lo que en pediatría se conoce como *hiperalgesia crónica* (30). En este sentido, el dolor agudo en los niños deriva en cambios fisiológicos, experiencias sintomáticas que posteriormente son más intensas y una predisposición a desarrollar dolor crónico en la edad adulta, además de problemas adaptativos y emocionales (31).

El dolor puede tener efectos profundos, asociándose con ansiedad, tristeza, frustración, vergüenza y, especialmente en los niños, miedo (28), que a su vez contribuyen a empeorar el propio dolor (24). También impacta en las amistades y las relaciones familiares (28). Un control inadecuado del mismo durante los procedimientos puede generar un círculo vicioso con una memorización del dolor físico, y luego la anticipación y el malestar psicológico (24).

Es importante abordar no solo el dolor en sí mismo, sino también su impacto psicológico y social (28). Para ello, se recomienda el uso de terapias farmacológicas y físicas junto con intervenciones psicológicas. Se ha demostrado que estas últimas modifican la intensidad, mejoran el afrontamiento y reducen la angustia y la discapacidad funcional relacionada con el dolor (29).

<b>ESTRATEGIAS DEL MANEJO DEL DOLOR</b>	<b>MEDIDAS A ADOPTAR</b>
<p style="text-align: center;"><b>Farmacológicas</b> (20,21,24)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• La sacarosa oral al 24% es un analgésico útil de acción corta que es efectivo para niños menores de 2 años.</li> <li>• El paracetamol es la primera opción para dolor leve y procedimientos cortos</li> <li>• Los opioides para dolor más intenso y procedimientos complejos                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hidroxizina y midazolam para reducir la ansiedad y para sedación breve.                                 <ul style="list-style-type: none"> <li>• La ketamina es otra droga alternativa, usada particularmente en niños</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>• Meopa® puede ser útil para el dolor más intenso tanto en niños como en adultos                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tricíclicos, pregabalina y gabapentina para controlar el dolor neuropático</li> </ul> </li> <li>• Los anestésicos tópicos pueden utilizarse para extracciones de sangre y biopsias de piel</li> </ul>
<p style="text-align: center;"><b>Físicas</b> (20,24)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Buena técnica de cambio de vendajes</li> <li>• Utilizar apósitos atraumáticos antiadherentes</li> <li>• Protección, uso de apósitos de espuma y superficies blandas                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cubrir las áreas abiertas</li> </ul> </li> </ul>
<p style="text-align: center;"><b>Psicológicas</b> (21,24,29)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapia cognitiva conductual (TCC)                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipnosis</li> <li>• Biorretroalimentación</li> </ul> </li> <li>• Relajación/distracción(música, películas, chupete mojado en solución de glucosa)                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Técnicas de respiración</li> </ul> </li> </ul>

Tabla 8: Estrategias para el manejo del dolor. Fuente: elaboración propia.

## REPERCUSIÓN PSICOSOCIAL EN LA FAMILIA

Cuidar a los miembros de la familia con una enfermedad crónica puede ser muy estresante y consumir mucho tiempo para los cuidadores, suponiendo un desafío físico y mental (32)(33). Su CdV se ve afectada debido a varios factores, incluyendo problemas familiares, sociales y económicos (32).

La carga doméstica de ser el cuidador principal de niños con enfermedades raras hace que estos padres (principalmente madres) experimenten desde agotamiento físico hasta respuestas emocionales negativas y problemas de salud (33). En el caso de la EB, que suele ser una enfermedad que afecta principalmente a niños (32), su manejo tiene profundas implicaciones en los cuidadores primarios (PCG) (34), siendo la carga familiar independientemente del subtipo de EB (32). Un estudio cualitativo sobre familias de niños con EB (35)(36)(37) identificó que los principales problemas que enfrentan los padres eran que sus hijos son diferentes, el sufrimiento y el dolor de sus hijos, sus propios sentimientos de incertidumbre, restricciones en su trabajo o tiempo libre, dificultades en la organización de los cuidados y el desconocimiento y la falta de competencia de los cuidadores (17). El cuidado de estos niños puede comprometer los matrimonios, disminuyendo la probabilidad de tener otro hijo (8)(33).

Existe un instrumento básico específico de dermatología, el Family Dermatologic Life Quality Index (FDLQI), que evalúa el efecto de los trastornos de la piel en los miembros de la familia (32)(38) (Anexo 7). Del mismo modo, se ha desarrollado un cuestionario (Epidermolysis Bullosa Burden of Disease) que evalúa específicamente la carga de enfermedad en las familias de niños con EB (32).

Es muy importante brindar un apoyo temprano, extenso y de largo plazo a los miembros de la familia para que puedan hacer frente a la carga emocional que soportan, incluyendo apoyo social, financiero, informativo y psicológico (28)(33). La falta de información sobre la enfermedad puede aumentar el estrés y la ansiedad del PCG, comprometiendo aún más su CdV (34). Los profesionales de la salud deben proporcionar información y

capacitación sobre la EB a los padres y cuidadores para ayudar a reducir el estrés y que puedan tener una comprensión personal más profunda sobre la naturaleza y proceso de la enfermedad (28)(33). La implicación de ambos padres en el proceso educativo puede facilitarles el afrontamiento de la enfermedad, reducir las dificultades de pareja y reforzar su relación (24).

Los hallazgos de un programa realizado en Australia respaldan la necesidad de enfermería domiciliaria para pacientes con EB, ya que se percibió mejoras en la calidad de vida, una mejor provisión de apoyo y una mejor gestión de la vida familiar (17).

Para optimizar el bienestar psicosocial de las personas con EB y sus familias se recomienda la participación en la sociedad y el apoyo entre pares. Un estudio (39) explora cómo las comunidades en línea podrían ser una forma útil para que las personas con EB compartan experiencias y obtengan apoyo social (28).

## CONCLUSIONES

La EB es una enfermedad compleja que requiere de un abordaje adecuado desde el nacimiento, centrándose principalmente en medidas preventivas y de cuidado de la piel (14)(24). Realizar las curas de una manera óptima, protegiendo la piel, manteniendo una correcta hidratación, eligiendo el tipo de apósito más conveniente y vendando y acolchando las diferentes partes del cuerpo, es primordial para prevenir la extensión de las lesiones y la sobreinfección de las mismas (22). En particular, los avances en el cuidado de heridas han reducido en gran medida el riesgo de muerte por sepsis en pacientes con heridas extensas (26). Dado que hasta la fecha no existen pautas específicas ni ninguna evidencia que aborde los desafíos que plantea el cuidado de heridas en esta población, las medidas para el manejo de la EB se basan principalmente en datos de la literatura y la experiencia compartida entre expertos de diferentes países. De esta manera, se evidencia la necesidad de ensayos multicéntricos con el fin del estandarizar, particularmente, las intervenciones en el cuidado de las heridas en pacientes con EB (20)(24).

El dolor juega un papel importante en las limitaciones que experimentan las personas con EB y sus familias. Su manejo es clave para el bienestar psicosocial, ya que repercute en la CdV y en el afrontamiento de la enfermedad (28). Aunque se ha demostrado que las terapias psicológicas son efectivas para el tratamiento del dolor pediátrico agudo, faltan estudios de intervención que exploren la aplicación y eficacia de dichas técnicas para el manejo del dolor en la EB (28)(29).

La EB tiene un efecto considerable sobre el malestar subjetivo, la carga familiar y la calidad de vida del PCG (34). Se ha demostrado que cuidar a un niño con EB afecta gravemente la salud física y mental de los padres (33), poniéndose de manifiesto la necesidad de ofrecer intervenciones de apoyo a estas familias, que incluye: enfermería domiciliaria para aliviar y ayudar a los cuidadores primarios, brindar conocimientos sobre el curso y evolución de la enfermedad, capacitar a los familiares en el manejo de los síntomas del paciente y fortalecer las redes sociales de los familiares

(28)(32). Se ha demostrado que la evaluación y el seguimiento psicosocial temprano pueden mejorar la CdV de toda la familia de niños con EB, independientemente del subtipo y la expectativa de vida (28).

La baja prevalencia de la enfermedad y la casi ausencia de literatura científica específica sobre la EB favorece el desconocimiento por parte de los profesionales sanitarios (22)(29). El personal que atiende a los pacientes con EB debe estar capacitado en técnicas de manejo específicas (13). La actuación de enfermería es muy importante, desde los cuidados específicos hasta la educación y el asesoramiento a los pacientes y sus cuidadores familiares.

En esta revisión ha habido unas limitaciones y fortalezas que son:

<b>LIMITACIONES</b>	<b>FORTALEZAS</b>
La limitada información de la EB basada en la evidencia científica	Aumento del conocimiento y habilidades de enfermería en el manejo del niño con EB
La falta de experiencia de la autora para realizar la revisión	

Tabla 9: Limitaciones y fortalezas del trabajo. Fuente: elaboración propia.



## **AGRADECIMIENTOS**

Se agradece a Guadalupe Ordoñez García, enfermera del Centro de Salud Santo Grial de Huesca, su implicación y colaboración en el trabajo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2014 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 70(6): 1103-26. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24690439/>
2. Maseda Pedrero R, Quintana Castanedo L, Pérez Conde I, Jiménez González M, Escámez Toledano M.J, de Lucas Laguna R. Epidermólisis bullosa en España: Estudio observacional de una cohorte de pacientes atendidos en un Centro Nacional de Referencia. AEDV [Internet]. 2021 [acceso el 13 de enero de 2022]; 112(9): 781-793. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-epidermolisis-bullosa-espana-estudio-observacional-articulo-S0001731021001769>
3. Baquero 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 epidermólisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid; 2008 [acceso el 13 de enero de 2022]: 15-16, 63-84. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
4. 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 epidermólisis bullosa. Enfermería Dermatológica [Internet]. 2016 [acceso 15 de enero de 2022]; (29): 12-18. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5873776>
5. Fine JD, Bauer EA, Briggaman RA, Carter DM, Eady RA, Esterly NB, Holbrook KA, Hurwitz S, Johnson L, Lin A, et al. Revised clinical and laboratory criteria for subtypes of inherited epidermolysis bullosa. A consensus report by the Subcommittee on Diagnosis and Classification of the National Epidermolysis Bullosa Registry. JAAD [Internet]. 1991 [acceso el 15 de enero de 2022]; 24(1): 119-135. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1999509/>

6. Laimer M, Pohla-Gubo G, Diem A, Prodingler C, Bauer JW, Hintner H. Epidermolysis bullosa House Austria and Epidermolysis bullosa clinical network. Wien Klin Wochenschr [Internet]. 2017; 129(1): 1-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5247537/>
7. Medicamentos huérfanos. Reglamento (CE) No 141/2000 de 16 de Diciembre de 1999. Diario oficial de la Unión Europea, nº18, (22/01/2000).
8. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. Eur J Economía de la Salud [Internet]. 2016 [acceso el 10 de marzo de 2022]; 17(Suplemento 1): 31-42. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4869727/#CR7>
9. Martínez Pizarro S. Caso clínico: Epidermólisis bullosa. SANUM [Internet]. 2020 [acceso el 20 de marzo de 2022], 4(1): 26-33. Disponible en: [https://www.revistacientificasanum.com/pdf/sanum\\_v4\\_n1\\_a3.pdf](https://www.revistacientificasanum.com/pdf/sanum_v4_n1_a3.pdf)
10. Vázquez Núñez MA, Santiesteban Alejo RE, Ferrer Mora YI. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. Rev. Finlay [Internet]. 2021 [acceso 15 de enero de 2022]; 11(1): 74-79. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2221-24342021000100074](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342021000100074)
11. 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 epidermólisis bullosa. [monografía en Internet]. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2009 [acceso 15 de enero de 2022]. Disponible en: [https://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/sites/default/files/sincfiles/wsas-media-pdf\\_publicacion/2020/Guia\\_EB\\_def.pdf](https://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/sites/default/files/sincfiles/wsas-media-pdf_publicacion/2020/Guia_EB_def.pdf)
12. De la Rosa-Santana JD, Zamora-Fung R, Vázquez-Gutiérrez G, López-Wilson A. Epidermólisis ampollosa, reporte de un caso. Univ Méd Pinareña [Internet]. 2020 [acceso el 15 de enero de 2022];

- 17(2):e529. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8198597#>
13. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017 [acceso el 15 de enero de 2022]. Disponible en: [https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6\\_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf](https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf)
14. Vidal G, Carrau F, Lizarraga M, Álvarez M. Epidermólisis ampollar: a propósito de un caso clínico. Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2018 [acceso el 15 de marzo de 2022]; 89(6): 382-388. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-12492018000700382#B21](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000700382#B21)
15. Asociación Española de Pediatría. Libro Blanco de las Especialidades Pediátricas [Internet]. Madrid: Exlibris Ediciones, S.L.; 2011 [acceso el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/libro\\_blanco\\_especialidades.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/libro_blanco_especialidades.pdf)
16. Ministerio de Sanidad y Política Social. Orden SAS/1730/2010 [Internet]. Gobierno de España: 2010. Disponible en: <https://www.boe.es/boe/dias/2010/06/29/pdfs/BOE-A-2010-10365.pdf>
17. 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. Revista Internacional de Heridas [Internet]. 2016 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 13(5): 863-869. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7950174/#iwj12394-bib-0007>
18. Hernández-Martín A, Torrelo A. Epidermólisis ampollas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2010 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 101(6): 495-505. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-epidermolisis-ampollas-hereditarias-del-diagnostico-articulo-S0001731010002279>

19. Goldschneider KR, Bueno J, Harrop E, Lioffi C, Lynch Jordan A, Martínez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC Medicina [Internet]. 2014 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 12(178). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25603875/>
20. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2012 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 67(5): 904-917. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/>
21. Cohn HI, Teng JM. Advancement in management of epidermolysis bullosa. Curr Opin Pediatr [Internet]. 2016 [acceso el 15 de marzo de 2022]; 28(4):507-16. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27386970/>
22. Dácil Lorenzo M, Jiménez Ramos I, Navarro Torres M, Caballero Casanova Y, Ballarín Ferrer A, Navarro Calvo R. Cuidados de la piel y técnicas básicas de enfermería en la epidermólisis bullosa. Revista Sanitaria de Investigación [Internet]. 2021 [acceso el 1 de febrero de 2022]; 2(5). Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8067419>
23. Alonso Carpio M, Sánchez García A, Trapero A, Vicente Pardo V, Ruíz Valls A, López Blanco EM. Manifestaciones clínicas y manejo multidisciplinar de la Epidermólisis Ampollosa (EA) a propósito de un caso clínico. Heridas y Cicatrización [Internet]. 2020 [acceso el 15 de marzo de 2022]; 10(2):33-36. Disponible en: [http://heridasycicatrizacion.es/images/site/2020/02\\_JUNIO\\_2020/Revista\\_completa\\_SEHER\\_10.2\\_07\\_07\\_20\\_V1.pdf#page=33](http://heridasycicatrizacion.es/images/site/2020/02_JUNIO_2020/Revista_completa_SEHER_10.2_07_07_20_V1.pdf#page=33)
24. 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. Revista Orphanet de Enfermedades Raras [Internet]. 2014 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 9(76). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24884811/>
25. Woodford Petersen B, Harvey A, Berman E. Effectiveness of Saltwater Baths in the Treatment of Epidermolysis Bullosa. Dermatología

- Pediátrica [Internet]. 2015 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 32(1): 60-63. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25644039/>
26. Murrell DF. Descripción general del tratamiento de la epidermólisis ampollosa. UpToDate [Internet]. 2021 [acceso el 15 de marzo de 2022]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-epidermolysis-bullosa?search=epidermolisis%20bullosa&source=search\\_result&selectedTitle=2~77&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-epidermolysis-bullosa?search=epidermolisis%20bullosa&source=search_result&selectedTitle=2~77&usage_type=default&display_rank=2)
27. Elluru RG, Contreras JM, Albert DM. Management of manifestations of epidermolysis bullosa. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg [Internet]. 2013 [acceso el 20 de marzo de 2022]; 21(6): 588-593. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24157636/>
28. Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. Revista Orphanet de enfermedades raras [Internet]. 2019 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 14(1):133. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31186066/>
29. Goldschneider KR, Bueno J, Harrop E, Lioffi C, Lynch Jordan A, Martínez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC Medicina [Internet]. 2014 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 12(178). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25603875/>
30. Leyva Carmona M, Torres Luna R, Ortiz San Román L, Marsinyach Ros I, Navarro Marchena L, Mangudo Paredes AB, et al. Documento de posicionamiento del Grupo Español para el Estudio del Dolor Pediátrico (GEEDP) de la Asociación Española de Pediatría sobre el registro del dolor como quinta constante. Anales de Pediatría [Internet]. 2019 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 91(1): 58.e1-58.e7. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-documento-posicionamiento-del-grupo-espanol-articulo-S1695403319301924>
31. Quintero-Castellanos JM, Hernández A, Parra T. Prevalencia del dolor en lactantes y preescolares en un hospital colombiano. Rev. colomb. Anestesiología [Internet]. 2022 [acceso el 20 de marzo de

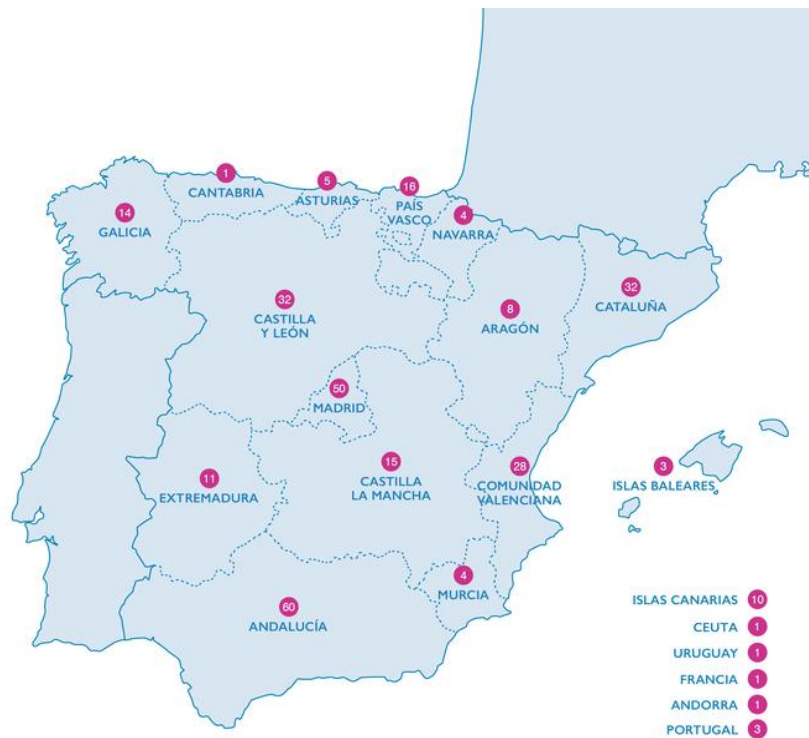
- 2022]; 50(1): Disponible en:  
[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120-33472022000100202&lang=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-33472022000100202&lang=en)
- 32.Chogani F, Mahdi Parvizi M, Murrell DF, Handjani F. Assessing the quality of life in the families of patients with epidermolysis bullosa: The mothers as main caregivers. *Revista internacional de dermatología de la mujer* [Internet]. 2021 [acceso el 1 de marzo de 2022]; 7(5): 721-726. Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8714583/>
- 33.Yeh-Hsun Wu RN, Fan-Ko Sun RN, Pei-Yu Lee RN. Family caregivers' lived experiences of caring for epidermolysis bullosa patients: A phenomenological study. *JCN* [Internet]. 2020 [acceso el 1 de marzo de 2022]; 29: 1552-1560. Disponible en:  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32043289/>
- 34.Manomy PA, Yenamandra VK, Dabas G, Joshi P, Ambekar A, Sreenivas V, et al. Impact of a Psychodermatological Education Package on the Subjective Distress, Family Burden, and Quality of Life among the Primary Caregivers of Children Affected with Epidermolysis Bullosa. *Indian Dermatol Online J* [Internet]. 2021 [acceso el 1 de marzo de 2022]; 12(2): 276-280. Disponible en:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8088172/#ref10>
- 35.Sampogna F, Tabolli S, Di Pietro C, Castiglia D, Zambruno G, Abeni D. The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life Quality Index. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2013 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 27(9): 1151-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22882670/>
- 36.Tabolli S, Pagliarello C, Uras C, Di Pietro C, Zambruno G, Castiglia D, et al. Family burden in epidermolysis bullosa is high independent of disease type/subtype. *Acta Derm Venereol* [Internet]. 2010 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 90(6): 607-11. Disponible en:  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21057744/>
- 37.Tabolli S, Sampogna F, Di Pietro C, Paradisi A, Uras C, Zotti P, et al. Quality of life in patients with epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol*

- [Internet]. 2009 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 161(4):869-77. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19624546/>
38. Dufresne H, Hadj-Rabia S, Taieb C, Bodemer C. Development and validation of an epidermolysis bullosa family/parental burden score. Br J Dermatol [Internet]. 2015 [acceso el 30 de marzo de 2022]; 173(6):1405-10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26281012/>
39. BRITISH PAIN SOCIETY. Guidelines for pain management programmes for adults. An evidence-based review prepared on behalf of the British Pain Society. 2013. Disponible en: [https://www.britishpainsociety.org/static/uploads/resources/files/pm\\_p2013\\_main\\_FINAL\\_v6.pdf](https://www.britishpainsociety.org/static/uploads/resources/files/pm_p2013_main_FINAL_v6.pdf).



## ANEXOS

### ANEXO 1. PREVALENCIA DE LA EB EN ESPAÑA



*Distribución geográfica de los pacientes registrados con EB en DEBRA en España en 2020.*

TIPO DE EB	Nº AFECTADOS
EB simple (EBS)	129
EB juntural (EBJ)	23
EB distrófica (EBD)	179
EB Kindler	4
EB adquirida	5
Tipo desconocido	51

*Número de afectados de los distintos tipos de EB según datos aportados por la Asociación DEBRA. Fuente: elaboración propia.*

**Fuente:** Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA

## **ANEXO 2. DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico definitivo se realiza a partir del análisis de una biopsia cutánea utilizando inmunofluorescencia (IF) positiva, mapeo antigénico y microscopía electrónica. Estas pruebas permiten confirmar el diagnóstico y el subtipo de EB.

En la IF se emplean anticuerpos dirigidos contra diferentes proteínas de la membrana basal. Para la biopsia debe elegirse una ampolla reciente (<24h) o la piel sana sobre la que se induce una ampolla microscópica.

Actualmente también puede realizarse un diagnóstico genético preimplantacional o un diagnóstico prenatal, mediante biopsia de las vellosidades coriónicas o amniocentesis. Siempre se debe recomendar consejo genético a las familias en las que exista algún caso. Además, se deben descartar otras dermatosis vesículo ampollosas.

**Fuente:** Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017. Disponible en: [https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6\\_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf](https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf)

Vázquez Núñez MA, Santiesteban Alejo RE, Ferrer Mora YI. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. Rev. Finlay [Internet]. 2021 [acceso 15 de enero de 2022]; 11(1): 74-79. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2221-24342021000100074](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342021000100074)

De la Rosa-Santana JD, Zamora-Fung R, Vázquez-Gutiérrez G, López-Wilson A. Epidermólisis ampollosa, reporte de un caso. Univ Méd Pinareña [Internet]. 2020 [acceso el 15 de enero de 2022]; 17(2):e529. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8198597#>

### ANEXO 3. TIPOS DE EB

TIPO	LOCALIZACIÓN	TIPO DE HERENCIA	DESCRIPCIÓN
<b>EB simple (EBS)</b>	Nivel intraepidérmico	AD (la mayoría)  AR	Es el tipo más común (92%) y el menos grave. La formación de ampollas ocurre con mayor frecuencia en la infancia, mejorando con el tiempo y se curan sin dejar cicatriz.  Existen múltiples variantes, siendo la más frecuente la EBS localizada. Se desarrolla en la infancia temprana, aunque puede manifestarse en la adolescencia o en el adulto joven. Suele comprometer manos y pies con ampollas, generalmente estacionales, originadas por fricción y exacerbadas por la sudoración y el calor excesivo.
<b>EB juntural (EBJ) o de unión</b>	En la lámina lúcida	AR	Es la forma menos frecuente de EB (se da en el 5% de los casos) y dentro de ella puede haber varios grados que van desde una variedad letal en la etapa neonatal hasta otros que pueden mejorar con el tiempo.  Caracterizada por ampollas en piel y mucosas que dejan cicatrices atróficas, distrofia ungueal, hipoplasia del esmalte dental y caries. Las heridas más problemáticas se producen en el cuero cabelludo y la parte inferior de las piernas. La forma más común y grave de EBJ es la severa generalizada.

<p><b>EB distrófica (EBD)</b></p>	<p>Por debajo de la lámina densa</p>	<p>AD  AR</p>	<p>Representa el 25% y las formas más graves se heredan de forma recesiva. Los síntomas de la mayoría de las formas son fragilidad cutánea, ampollas, alteraciones ungueales, cicatrices y quistes de milio, siendo estos dos últimos el sello distintivo de la EBD. Las formas generalizadas severas llevan a contracturas articulares, pseudosindactilia, mutilaciones, compromiso mucoso extracutáneo, malnutrición y retraso del crecimiento. Este tipo se asocia con un alto riesgo de desarrollar carcinomas agresivos de células escamosas.</p>
<p><b>EB Kindler (EBJ)</b></p>	<p>Múltiples niveles (intraepidérmica, intralámina lúcida y sublámina densa)</p>	<p>AR</p>	<p>Se manifiesta en el período neonatal y en la infancia por ampollas de distribución acral y fotosensibilidad, con poiquilodermia en años posteriores. También son frecuentes la gingivitis y enfermedades dentales. La complicación cutánea que determina la mayor causa de muerte en estos pacientes es el carcinoma espinocelular.</p>

**Fuente:** R. Maseda Pedrero, L. Quintana Castanedo, I. Pérez Conde, M. Jiménez González, M.J. Escámez Toledano, R. de Lucas Laguna. Epidermólisis bullosa en España: Estudio observacional de una cohorte de pacientes atendidos en un Centro Nacional de Referencia. AEDV [Internet]. 2021 [citado 13 enero 2022]; 112(9): 781-793. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731021001769?via%3Dihub>

Vázquez Núñez MA, Santiesteban Alejo RE, Ferrer Mora YI. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. Rev. Finlay [Internet]. 2021 [acceso 15 de enero de 2022]; 11(1): 74-79. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2221-24342021000100074](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342021000100074)

Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017 [acceso el 15 de enero de 2022]. Disponible en: [https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6\\_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf](https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf)

Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. Un enfoque de consenso para el cuidado de heridas en la epidermólisis ampollosa. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2012 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 67(5): 904-917. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/>

Vidal G, Carrau F, Lizarraga M, Álvarez M. Epidermólisis ampollar: a propósito de un caso clínico. Arch. Pediatr. Urug. [Internet] 2018 [acceso el 15 de marzo de 2022]; 89(6): 382-388. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-12492018000700382#B21](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000700382#B21)

Jiménez Ramos I, Anquela Gracia R, Carreras Palacio P, Huarte Ustarroz C, Pérez Albors C, Montesinos Guillen MJ. Epidermólisis bullosa: Plan de cuidados estandarizado. Revista Sanitaria de Investigación [Internet] 2021 [acceso el 15 de marzo de 2022]; 2(4). Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8055628>

**ANEXO 4. CRONOGRAMA**

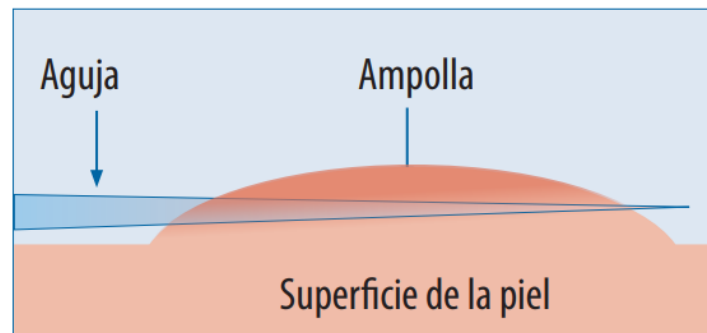
ACTIVIDADES	DICIEMBRE				ENERO				FEBRERO				MARZO				ABRIL				
SEMANAS	S1	S2	S3	S4	S1	S2	S3	S4	S1	S2	S3	S4	S1	S2	S3	S4	S1	S2	S3	S4	
Selección del tema	■	■	■	■																	
Búsqueda bibliográfica					■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■						
Lectura de artículos						■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■					
Metodología						■	■	■	■	■	■	■	■	■	■						
Introducción					■	■	■	■	■	■	■										
Objetivos							■	■													
Desarrollo						■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■			
Conclusiones																	■	■	■		
Anexos																	■	■	■		
Repaso																				■	■

**Fuente:** elaboración propia

## ANEXO 5. TÉCNICA DE PUNCIÓN DE AMPOLLAS

Las ampollas intactas deben pincharse en su punto más bajo para limitar el daño tisular. Se debe usar una aguja hipodérmica nueva o una aguja de coser esterilizada en el caso de no disponer de la primera. La aguja debe pasarse a través del techo de la ampolla, de forma paralela a la piel, para crear un orificio de entrada y salida a través del cual se pueda expulsar el líquido.

Para favorecer el vaciado completo, se puede ayudar de una gasa que comprima la ampolla, o, si esta es dolorosa, colocar una jeringa en la aguja para aspirar el líquido.



**Fuente:** Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017. Disponible en: [https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6\\_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf](https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf)

## ANEXO 6. TIPOS DE APÓSITOS

TIPO DE APÓSITO	MARCA	TIPO DE HERIDA/INDICACIÓN
Espuma	Allevyn <sup>®</sup> , Mepilex <sup>®</sup> , Biatain <sup>®</sup> , UrgoTul Absorb Border	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protección</li> <li>• Zonas con ampollas</li> <li>• Exudativas, por su alta capacidad de absorción</li> </ul>
Hidrocoloides	Askina <sup>®</sup> , Suprasorb H <sup>®</sup> , Aquacel <sup>®</sup> , Physiotulle <sup>®</sup> , Urgotul <sup>®</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Moderada absorción y retención del exudado</li> <li>• Bacteriostático</li> <li>• Protege frente a fricción</li> <li>• Úlceras sin signos de infección                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Escara</li> </ul> </li> </ul>
Apósitos de silicona	Mepitel <sup>®</sup> , Cicacare <sup>®</sup> , Mepiform <sup>®</sup> , Allevyn Gentle Border Lite <sup>®</sup> , Mepilex <sup>®</sup> Lite, Mepilex <sup>®</sup> Transfer, Mepilex <sup>®</sup> , Mepitac <sup>®</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fácil retirada, reducen el traumatismo y dolor</li> <li>• Hipoalergénico</li> </ul>
Hidrogel	Intrasite Conformable, ActiFormCool	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Escaras</li> <li>• Enfriamiento</li> <li>• Reducción del dolor y prurito</li> </ul>
Lipidocoloides	UrgoTul	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capa de contacto con la herida</li> <li>• Protección</li> <li>• Exudativo</li> </ul>
Apósitos antimicrobianos	Contienen planta: Acticoat- Argencoat <sup>®</sup> , Aquacel Ag <sup>®</sup> , Actisorb 25 Plus <sup>®</sup> , Mepilex <sup>®</sup> Ag Otros: Polymem <sup>®</sup> , Kendall <sup>®</sup> AMD, Polymem <sup>®</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas infectadas</li> <li>• El uso de los apósitos de plata está restringido a 20 días</li> </ul>

**Fuente:** elaboración propia



**Fuente:** Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017. Disponible en: [https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6\\_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf](https://8cd405f0-6fa1-4a78-b8cb-d1012f0c703a.filesusr.com/ugd/af13d6_fb7638b596ab499e85b5af368b4cfbf0.pdf)

Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J, Martinez A, Schultz G, Burrell R, et al. Un enfoque de consenso para el cuidado de heridas en la epidermólisis ampollosa. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2012 [acceso el 10 de febrero de 2022]; 67(5): 904-917. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655403/>

Romero N, Dominguez E. Heridas en EB: Elección de apósitos. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2012; 8–11 [acceso el 30 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wpcontent/uploads/2019/03/Eleccion-de-apositos-para-heridas.pdf>

## ANEXO 7. CUESTIONARIO FDLQI

El cuestionario FDLQI consta de 10 preguntas basadas en la escala de Likert. Las respuestas se puntúan de 0 a 3, con un rango de puntuación total entre 0 y 30 puntos. Una puntuación más alta indica una FQoL más baja.

Nombre: ..... Puntuación del FDLQI   
Relación con el/la paciente: .....  
Diagnóstico del/de la paciente  
(si se conoce): ..... Fecha:.....

- Las preguntas guardan relación con el impacto de la enfermedad de la piel de su familiar/pareja en su calidad de vida (de usted) en las últimas 4 semanas.
- Lea detenidamente las preguntas y marque una casilla en cada una.

**1.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánta angustia emocional ha experimentado a consecuencia de la enfermedad de la piel de su familiar/pareja (p. ej., preocupación, depresión, vergüenza o frustración)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**2.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha afectado la enfermedad de la piel de su familiar/pareja a su bienestar físico (p. ej., cansancio, agotamiento, contribución a una mala salud o alteración del sueño/descanso)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**3.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha afectado la enfermedad de la piel de su familiar/pareja a sus relaciones personales con él/ella o con otras personas?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**4.** En las últimas 4 semanas, ¿en qué medida ha tenido problemas con las reacciones de otras personas debido a la enfermedad de la piel de su familiar/pareja (p. ej., acoso, miradas o necesidad de explicar a otras personas su problema de la piel)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**5.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha afectado la enfermedad de la piel de su familiar/pareja a su vida social (p. ej., salir, visitar o invitar a otras personas o asistir a reuniones sociales)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**6.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha afectado la enfermedad de la piel de su familiar/pareja a sus actividades de ocio o descanso (p. ej., vacaciones, aficiones personales, gimnasio, deportes, natación o ver la televisión)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**7.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto tiempo ha dedicado a cuidar de su familiar/pareja (p. ej., administrar cremas y medicamentos o cuidar su piel)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**8.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto han aumentado sus tareas domésticas a consecuencia de la enfermedad de la piel de su familiar/pareja (p. ej., limpiar, pasar la aspiradora, lavar o cocinar)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**9.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha afectado la enfermedad de la piel de su familiar/pareja a su trabajo/estudios (p. ej., necesidad de tomarse algunas horas libres, imposibilidad de trabajar, reducción del número de horas de trabajo o problemas con otras personas en el trabajo)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**10.** En las últimas 4 semanas, ¿cuánto ha encarecido la enfermedad de la piel de su familiar/pareja su gasto doméstico habitual (p. ej., gastos de desplazamientos, compra de productos especiales, cremas o cosméticos)?

Nada/No relevante  Un poco  Bastante  Mucho

**Fuente:** Chogani F, Mahdi Parvizi M, Murrell DF, Handjani F. Evaluación de la calidad de vida en las familias de pacientes con epidermólisis ampollosa: las madres como principales cuidadoras. Revista internacional de dermatología de la mujer [Internet] 2021; 7(5): 721-726. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2352647521001003#bib0008>

F. Sampogna, AY Finlay, SS SALEk, P. Chernyshov, FJ Dalgard, Siempre AWM, et al. Medición del impacto de las condiciones dermatológicas en la familia y los cuidadores: una revisión de instrumentos específicos de dermatología. JEADV [Internet]. 2017; 31(9): 1429-1439. Disponible en: <https://onlinelibrary-wiley-com.cuarzo.unizar.es:9443/doi/full/10.1111/jdv.14288#>

Basra MKA, Sue-Ho R, Finlay AY. The Family Dermatology Life Quality Index; measuring the secondary impact of skin disease. Br J Dermatol [Internet] 2007; 156: 528-538. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17300244/>