

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

**ABORDAJE DE LESIONES CUTÁNEAS,
PRURITO Y DOLOR EN PACIENTES
CON EPIDERMOLISIS BULLOSA**

**APPROACH OF INJURIE CUTANNEOUS,
PRURITUS AND PAIN IN PATIENTS
WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA**

REMEDIOS GIL BUENO

PILAR DAVIA CERRO

SANDRA CASCALES MARTÍNEZ



Acréditi Formación s.l.
C/Diego Velázquez, nº 3
C.P. 26007 La Rioja
e-mail: editorial@acreditiformacion.com
www.acreditiformacion.com
www.publicacionescientificas.es

Reservados todos los derechos

Esta publicación no puede ser reproducida o transmitida, total o parcialmente, por cualquier medio, electrónico o mecánico, ni por fotocopia, grabación u otro sistema de reproducción de información sin el permiso por escrito de la Editorial.

El contenido de este libro
es responsabilidad exclusiva de los autores.
La editorial declina toda responsabilidad sobre el mismo.

ISBN: 978-84-18535-02-4

Agradecimientos

Quiero aprovechar la ocasión para agradecer a todos los que han estado conmigo durante este periodo.

Primero agradecer a mi familia la paciencia, el apoyo y ánimos que me han dado en los momentos que más débil me encontraba, haciendo posible que consiguiese todo lo que me he propuesto.

También, a mi amiga Ana Utiel por la lectura de mi trabajo, ánimos, consejos, correcciones y aportaciones que hicieron que mejorase en la redacción y, a su hermano, Carlos, por su amabilidad y darle el visto bueno a la parte escrita en inglés.

No puedo olvidarme de mi tutora, Ana Ballesta que, gracias a su gran tutorización, consejos, paciencia y tiempo dedicado para las revisiones y tutorías necesarias he conseguido mejorar en mi trabajo desde el principio hasta el final, además de ampliar mis conocimientos y capacidad de elección.

A todos ellos, mi mayor agradecimiento y gratitud.

Resumen

La epidermólisis bullosa (EB) o piel de mariposa se trata de una enfermedad hereditaria, en la que se forman ampollas en la piel y mucosas después de un pequeño trauma o fricción. Hay cuatro tipos de EB y, dependiendo del tipo el paciente puede tener diferentes complicaciones, cutáneas y extracutáneas. Se clasifica en las enfermedades raras debido a su baja prevalencia.

El objetivo de esta revisión es describir los cuidados de enfermería debido a la importancia los cuidados de la piel, el control del prurito y del dolor para evitar complicaciones y mejorar la calidad de vida en pacientes con EB, el objetivo es describir los cuidados de enfermería sobre la piel.

Se trata de una revisión narrativa sobre los artículos y guías encontrados tras consultar las siguientes fuentes/bases de datos: PubMed, PiCuida, Plino, Google Scholar, página Web de Debra.

Es necesario más personal de enfermería especializado en heridas para realizar las curas a los pacientes con EB y disminuir el prurito. Además, los pacientes y las familias necesitan educación sanitaria y apoyo psicológico para motivarles y disminuir el dolor, por ejemplo, hacer técnicas de relajación, como el yoga, y usar menos los analgésicos. Por otra parte, también necesitan ayuda económica, muchos productos y terapias tienen un coste elevado y algunos pacientes tienen varias complicaciones como consecuencia.

Por último, es necesario continuar con las investigaciones para mejorar las terapias alternativas a las curas, pero, mientras hay que seguir mejorando las curas cutáneas para estos pacientes.

Palabras Clave: Epidermólisis bullosa, apósitos, cura, picor, dolor

Abstract

Epidermolysis bullosa (EB) or butterfly skin is a hereditary disease where blisters form on the skin and mucous membrane after a little trauma and friction. There are four types of EB, depending on the type of EB the patient may have different complications, cutaneous and extracutaneous. It is classified in the rare diseases of its low prevalence.

The objective of this review is to describe nursing due to the importance of skin care; the control of the pruritus is to avoid complications and to improve the quality of life in patients with EB.

It is a narrative review about the articles and guides found after consulting the following sources/database: PubMed, PiCuida, Plino, Google Scholar, Debra Web Page.

More nursing staff specialized in skin is necessary to carry out cures for patients with EB and reduce pruritus. Patients and families need sanitary education and psychological support to motivate them and reduce pain, for example, relaxation techniques, yoga and they use of less analgesics as well. On the other hand, some patients have several complications as they need financial assistance due to the high cost of products and therapies.

Finally, it is necessary to continue with investigations to improve alternatives therapies for cures, but it is necessary to continue improving the cutaneous cures for these patients.

Keywords: Epidermolysis bullosa, bandage, medical care, stinging, pain

Índice

ABORDAJE DE LESIONES CUTÁNEAS, PRURITO Y DOLOR EN PACIENTES CON EPIDERMOLISIS BULLOSA	1
APPROACH OF INJURIE CUTANNEOUS, PRURITUS AND PAIN IN PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA.....	1
Agradecimientos.....	4
Resumen	5
Abstract.....	7
1. Introducción.....	10
2. Objetivo	26
3. Metodología:	27
4. Desarrollo:.....	33
6. Conclusiones.....	47
6. Repercusiones 1.....	51
7. Repercusiones 2.....	54
8. Referencias Bibliográficas.....	59
7. Repercusiones 2.....	54
8. Bibliografía.....	59

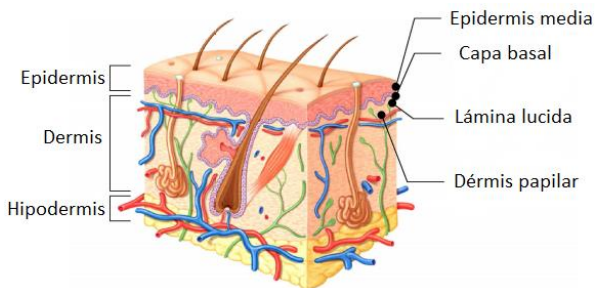
1. Introducción

La epidermólisis bullosa (EB) se trata de una enfermedad degenerativa, incapacitante y hereditaria, autosómica dominante o recesiva, causada por unas 100 mutaciones en alrededor de 18 genes.(1)

Se caracteriza por la formación de ampollas y vesículas en la piel y mucosas, se encuentra dentro del tipo de enfermedades mecanobullosas, ya que su formación se produce como consecuencia de traumatismos menores, fricción o sin motivo que lo justifique. Debido a su baja prevalencia (2,4:100000 en Europa; 8:1000000 en E.E.U.U; 10 casos por millón de habitantes en Australia. En todo el mundo hay una prevalencia de 32 casos por cada millón de habitantes), se clasifica dentro de las enfermedades “raras”.(2–5)

1. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS Y EXTRACUTÁNEAS:

Las manifestaciones cutáneas afectan a la estructura de la piel, dermis y epidermis dependiendo de la zona de afectación. Por este motivo se forman varias ampollas y vesículas, por lo que requieren cuidados de enfermería diariamente



para así disminuir las heridas y complicaciones como infección o cáncer.

Las complicaciones extracutáneas, aumentan la morbilidad, pudiendo provocar la muerte. En la siguiente tabla se muestran algunas de las complicaciones más comunes:(2,5)

ZONA DE AFECTACIÓN	COMPLICACIONES
Ocular	Epífora, fotofobia, ampollas en la mucosa, cicatrices en la córnea, ectropión, pannus y pérdida de visión.
Tracto gastrointestinal	Pueden aparecer en cualquier zona excepto la vesícula biliar, páncreas e hígado. (Alteración en la absorción intestinal, atresia pilórica...).
Tracto genitourinario	Vesículas en el epitelio de la uretra, unión uretrovesical y los uréteres, hematuria, estenosis en el meato, disuria, hidronefrosis y estrechamiento y dilatación en estructuras renales.
Sistema otorrinolaringólogo	Estenosis en el conducto auditivo externo, estrechamiento en las fosas nasales, dificultad en la alimentación y nutrición.
Sistema músculo esquelético	Retracciones, contracturas, cicatrices pseudosindactilia, osteopenia, osteoporosis, dificultad en el movimiento, retraso en el crecimiento.
Sistema cardiovascular	Cardiomiopatía.

Piel	Infección secundaria llegando a provocar sepsis y muerte.
Cáncer	Carcinoma escamocelular metastásico, carcinoma epidermoide cutáneo...

Tabla modificada de Epidermólisis Bullosa en un recién nacido.(2)

2. TIPOS Y SUBTIPOS DE EPIDERMÓLISIS BULLOSA

La EB se puede clasificar desde 2014 (tras la publicación de la reunión de consenso internacional) en 4 tipos principales pudiendo encontrar sobre unos 30 subtipos:(1)

- **Epidermólisis Bullosa Simple (EBS):** caracterizada por la formación de ampollas semi-flácidas, frágiles o herpetiformes por encima de los queratinocitos basales, debido a la separación

intradérmica por citólisis y por la desintegración de las células de las membranas basal o suprabasal, lo que significa que su aparición se localiza en la



Heridas en EBS(19).

dermis. Su transmisión es autosómica dominante por la

mutación de los genes que sintetizan la queratina 5 y 14. Es el tipo más común en los pacientes con EB, manifestado en un 52,5% de los casos y con una prevalencia de 1,72/10⁶ en España. Generalmente se producen lesiones en las manos y pies, piernas, rodillas, hombros, codos y cuero cabelludo. Las uñas pueden perderse creciendo de nuevo y las ampollas curan sin dejar cicatrices. Existen varios subtipos, siendo los principales: (1–3,5,6)

- **EBS-localizado, conocido anteriormente como Weber-Cockayne:** se desarrolla durante la juventud afectando a manos y pies. También pueden observarse cuando el bebé comienza a gatear en rodillas, espinillas y pies.(1,5)
- **EBS intermedio generalizado, anteriormente se conocía como Koebner:** la formación de las ampollas es generalizada con aparición de quistes de millium (“pequeña pápula blanca que aparece frecuentemente en la cara y manos después de una vesícula o ampolla”).(7) Pueden observarse al nacer o en los primeros meses de vida.(1,5)
- **EBS generalizada grave, antes conocida como Dowling-Meara:** generalmente aparece al nacer o en los primeros meses de vida. Su grado de severidad difiere entre pacientes. Se presenta en forma de ampollas generalizadas o agrupaciones de pequeñas ampollas que, a veces, pueden llegar a producir la muerte. Se

caracteriza por ampollas hemorrágicas, hiperqueratosis progresiva en manos y pies (sobre todo en la infancia), distrofia ungueal y milia o perla de Epstein (“Conjunto de pequeños quistes blanco-amarillentos situados a cada lado del rafe del paladar”). (7) Además, puede apreciarse hipopigmentación o hiperpigmentación y, la alimentación se ve afectada, principalmente en bebés.(1,5)

- **EBS con pigmentación moteada (EBS-MP):** se observa desde el nacimiento, es difícil distinguirla del anterior tipo. Aparecen manchas hipopigmentadas en manos y pies. En el tronco y extremidades aparece una pigmentación marrón que desaparece con el crecimiento.(1)

- **Epidermólisis Bullosa de Unión o Juntural (EBJ):**

caracterizada por la afectación de mucosas y formación de ampollas semi-firmes y, ocasionalmente



hemorrágicas en la

Heridas en EBJ(19).

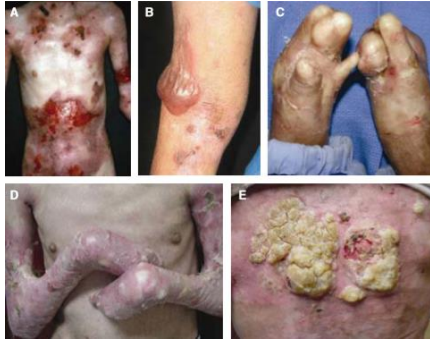
lámina lúcida debido a mutaciones de las proteínas laminina 5 y colágeno XVII, cuyo objetivo es unir la epidermis y dermis. Su herencia es autosómica recesiva y aparece en el nacimiento. Las ampollas aparecen en el tórax, miembros inferiores, cuero cabelludo, zonas periorales y perinasales, en la mucosa respiratoria, gastrointestinal y genitourinaria. Las heridas dejan

atrofia y, se produce una inflamación alrededor de la uña (paroniquia) con distrofia y deformidad, perdiéndose las uñas en edades tempranas, al igual que los dientes. Este tipo es infrecuente, siendo de éste el 1% de los casos y con una prevalencia de $0,125/10^6$ en España. Se diferencian en dos subtipos atendiendo su severidad:(1–3,5,6)

- **EBJ tipo Herlitz:** las ampollas formadas al nacer o en los primeros meses de vida tienden a generalizarse con el paso del tiempo. La mucosa oral se encuentra lesionada y hay vesículas en laringe, tráquea, bronquios y vías biliares. Este es el tipo más grave, causando la muerte en la primera infancia debido a infecciones y, aquellos que superan la primera infancia suelen desarrollar costras en las zonas periorales y perinasales. En los adultos puede existir una anemia crónica por infecciones y la pérdida de hierro a través de la piel. (3)
- **EBJ tipo no Herlitz:** las ampollas aparecen al nacer o en los primeros meses de vida, siendo estas menos graves que en el tipo anterior y con el tiempo la enfermedad disminuye su gravedad. Las uñas y mucosas también se ven afectadas. (3)

- **Epidermólisis Bullosa distrófica (EBD)**: caracterizada por la

formación de ampollas en el nacimiento, tensas, sin base eritematosa y albopapuloides en la dermis, debido a la rotura de las fibras de anclaje por mutaciones en el gen colágeno VII. Aparecen

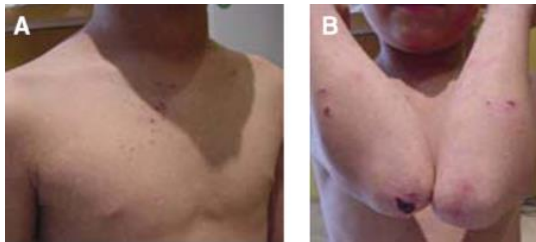


ampollas en manos, pies,

Heridas en EBD(19).

codos, rodillas y la mucosa gastrointestinal y, cicatrices en piel y mucosas, en el esófago se pueden observar vesículas y cicatrices. Las ampollas provocan pseudosindactilia en los dedos de las manos y pies, es decir, retracción de la piel en las articulaciones comprometiendo el movimiento y, pudiendo llegar hasta la reabsorción del hueso. Por una parte, estos pacientes tienen serias complicaciones como infecciones, anemia, alteraciones hidroelectrolíticas y un gran compromiso nutricional. Por otra parte, existe pérdida ungueal y de la matriz germinal y de dientes a edad temprana. Se transmite a través de herencia autosómica dominante y recesiva, en esta las manifestaciones son más graves. Se presenta en el 46,5% de los casos con una prevalencia de 3,47/10⁶ en España. Existen varios tipos: (2,3,5,6,8)

- **EBD dominante de Cockayne-Touraine:** su principal característica es la hipertrofia que producen lesiones leves en extremidades.(5)
- **EBD dominante de Pacici:** la característica principal es la atrofia formando lesiones leves en extremidades. La atrofia es lo que la diferencia de la anterior.(5)
- **EBD recesiva de tipo Hallopeau-Siemens:** se caracteriza por la fusión de los dedos de manos y pies (pseudosindactalia). Su complicación más grave es la aparición de carcinoma escamocelular con un riesgo alto de metástasis en edades tempranas. Este tipo es uno de los más severos. La EBD recesiva no Hallopeau-Siemens es otro tipo menos grave e incapacitante que el anterior. (5)
- **Síndrome de Kindler o Epidermólisis Bullosa Mixta:** tipo menos frecuente, aunque más severo, de herencia autosómica recesiva. Se observa la alteración en los queratinocitos de la membrana basal causada



Síndrome de kindler(19).

por mutaciones en el gen Kindling 1. Caracterizado por el incremento de riesgo para la producción de una enfermedad periodontal severa, teniendo su inicio en la adolescencia.(3)

3. DIAGNÓSTICO:

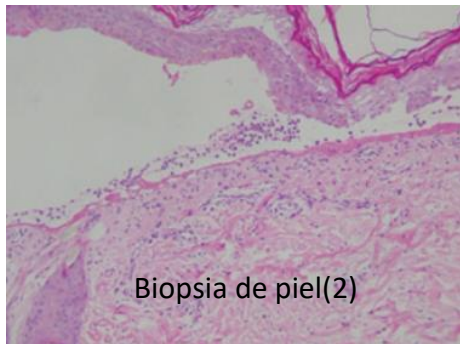
Ante la sospecha de EB se debe establecer un diagnóstico inicial mediante pruebas genéticas y teniendo en cuenta la relación de las características clínicas que el propio paciente muestre, observando la historia familiar y localizando el nivel de las ampollas.(5)

Para ello existen diferentes pruebas: **prueba serológica de un gen** en el que se analiza la secuencia de las variantes patógenas heterocigotas en KRT5 y KRT14 y, en el caso no encontrar ninguna patología se realiza un análisis de las secuencias de las variantes patógenas bialélicas de EXPH5 y TGM5, si se sigue sin apreciar ninguna patología o solo se aprecia en una sola variante patógena es necesario realizar un **análisis de eliminación/duplicación de los genes de EXPH5, KRT5, KRT14 y/o TGM5** en el que se realiza un **panel multigenético**, junto al análisis de secuencia, de eliminación/duplicación y/o pruebas que no se basan en la secuencia

o, pruebas genómicas que intercalan la secuenciación del exoma y del genoma que proporcionan más utilidad a pesar de que con ellas no se establece un diagnóstico concreto.(1) **El**

mapeo antigéno, se trata

de una prueba en la que se tiñe inmunohistoquímicamente indirectamente la zona de unión dermo-epidérmica mediante



anticuerpos y proteínas, con el fin de demostrar el nivel de dicha lesión. **biopsia de piel** que, aunque comenzó utilizándose como una prueba diagnóstica, actualmente se utiliza con el objetivo de la evaluación de las ampollas y erosiones en recién nacidos cuando el fenotipo de la EB aún no está claro. Esta consiste en afeitar la ampolla, principalmente en las que permanecen más de 12 horas y con líquido serohemático.

A pesar de todas estas pruebas, actualmente para realizar el diagnóstico diferencial se suele utilizar la **microscopía de luz**, que descarta otras causas que producen las ampollas; **microscopio de transmisión por electrones** donde se observa la estructura de la piel afectada, determinando el tipo de EB y, **microscopía de inmunofluorescencia**, realizando un mapeo de la ampolla. (1,5)



4. ABORDAJE INTERDISCIPLINAR Y TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO:

El tratamiento que se realiza es paliativo y preventivo, ya que no hay cura para la EB. Por lo que es necesario un abordaje interdisciplinar entre distintos especialistas como enfermeras, pediatras, dermatólogos, genetistas, patólogos, psicólogos, entre otros, realizando un tratamiento global y holístico del paciente.(5,9–11)

Se deben atender los factores biológicos, realizando una valoración integral del paciente. De igual importancia es la terapia nutricional (dieta hiperproteica e hipercalórica) y manejo hídrico adecuado, para mejorar la inmunidad, cicatrización del y prevenir infecciones. Además, de un tratamiento rehabilitador para recuperar autonomía y funcionalidad, ayudar en el desarrollo psicomotor, en la inserción social tras la integración educativa y laboral. (6,10)

Psicológicamente, es imprescindible atender a la familia del paciente desde el diagnóstico, trabajando la ansiedad, angustia, culpabilidad y relación de pareja disfuncional. En cuanto al paciente hay que trabajar la ansiedad, depresión, el control de las emociones y la autoestima, fortaleciendo la

motivación para conseguir una adherencia terapéutica, mediante apoyos psicológico y psicoterapéutico con el objetivo de mejorar su calidad de vida.(9,10)

Por último, hay que tener en cuenta los factores sociales, valorando el grado de dificultad para obtener, física y económicamente los

productos y materiales para las curas, la integración social del paciente en su entorno y recomendar asociaciones como Debra, involucradas en el apoyo a pacientes con EB.(9,10)

5. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO HABITUAL:

Dependiendo del tipo de EB, edad, dolor y complicaciones, son varios los fármacos que toman los pacientes. Los habituales en estos pacientes están resumidos en la siguiente tabla ((5,10,11) (Recogidos de: “*Epidermólisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso*”; “*Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa*” y “*Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermólisis bullosa: Reporte de un caso*”

FÁRMACOS	USO
Anestésicos tópicos (xilocaína, lidocaína, prilocaína)	Recomendados para cura de ampollas y venopunción.
Paracetamol	Dolor leve o procedimientos de duración corta.
Opioides (codeína, oxycodona y morfina)	Dolor intenso o procedimientos complejos y largos.
Hidroxizilina y Ketamina (en niños)	Ansiedad o sedación de corta duración.

FÁRMACOS	USO
Meopa (mezcla de monóxido de carbono y oxígeno)	Dolor infantil y adulto su uso solo en ámbito hospitalario.
Antiinflamatorios no esteroideos (AINE)	Dolor, utilizarse con precaución en pacientes con infección crónica o grave.
Pregabalina o gabapentina	Dolor neuropático
Antidepresivos tricíclicos (amitriptilina)	Depresión, apatía...
Bifosfonatos	Reducción del dolor óseo
Toxina botulínica	Estreñimiento doloroso causando la relajación del esfínter anal.
Suplementos de micronutrientes (hierro, ácido fólico, vitamina A, C, D, E, calcio)	En caso de cualquier tipo de anemia. El calcio en caso de osteoporosis.
Suplementos energéticos y semilíquidos de alto valor proteico	Apoyo nutricional para mejorar o prevenir el compromiso nutricional.
Antibióticos orales, intravenosos o tópicos (ivermectina)	Infección bacteriana en ampollas o mucosas.

FÁRMACOS	USOS
Ranitidina y omeprazol	Protección del estómago y en caso de problemas digestivos.
Metoclopramida	Fiebre (suele aparecer como signo de infección).
Corticoides y retinoides	Resultados variables en EB distrófica recesiva de Halloupeau-Siemens. Faltan estudios. Uso para descartar y tratar complicaciones oncológicas.
Colutorios no alcohólicos (clorhexidina 0,05%)	Cuidado bucal.

6. TÉCNICAS Y EDUCACIÓN DE LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Para el cuidado de las ampollas existen diferentes técnicas dependiendo de la situación del paciente, compromiso funcional y calidad de vida, algunos ejemplos son:

- Rehabilitación bucal con anestesia general para reparar la dificultad de la protrusión de la lengua, fonación, deglución y caries causado por hipoplasia del esmalte, pérdida de dientes, atrofia de la lengua, microstomía (dificultad para la apertura de la boca) o anquiloglosia (la unión de la mucosa lingual y mucosa del fondo de la cavidad bucal).(6,11)
- Cultivo de queratinocitos: consiste en una intervención con apósitos de queratinocitos alogénicos crio-preservedo con el que se ha demostrado en un caso clínico en Chile su eficacia, al conseguirse regenerar la piel y aumentar su grosor, además de no presentar ninguna mutación ni ocasionar respuesta inmune pero, debido a su alto coste y recidivas en breve tiempo, ya que la vida media de los queratinocitos es corta, hay que valorar el estado e impacto de las ampollas en todo el cuerpo.(4)

Por otra parte, las curas debe realizarlas las enfermeras valorando el estado de las ampollas y transmitir educación sanitaria, en varias sesiones a los familiares y pacientes sobre las medidas de prevención para disminuir la aparición de ampollas e información sobre la enfermedad.(10)

7. SOCIOECONÓMICOS

Tratamiento que reciben tiene un elevado gasto económico, siendo diferente en cada paciente y observándose diferencias entre los países, existiendo una variación económica general de 9509 € a 43,233 € en Europa en el 2012 y, una media anual por paciente de 31.290 €. (13)

8. JUSTIFICACIÓN

Debido a la importancia que implican los cuidados en la piel, el manejo del prurito y del dolor para los pacientes y familiares es imprescindible elaborar unos cuidados universales, teniendo en cuenta los diferentes tipos de apósitos y curas, beneficiando al paciente tanto para su enfermedad como para su calidad de vida.

2. Objetivo

1. OBJETIVO GENERAL

- Determinar los cuidados de enfermería sobre la piel en los pacientes con Epidermólisis Bullosa.

2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Explicar las medidas de prevención contra la aparición de las heridas.
- Analizar el tratamiento y procedimiento para la cura de las heridas en EB.
- Comparar los productos que benefician a los diferentes tipos de heridas.
- Conocer el tratamiento aliviador y efectos del prurito.
- Describir el uso de fármacos para los diferentes tipos de dolor y sus aplicaciones.

3. Metodología:

El trabajo que se presenta es una revisión bibliográfica narrativa basada en la evidencia científica existente actualmente sobre los cuidados de enfermería en la piel de los pacientes con Epidermólisis Bullosa consultadas en noviembre y diciembre del año 2018.

1. BASES DE DATOS Y FUENTES DOCUMENTALES CONSULTADAS

Para llevar a cabo esta revisión, se utilizaron las siguientes bases de datos y páginas como fuente de información:

- PUBMED
- PICUIDA
- GOOGLE SCHOLAR (buscador de Google especializado en la búsqueda de literatura científico-académica).
- PLINIO
- ASOCIACIÓN DEBRA (Asociación sin ánimo de lucro cuyo objetivo es ayudar a pacientes y familiares con Epidermólisis Bullosa).

2. PALABRAS CLAVE Y ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA

En la base de datos PUBMED se utilizó el thesaurus establecido por la National Library of Medicine (NLM), llamado Medical Subject Headings (MeSH).

A excepción de PiCuda y Asociación Debra se utilizaron los operadores booleanos AND y OR para delimitar las palabras clave. AND es un operador de intersección, es decir, tras realizar la búsqueda aparecen aquellos documentos que tienen dos o más palabras simultáneamente y, OR es un operador sumatorio, es decir, aparecen aquellos documentos que tienen uno, otro o los dos de los términos empleados en la búsqueda. También se usó los truncamientos (*) con el fin de sustituir un número ilimitado de caracteres en PubMed, por ejemplo, enfer*, para recuperar las palabras derivadas: enfermería, enfermera...

Las palabras claves que se incluyeron en los términos de búsqueda se resumen en la siguiente tabla:

CASTELLANO	INGLÉS
Epidermólisis bullosa	Epidermolysis bullosa
Características	Dystropic
Guía	Cure
Cuidados	■
Enfermería	■

3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN.

Durante la búsqueda bibliográfica se establecieron unos criterios de inclusión y exclusión para todas las bases de datos:

De inclusión:

- IDIOMA: Publicados en castellano o en inglés.
- PERIODO: Publicados en un periodo de tiempo limitado entre 2009 y 2018
- FORMATO TEXTO: Texto completo digital o en papel gratuito.
- CONTENIDO: información relevante para dicho trabajo.

De exclusión:

- Artículos que nombrasen la EB junto con otras enfermedades “raras”.
- Publicaciones a las que no se pudiera acceder al texto completo gratuitamente.
- Artículos que comparasen la EB con otras enfermedades ampollares.
- Artículos no basados en la evidencia científica.

Limitaciones:

La principal limitación fue la falta de guías clínicas sobre la EB. Otra limitación fue el acceso a artículos completos gratuitos.

4. CADENAS DE BÚSQUEDA

Las palabras que más hemos usado durante la búsqueda y con más resultados han sido “epidermolysis bullosa” y “epidermólisis bullosa”.

Los artículos/guías encontrados estaban escritos en español, a excepción de “*Multicentre consensus recommendations for skin care inherited epidermolysis bullosa*” que estaba escrito en inglés.

En la primera fase de búsqueda se utilizaron: “epidermolysis bullosa” [OR] “ampullary [AND] care, con el fin de encontrar artículos que aportasen información sobre cómo se deben realizar las curas cutáneas. Obtuvimos 70 resultados, solo 1 artículo seleccionamos (“*Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa*”).

Seguidamente realizamos otra búsqueda con: “epidermolysis bullosa” [OR] epidermólisis bullosa”, con un total de 40 resultados, seleccionando 1 artículo “*Epidermólisis bullosa: piel de mariposa. A propósito de un caso/ Epidermolysis bullosa: butterfly skin. Apropos of a case*”.

Tras conocer la existencia de guías clínicas utilizamos como palabras clave: “guía clínica epidermólisis bullosa” en Google Scholar y, accedimos al repositorio de salud de Andalucía, donde encontramos 3 archivos y seleccionamos 2, la “*Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa*”

y la “guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas en pacientes con epidermólisis bullosa”.

Después, utilizamos las palabras: Características [AND] epidermólisis bullosa [OR] piel de mariposa, para la búsqueda y conseguimos 864 resultados, seleccionando 1 artículo, “Epidermólisis Bullosa”.

Por último, tras consultar la página web de DEBRA y ponernos en contacto con ellos a través de correo electrónico nos facilitaron 4 archivos, “Listado de productos recomendados para personas con EB”, “Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria”, “Procedimiento de curas en afectado de epidermólisis bullosa” y “Vivir con epidermólisis bullosa (EB)”.

A continuación, en la siguiente tabla se resumen los artículos seleccionados de las anteriores:

BASE DATOS	DESCRIPT.	ART. TOTALES	ART. SELECCIONADOS
PUBMED	Epidermolysis bullosa Ampullary Cure	70	1
PLINIO	Epidermolysis bullosa Epidermólisis bullosa	10	1

BASE DATOS	DESCRIPT.	ART. TOTALES	ART. SELECCIONADOS
PICUIDA	Guía clínica	3	2
GOOGLE SCHOLAR	Características Epidermólisis bullosa	864	1
DEBRA	info@debra.es	4	3

4. Desarrollo:

Las lesiones en la piel en los pacientes con EB es uno de los síntomas más incapacitantes por la gran cantidad de secuelas. Antes de nada se debe realizar una valoración abordando la historia clínica del paciente realizando un examen físico completo; una valoración periódica nutricional; una valoración integral y del entorno de cuidados como indican la AMF(6) y la guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con EB de la Junta de Andalucía(15).

1. MEDIDAS DE PREVENCIÓN DE LESIONES CUTÁNEAS

Jo-David Fine(14) recomienda evitar calor excesivo manteniendo un ambiente fresco, recomendándolo también la guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas en pacientes con EB de la Junta de Andalucía(15) y la AMF(6) añadiendo la evitación de cambios bruscos de temperaturas.

Jo-David Fine(14), además, aconseja una buena lubricación o hidratación de la piel, coincidiendo con la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16), guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas en pacientes con EB de la Junta de Andalucía(15), El Hachem(10) y la AMF(6).

En cuanto a la zona de descanso, Jo-David Fine(14) menciona como medida de prevención los colchones de agua o de aire recubiertos de

espuma y, sobre ellos mantas de lana suaves o sábanas de percal que, la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) también recomienda, pero refiere que el colchón puede estar recubierto de espuma de látex o material visco-elástico sin hacer mención de mantas y sábanas para poner encima de ellos.

Tanto Jo-David Fine(14) como la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) y la guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas en pacientes con EB de la Junta de Andalucía(15) recomiendan coger al niño por las nalgas y la parte posterior del cuello.

En cuanto a la ropa, Jo-David Fine(14) recomienda usar telas suaves no irritantes, fáciles de poner, en lo que coincide con la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) ya que aconseja el uso del tejido de algodón en prendas, añadiendo la precaución con las gomas, cremalleras, etiquetas... Jo-David Fine(14) también hace mención al uso de manoplas y calcetines y, El Hachem(10) recomienda uso de calcetines de plata o Dermasik.

Sin embargo, respecto a la protección solar, la guía práctica clínica de la junta de Andalucía(17) recomienda el uso de protección solar y, en áreas con lesiones evitar el sol mínimo 1 año después de curar. Por otra parte, El Hachem(10) hace referencia a una fotoprotección regular. Sin embargo, la AMF(6) recomienda el uso de una protección solar alta.

La AMF(6) añade como prevención evitar periodos largos en sedestación o decúbito lo que apoya a la guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas en pacientes con EB de la Junta de Andalucía(15) que recomienda evitar reposo prolongado.

2. TRATAMIENTO DE LAS HERIDAS EN LA PIEL

Por una parte, El Hachem(10), asegura que el tratamiento debe llevarse a cabo un centro especializado en el que se cumplan las recomendaciones de criterios de calidad emitidos por el comité de Expertos en Enfermedades Raras (EUCERD) de la UE y que garanticen continuidad de cuidados pero, la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) afirma que el personal puede ser el propio paciente, algún familiar/amigo o enfermeros especializados en curas.

Por otra parte, tanto la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) como la Asociación Piel de Mariposa (Debra)(18) y Jo-David Fine(14), recomiendan realizar la cura de las heridas cada dos o tres días, haciéndola coincidir con el baño aprovechando la inmersión en agua para la retirada de los apósitos de manera atraumática. En cuanto a los apósitos secundarios, ambos, aconsejan cambiarlos diariamente o cuando se encuentren sucios.

Sin embargo, El Hachem(10) afirma que la frecuencia del baño depende del tipo de apósito y de las características de la herida, es decir, en el caso de heridas infectadas o apósitos que se adhieran a

las lesiones, el baño ha de realizarse cada dos días y, con apósitos avanzados puede realizarse una vez por semana como máximo.

Por último, la Asociación DEBRA, en el listado de productos(12) recomienda Niltalac para la eliminación de cualquier adhesivo y Prontosan Solución para el lavado, hidratación y enjuague de heridas.

2.1 MATERIAL NECESARIO PARA LA CURA

La Asociación Piel de Mariposa (DEBRA)(18) comenta que antes de preparar el material hay que tener en cuenta el lugar, ya que debe ser el más limpio de la casa; la temperatura, ya que el paciente tiene varias heridas en la piel por lo que, la función de la termorregulación se altera y, como consecuencia el paciente siente más el dolor y está más incómodo y, por último, la luz ha de ser natural y suficiente, en caso de no poder ser natural se tendrá que usar artificial, teniendo cuidado con la molestia que le puede causar la claridad de luz en los ojos y protegiéndolos con gafas de sol. Además, la persona que vaya a preparar el material y realizar la cura de las heridas debe hacerse un lavado de manos de 2-5 minutos similar al lavado quirúrgico.

El material se debe colocar en una mesa grande:

- Instrumental: tijeras de pico, pinzas, agujas hipodérmicas y contenedor de agujas y cortantes.
- Productos de limpieza y desinfección: suero o agua tibia y producto desinfectante, como puede ser clorhexidina.

- Material fungible: gasas y vendas de diferentes tamaños, apósitos de características diferentes y mallas tubulares.
- Productos tópicos: pomadas antibióticas, cremas hidratantes y cremas de barrera.
- Analgésicos orales: cuando sean necesarios y por indicaciones médicas. Deben administrarse media hora antes de la cura.

Así mismo, la guía de atención clínica de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) hace referencia al uso de una camilla y del siguiente material:

- Compresas de algodón de distintas tallas.
- Apósitos con características diferentes para heridas de tipos diferentes.
- Material esterilizado: agujas hipodérmicas, tijeras y guantes.
- Soluciones de limpieza.
- Pomadas, cicatrizantes y de acción antiinflamatoria.
- Hidratantes cutáneos: loción hidratante, gel hidratante y cicatrizante, crema/loción hidratante.

2.2 TIPOS DE APÓSITOS

Jo-David Fine(14) define como el “apósito ideal a aquel cuyo objetivo es el mantenimiento de los niveles de humedad adecuados y sus propiedades sean antiadherente y atraumático, favoreciendo un lecho sano de la herida, capaz de reducir el dolor y acelerar la velocidad de reepitelación, además de ser barato y estar disponible en varios tamaños”.

Por otro lado, la guía de práctica clínica de la junta de Andalucía(17), lo define como “aquel con capacidad de absorción, sin afectar la piel perilesional, impermeable a bacterias y permitiendo un ambiente húmedo, que no sea tóxico ni alergénico, pero sí confortable, maleable, que dure cierto tiempo y respete la estética”.

La Asociación Piel de Mariposa (DEBRA)(18) en cuanto a los apósitos de elección, comenta sus características adecuada: no adhesivos, flexibles, que gestionen adecuadamente el exudado, favorezcan la cicatrización y realicen un buen manejo de la infección. Mientras que El Hachem(10), afirma que el apósito varía dependiendo de la zona, tipo de herida y disponibilidad del producto. Sin embargo, la Guía de Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) refiere que no hay diferencias en la cicatrización entre apósitos dentro del tratamiento en ambiente húmedo, por ello, hay que tener en cuenta el tipo de tejido, exudado, localización, piel perilesional y tiempo para el cuidado. A diferencia de esto, Jo-David Fine(14) relata que la elección depende del tipo de EB, necesidad de protección mecánica, cantidad de

exudado, si existe colonización o infección, preferencias de familia o paciente y coste.

Debra, en el listado de productos recomendados(12), menciona una serie de apósitos dependiendo de su función. Para heridas de poco-medio exudado recomienda, Mepilex Lite, Mepilex Transfer, Mepilex Border, Mepilex Border Lite, Mepitel, Suprasorb X y PolyMem. Para heridas de medio-mucho exudado, Allevyn non-adhesive, allevyn non adhevide Ag (si hay también infección), Allevyn Gentle, Allevyn Gentle Border, Biatain, Biatain Ibu, Biatain Ag (en también infección), PolyMem Max para heridas con mucho exudado, Mepilex, Mepilex Ag (también para también), Algesite Ag, Suprasorb A + Ag (además en infección). Para heridas infectadas, Actiocoat, Carbonet, Actisorb, Kendall AMD y Prontosan Gel. Apósitos protectores como, Mepilex Heel y Allevyn Heel. Urgotul Flex para heridas agudas y crónicas, Cicatrix para acelerar la cicatrización, Urgotul y Urgotul SAg (incluso si está infectada) para heridas en estadio de granulación y epitelización y, Mepentol para úlceras por presión.

Por otro lado, para heridas secas o con exudado ligero El Hachem(10) recomienda capas de contacto de silicona blanda o lipidocoloides no adhesivos, silflex, espumas finas de silicona suave de poliuretano e Hidrogeles, coincidiendo con Jo-David Fine(14), ya que refiere que son útiles los apósitos de hidrogel e hidrogeles de segunda generación y apósitos acolchados. Sin embargo, la Guía de Práctica Clínica de la junta de Andalucía afirma la utilidad de apósitos hidrocoloides.

En cuanto a las heridas exudantes pesadas El Hachem(10) indica apósitos de hidrofibra, espuma de silicona suave con superabsorbentes, espuma suave de silicona o membranas poliméricas, sin embargo, Jo-David fine(14) comenta la necesidad de apósitos con capacidad de absorción especial como Eclipse y, la Guía de Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) indica apósitos hidrocelulares o espuma de poliuretano y apósitos de silicona.

Por último, para heridas colonizadas e infectadas El Hachem(10) recomienda los mismos apósitos que en las heridas exudantes pesadas, cambiando los apósitos diariamente, a diferencia de la Guía de Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) y la Guía de Atención Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16), la AMF(6) y Jo-David Fine(14) que recomiendan el uso de apósitos que contengan plata, aunque este último añade para aquellas heridas que no curan el uso ocasional de apósitos celulares.

Pero la Guía de Atención Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16), dependiendo de la zona de lesión refiere el uso de un determinado apósito. En cuanto a la zona posterior del cuerpo (dorso y nalgas) e ingles indica apósitos absorbentes de silicona. Para los talones el apósito de elección es el absorbente de espuma especial y absorbentes de silicona recortados. En el cuidado de los codos se recomiendan apósitos con acolchado y en hombros y axilas apósitos de absorción fino de silicona. En el resto del cuerpo recomienda observar el tipo de herida y aplicar el más útil.

3. REALIZACION DE LA CURA

Tras el baño y antes de colocar los apósitos primarios, secundarios y vendas tubulares la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) y el Hachem(10) señalan la realización de una valoración de nuevas ampollas para realizar su punción y evitar su extensión, conservando el techo de la ampolla ya que actúa como protección. Sin embargo, comentan que, si el líquido es purulento se debe retirar el techo para disminuir el riesgo de infección. Una vez realizado esto, refieren hacer una limpieza con suero fisiológico por irrigación, sacado y uso de diferentes antisépticos dependiendo de la fase de evolución de la herida. Por último, se debe poner el apósito más acorde a la herida. Jo-David Fine(14) añade que el drenaje de la ampolla debe realizarse de manera estéril. Además, la Asociación Piel de Mariposa (Debra)(18) define el desbridamiento como la retirada de los restos orgánicos no útiles para contribuir a la limpieza de la herida realizando una correcta desinfección y, la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) añade que como desbridantes enzimáticos se aconseja la colagenasa para eliminar tejido desvitalizado o placa necrótica blanda.

La Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) señala que, tras el secado por zonas del cuerpo, mediante toques hay que hidratar la piel y aplicar pomada si la lesión presenta signos de inflamación. Similarmente, Jo-David Fine(14) comenta la utilidad de los preparados de barrera para proteger piel sana.

Debra, en el listado de productos recomendados(12), refiere el uso de No Sting Skin-Prep Spray para proteger la piel no dañada, Triple Care Cream para la hidratación y protección, Triple Care EPC y Silesse para protección en zonas perilesionales y estomas, Conveen Critic Barrier para protección de la piel ante maceración, Cavilon para protección de piel ante incontinencia y Corpitol para prevención de úlceras por presión.

En cuanto a los vendajes, la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) los recomienda en algunas o todas las heridas con apósitos de CAH objetivo es la fijación de los apósitos y protección de la piel, pero la Asociación Piel de Mariposa (Debra)(18) los recomienda para todo tipo de heridas, a esto la Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa Hereditaria del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) suma que el vendaje mantenga la movilidad y flexibilidad de las articulaciones. También, El Hachem(10) añade que los vendajes no deber estar apretados para evitar ampollar por fricción.

Debra, en el listado de productos recomendados(12) nombra, Tubifast, Comfifast marrón, Tensofix Forte y Elastomull.

Referido a la prevención de pseudosindactilia, tanto la Asociación Piel de Mariposa (Debra)(18), El Hachem(10), la Guía de Atención Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) y la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17), afirman el vendaje de los dedos de manos y pies uno por uno, de

forma separada, aunque esta última guía recomienda el uso de vendajes suaves combinados con vendajes tipo cohesivos, pero la AMF(6) aconseja separar los espacios interdigitales por apósitos de silicona o lipido-coloides quedando las manos abiertas, colocando un rodillo en ella, y los dedos nunca doblados y, Debra, en el listado de productos(12) recomienda Linitul.

El Hachem(10) comenta que para diagnosticar una herida infectada precozmente hay que tener en cuenta el historial de la herida y tomar hisopos para el cultivo, pero la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) refiere que la toma de cultivos por hisopos son orientativos para el cuidado de las heridas infectadas y Eusebio Hernández et al(8) en el estudio de un caso utiliza hemocultivos, hemograma y PCR para determinar si hay infección.

Jo-David Fine(14) recomienda sobre las heridas infectadas el uso de antibióticos tópicos en periodos cortos por problemas de resistencias y sensibilidad al fármaco con lo que coincide la Guía Práctica Clínica de la junta de Andalucía(17) recomendándolos en el caso de que exista infección o lesiones colonizadas críticas pero la Guía de Atención Clínica Integral Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) no las recomienda debido a las resistencias; baño con ácido acético al 0,25% o en compresas durante 10-20 minutos diarios para la reducción de bacterias; lejía con el mismo fin, diluyendo 5-10ml de lejía en 5 litros de agua; crema de peróxido de hidrógeno lipo-estable al 1% para reducir la colonización de bacterias e infección; pomada que contenga plata o miel para uso

médico ya que han demostrado un efecto antimicrobiano y antiinflamatorio y, El Hachem(10) refiere utilizar también crema de peróxido de hidrógeno lipo-estable, pomada que contenga plata (añadiendo aderezos) o miel para uso médico, pero diciendo también que hay que realizar limpieza de la herida con antisépticos suaves.

4. PRURITO

Por una parte, Jo-David Fine(14) comenta que las razones del prurito son el proceso de cicatrización, la sequedad de la piel en la herida y la inflamación leve con activación de los mastocitos. También afirma que el roce crónico y el rascado provocan lesiones secundarias. Para ello recomienda mantener el cuerpo fresco (compresas frías y baños fríos); un ambiente fresco; ropa ligera no irritante; ingesta de líquidos suficiente y tratamientos sistémicos con antihistamínicos, corticoesteroides o etidronato que, según Jo-David Fine(14), se ha comprobado éxito variable en los tipos de EB pero no se ha demostrado efecto mantenido.

Por otra parte, El Hachem(10) dice que se produce por piel seca/atrófica, múltiples lesiones verrugosas durante y después de la sensibilización al tratamiento tópico, el cual puede desarrollarse sin una etiología identificable y, el prurito suele ser crónico, severo y sin respuesta a tratamientos convencionales.

Por último, la Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) refiere que el vendaje del paciente disminuye la picazón, además de deber

hidratar mucho la piel sana y la que está curando para evitar prurito, utilizar cremas o aceites para pieles secas y cubrir todas las lesiones, incluso las más pequeñas, sobre todo en niños, por la tendencia a rascarse. La Asociación Piel de Mariposa (Debra)(18), coincide en mantener una buena hidratación de la piel sana y heridas para evitar el picor y sus consecuencias, como el rascado.

5. DOLOR

Jo-David Fine(14) comenta que para una analgesia local pueden usarse cloruro de etilo en pulverización inmediatamente antes de realizar cualquier proceso, opioides tópicos, aplicando mg de sulfato de morfina mezclados con 10ml de gel Intrasite para el cambio de apósitos. Para la analgesia general refiere que es mejor un abordaje escalonado, utilizando analgésicos simples, como paracetamol o combinándolo con antiinflamatorios no esteroideos (AINES), como ibuprofeno, diclofenaco. Si el dolor es más intenso puede usarse opioide, como fosfato de codeína o sulfato de morfina. En intervenciones dolorosas de corta duración es útil el fentanilo y, ocasionalmente puede utilizarse el óxido nitroso. Para la ansiedad suele ser útil una combinación de analgesia, terapias cognitivo-conductuales y ansiolíticos, como el midazolam. También hace referencia a que cada vez hay más pruebas de que los antidepresivos tricíclicos, especialmente, amitriptilina y anticonvulsivantes pueden ser beneficiosos para el control del dolor a largo plazo, haciendo uso controlado.

Además, El Hachem(10) dice que tanto las técnicas cognitivo-conductuales como un ambiente tranquilo son útiles para el alivio del dolor. En cuanto al tratamiento farmacológico refiere que depende de la edad del paciente, el estado psicológico, tipo de gravedad del dolor y procedimiento planificado. Los anestésicos locales son útiles para el cuidado de las ampollas, como xilocaína, lidocaína y prilocaína. El paracetamol es la primera opción para el dolor leve y procedimientos cortos, cuando el dolor es más intenso y en procedimientos más complejos indica opioides, desde codeína hasta oxicodona y morfina. La hidroxizina y midazolam se pueden asociar a los analgésicos para reducir ansiedad y sedación corta y la Ketamina en niños. Para el dolor crónico hace referencia a unas medidas generales en las que son esenciales la música, yoga, hipnosis... combinadas con analgésicos, paracetamol, seguido de opioides. En cuanto a los AINES recomienda administrarlos con precaución en pacientes con infecciones. Para el dolor neuropático recomienda pregabalina o gabapentina y antidepresivos tricíclicos como tratamiento alternativo.

Por último, La Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa del Ministerio de Sanidad y Consumo de España(16) hace referencia a la administración de analgésicos cuando las heridas sean dolorosas y media hora antes de realizar la cura administras analgésicos.

6. Conclusiones

Las heridas cutáneas en la Epidermólisis Bullosa tienen una gran repercusión en la salud del paciente y empeoran su calidad de vida, por lo que se debe informar tanto al paciente como a la familia sobre ciertas medidas de prevención contra su aparición. La enfermería debe realizar educación sanitaria y orientación para que se lleven a cabo y vigilar que sus recomendaciones se realicen. Al analizar los diferentes estudios y guías se observa un consenso sobre mantener un ambiente fresco, evitar cambios bruscos de temperatura y calor excesivo, hidratar de la piel, las cuales disminuyen el prurito también, usar prendas de tejidos suaves o algodón, evitar periodos largos de sedestación o bipedestación, para disminuir el riesgo de úlceras por presión.(6,10,14-17) La fotoprotección es una medida de prevención muy importante, debido a que los rayos UVA y UVB pueden provocar ampollas similares a las quemaduras, recidivas o cicatrices permanentes. Sin embargo, en cuanto a qué protección utilizar no hay consenso, por lo que se debería realizar más estudios para unificar las recomendaciones (6,10,17).

Debido a la dificultad de la realización de las curas en pacientes con EB y a los amplios conocimientos que se requieren para realizarlas, es complicado que el paciente o un familiar puedan proceder a curar las ampollas y lesiones correctamente, valorando problemas o potenciales riesgos como la infección, por lo que lo más adecuado es que las realice el personal de enfermería especializada en curas de

heridas, además estos deben cumplir las recomendaciones de criterios de calidad emitidos por el comité de Expertos en Enfermedades Raras (EUCERD) de la UE, garantizando continuidad de cuidados, realizando una valoración de las heridas para detectar posibles infecciones y una valoración del cuerpo tras el baño donde se detecten nuevas ampollas para realizar un adecuado desbridamiento.

Teniendo en cuenta el avance y mejor calidad que hoy en día tienen los apósitos, pudiendo durar hasta 72 horas sin necesidad de retirarlos, es imprescindible realizar más estudios sobre el beneficio de realizar la cura diariamente con baño por inmersión de forma atraumática, aunque doloroso y desagradable para el paciente, o realizarla cada 2 o 3 días coincidiendo con el baño y cambiar cuando precise el apósito secundario, valorando el riesgo de infección con su manipulación.

Refiriéndonos a la cura, esta siempre ha de ser lo más estéril posible, teniendo el material preparado antes de realizar y el encargado en realizar la cura realizar un lavado quirúrgico de manos. Tras la colocación de apósitos primarios, secundarios y protectores para la piel sana, se debe realizar un vendaje cuyo objetivo es la sujeción de apósitos y prevención de nuevas ampollas por traumas, roces y evitar el rascado por prurito, permitiendo la movilidad de las articulaciones y sin realizarse con mucha tensión. En cuanto a la prevención de pseudodictalia los vendajes se deben realizar dedo por dedo.

En cuanto a los diferentes tipos de apósitos existe un consenso para heridas poco exudativas, moderadas, excesivas, pero en heridas con infección, a pesar de haber consenso en los tipos de apósito, no lo hay en los determinados productos que pueden usarse las heridas infectadas, como ácido acético, lejía, pomada que contenga planta o miel de uso médico...(6,10,12,14,16-18).

También es de especial interés disminuir el dolor del paciente y así mejorar su confort, todos los autores coinciden en el uso de determinados fármacos para aliviarlo, siempre con un uso controlado(10,14,16). Al realizar las curas puede administrarse cloruro de etilo pulverizado, y opioides tópicos. En cuanto al dolor durante el día, paracetamol combinado con AINES y, en dolor más intenso opioides También coinciden determinados autores en la práctica de las terapias cognitivo-conductuales, yoga, técnicas de relajación, hipnosis para el alivio del dolor y la ansiedad(10,14).

Sin embargo, algunos pacientes no pueden costearse el material necesario debido a su elevado coste, y acaban realizando curas inadecuadas que conllevan a complicaciones secundarias, teniendo como resultado final repercusiones tanto psicológicas (ansiedad, depresión...) como físicas (inmovilidad, pseudodictálias...). Por lo que sería necesario valorar la financiación del material necesario por la Seguridad Social.

Por último, es necesario continuar con las investigaciones que se están realizando sobre técnicas alternativas a las curas para estos

pacientes como la terapia de queratinocitos y, hasta que se consiga que estas terapias funcionen y sean alcanzables para todos los pacientes hay que seguir con las investigaciones en cuanto a las curas, seguir investigando sobre el baño por inmersión, si es eficaz o no realizarlo todos los días, al igual que las curas; investigaciones para cómo aliviar el prurito. Y, sobre todo, investigaciones para que lo anteriormente dicho pueda cumplirse, ya que sería un gran avance para estos pacientes.

6. Repercusiones 1

APORTACIONES DEL ESTUDIO CIENTÍFICO EN TU FORMACIÓN COMO PROFESIONAL SANITARIO

Esta revisión bibliográfica sobre el abordaje de lesiones cutáneas, prurito y dolor en pacientes con epidermólisis bullosa me ha parecido muy interesante ya que hay muchos conceptos que desconocía sobre este tema.

Durante la carrera estudiamos sobre el abordaje de lesiones cutáneas, pero sobre la epidermólisis bullosa (EB) tenía muy pocos conocimientos.

He adquirido nuevos conocimientos acerca de la epidermólisis bullosa, como por ejemplo que se divide en 4 tipos principales:

- Epidermólisis Bullosa Simple (EBS)
- Epidermólisis Bullosa de Unión o Juntural (EBJ)
- Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD)
- Epidermólisis Bullosa Mixta o síndrome de Kindler

Hay muchas medidas de prevención de lesiones cutáneas como por ejemplo: evitar el calor excesivo, una buena lubricación e hidratación de la piel, utilizar colchones de agua o de aire recubiertos de espuma, utilizar telas suaves no irritantes, aconsejan el uso del tejido de algodón en prendas, utilización de protección solar...

Su diagnóstico inicial se realiza mediante pruebas genéticas y teniendo en cuenta las características clínicas.

Su tratamiento es paliativo y preventivo, ya que no hay cura para la EB. Hay que tener en cuenta su aporte nutricional e hídrico.

Desconocía los elevados costes socioeconómicos que requiere el tratamiento de esta enfermedad.

PERSPECTIVA PERSONAL. LIMITACIONES

Dentro de las limitaciones que pueden presentar este tipo de estudio serían:

- La falta de datos disponibles o confiables, ya que es una enfermedad rara y con una baja prevalencia, puede limitar el alcance de su análisis o puede ser un obstáculo para encontrar una tendencia o relación significativa.
- La falta de estudios previos de investigación sobre este tema. Va a depender del alcance de su tema de investigación, ya que puede haber poca investigación previa sobre su tema.
- El tiempo disponible para investigar un problema y medir el cambio.

CÓMO LLEVARÍAS A CABO LA APLICACIÓN PRÁCTICA EN EL ÁMBITO LABORAL DE LOS CONOCIMIENTOS ADQUIRIDOS CON EL ESTUDIO CIENTÍFICO

Existen diferentes situaciones prácticas que se pueden aplicar en el ámbito laboral, más explícitamente en la labor de enfermería:

- Se debe de hacer mención a las actuaciones enfermeras sobre los pacientes y las familias. El abordaje de esta enfermedad debe ser de forma multidisciplinar, siendo esencial el papel de la enfermera.
- La función de la enfermera debe de ser docente, investigadora y asistencial.
- Se deben utilizar criterios estandarizados en la cura de heridas, ya que al tener una baja prevalencia causa

desconocimiento entre los profesionales que no están familiarizados con la patología.

- Que los cuidados se realicen en centros especializados de referencia o que los realicen las enfermeras de atención primaria.
- Que valoren las enfermeras el estado nutricional y emocional del paciente en los diferentes estados de la enfermedad.

7. Repercusiones 2

¿CUÁLES ERAN MIS CONOCIMIENTOS SOBRE EL ÁMBITO DE ESTA REVISIÓN ANTES DE LEERLA?

En principio conocía la enfermedad por su nombre común pero no por el nombre clínico, ya que en los medios ha aparecido algún caso para dar visibilidad a esta enfermedad tan desconocida. Se trata de pacientes que ven mermada su capacidad para realizar sin ayuda cualquier actividad básica de la vida diaria, cualquier movimiento provoca roces, que se complican formándose heridas y ampollas muy dolorosas y difíciles de curar. Es una enfermedad que no tiene cura, por lo que también resulta de gran importancia el abordaje psicológico de estos pacientes.

Conocí el caso de una niña ingresada en el hospital de la Paz que lo padecía y debía llevar cuello, extremidades y tronco completamente vendado porque cualquier roce con la ropa provocaba ampollas muy dolorosas. Los padres explicaban la fortaleza que debían mantener al ver a su hija sufrir de esa manera y lo complicado que era ser conscientes de que la calidad de vida era muy mala.

¿QUÉ CONOCIMIENTOS NUEVOS ME HA APORTADO?

Leer sobre este trabajo ha aumentado mis conocimientos en cuanto a la enfermedad en muchos aspectos que desconocía, tales como:

- Tratamiento específico de la enfermedad, que para estos pacientes es en su mayoría de tipo paliativo.
- Las complicaciones extracutáneas derivadas de la enfermedad, que tienden a aumentar la morbilidad pudiendo provocar la muerte. Éstas afectan sobre todo a la zona

ocular, tracto gastrointestinal, genitourinario, sistema otorrinolaringólogo y musculo-esquelético, sistema cardiovascular y la piel.

- Los tipos de epidermólisis bullosa y los subtipos que se encuentran dentro de cada una.
 - Epidermólisis bullosa simple (EBS), que puede ser de tipo EBS-localizado, conocido anteriormente como Weber-Cockayn, EBS intermedio generalizado, anteriormente se conocía como Koebne, EBS generalizada grave, antes conocida como Dowling-Mear, y EBS con pigmentación moteada (EBS-MP).
 - Epidermólisis Bullosa de Unión o Juntural (EBJ), con los siguientes subtipos: EBJ tipo Herlit, y EBJ tipo no Herlit, según la gravedad con el paso del tiempo.
 - Epidermólisis Bullosa distrófica (EBD), que puede ser: EBD dominante de Cockayne-Touraine, EBD dominante de Pacici, y EBD recesiva de tipo Hallopeau-Siemens.
 - Síndrome de Kindler o Epidermólisis Bullosa Mixta. Éste es menos frecuente y más severo, sin subtipos.

- Las pruebas para establecer el diagnóstico de la enfermedad, que son de tipo genético (sanguíneo) y biopsias de la piel.

- Abordaje de la enfermedad y tratamiento farmacológico (los más comunes son los anestésicos, opioides para el dolor, ansiolíticos, antiinflamatorios, antidepressivos...) y no farmacológico (curas diarias, adecuado aporte nutricional e hídrico, abordaje también por parte del ámbito psicológico...).

- Procedimiento de las curas para las heridas cutáneas y la elección del apósito específico (importante que tenga propiedades que consigan que la piel se mantenga húmeda y especial cuidado con la adherencia de los apósitos, ya que con lo más mínimo provocamos un traumatismo en su piel).

CÓMO LLEVARÍAS A CABO LA APLICACIÓN PRÁCTICA EN EL ÁMBITO LABORAL DE LOS CONOCIMIENTOS ADQUIRIDOS CON EL ESTUDIO CIENTÍFICO.

SITUACIONES PRÁCTICAS EN LAS QUE UTILIZARÍAS LOS CONOCIMIENTOS ADQUIRIDOS

Existen diferentes situaciones prácticas en las que se pueden aplicar en el ámbito laboral los conocimientos adquiridos con este estudio. Algunos de ellos serían:

1. Caso de un menor con Epidermólisis Bullosa en el que debo curar sus heridas cutáneas (ampollas). El procedimiento a realizar sería el siguiente:

La frecuencia del baño y de la cura de las lesiones dependerá del tipo de herida y su gravedad, y apósito con el que estemos tratando la piel. Deberán coincidir las curas con los días de baño para retirar con el lavado los apósitos y restos de pomadas que puedan quedar en la piel. Debemos fomentar un ambiente relajante para la paciente para proceder a la cura, luz y temperatura agradables para que se encuentre tranquila y la presencia de algún familiar principal.

Tras el baño, con la piel desnuda debemos realizar una valoración completa de la piel para ver la evolución de las heridas y si han aparecido nuevas. Si hay ampollas nuevas debemos puncionarlas para evitar su extensión de manera estéril.

Limpiaremos con suero, secaremos con precaución y utilizaremos antisépticos. Hidrataremos la piel y aplicaremos pomadas si hay signos de inflamación. Podemos utilizar algunos de los productos recomendados para proteger la piel no dañada y evitar la maceración de la piel (nombres comerciales).

Para el vendaje, se recomiendan los apósitos de CAH y especial cuidado con las articulaciones. Después procederemos al vendaje secundario con vendas elásticas tipo Tubifast. Si vendamos dedos deben hacerse de forma individual, separando los espacios interdigitales con silicona, sin dobleces o incluso con Linitul.

2. Caso de unos padres que acaban de descubrir que su hijo padece la enfermedad.

En primer lugar, favoreceríamos un ambiente de confianza para ellos para abordar el tema de la enfermedad. Se les ofrecería la ayuda que sea necesaria para ellos, tal como abordaje con otros profesionales, atención por parte del Psicólogo, médicos...y cualquier profesional que les resuelva las dudas y pueda ayudarles en cualquier momento. Ofreceremos apoyo y comprensión.

Se les explicará en qué consiste la enfermedad, factores, desarrollo, abordaje interdisciplinar, medidas de prevención importantes para evitar la aparición de las heridas... y comentaremos se hará todo lo posible para que la calidad de vida de su hijo sea la mejor posible.

Durante las curas, pediremos que nos acompañen para que puedan realizarlas junto a nosotros y fomentar su participación siempre. También es algo positivo para el paciente ya que propicia un ambiente más familiar. Explicaremos la forma de asear al niño, la importancia de utilizar ropa sin costuras, de evitar rozaduras por el peligro que

conlleva, usar prendas de algodón, consejos para sobrellevar el día a día tales como propiciar el confort para el paciente evitando largos tiempos de sedestación o bipedestación, explicar el tipo de tratamiento farmacológico y no farmacológico que se utiliza para la enfermedad.

Es de gran importancia la educación para la salud de los familiares de estos pacientes y de ellos mismos desde pequeños para favorecer su calidad de vida.

8. Referencias Bibliográficas

1. Pfendner EG. Epidermolisis Bullosa Simplex Resumen. 2016;
2. Miranda-Gómez M, Frías G, Hierro-Orozco S. Epidermolisis bullosa. Clinical Review. Mex Pediatric. 2003;70(1):32-36.
3. Alberto R, Clark C, Peña M. Características clínicas genéticas y epidemiológicas de la epidermolisis bullosa y su repercusión en la cavidad bucal. 2015;18(8):995–1005.
4. Lorenzini V N, Manterola D C, Moraga C J. Bioingeniería De Tejidos: Cultivo De Queratinocitos Humanos En El Tratamiento De La Epidermolisis Bullosa. Rev Chil cirugía [Internet]. 2014;66(4):359–63.
5. González ML, Contreras C, Torres MC. Epidermolisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso. CES Med. 2011;25(2):221–30.
6. Capdevila G, Escolano T. Epidermolisis bullosa, AMF. 2011;7(10)
7. Clínica Universidad de Navarra: Centrados en el paciente [Internet]. Available from: <https://www.cun.es/>

8. De O, Marrero R, Smith IY, Est II, Luis A, Jústiz G, et al. Epidermólisis bullosa : piel de mariposa . A propósito de un caso Epidermolysis bullosa : butterfly skin . Apropos of a case.2015: 552–60.
9. Villar A, Guerrero E, Megías A et al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa, Formación dermatológica. 2016;10(21)
10. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 2014;9(1):1–20.
11. García Cruz EX, de la Teja Ángeles E, Durán Gutiérrez LA. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en un paciente pediátrico con diagnóstico de epidermólisis bullosa: Reporte de un caso TT - Oral rehabilitation under general anesthesia of pediatric patient with diagnosis of epidermolysis bullosa: Clinical ca. Rev odontológica Mex [Internet]. 2013;17(2):111–6.
12. Debra España. Productos recomendados para personas con eb. 2011

13. 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 Heal Econ.* 2016;17:31–42.
14. Fine J, Hintner H. *Vivir con epidermolisis bullosa.* Springer-Verlag Wien, Nueva York: Julio Barrios Núñez, Diana Prieto Acosta.2009.
15. SAS. *Guía de prevención y cuidado de la piel y mucosas para afectados con epidermolisis bullosa.* Junta de Andalucía. 2009
16. Consumo MDES. *Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria.* 2008
17. Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca B, Perez Boluda MT. *Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolisis bullosa* [Internet]. Servicio Andaluz de Salud. 2009 Available from: <https://www.repositoriosalud.es/handle/10668/1827#.XMIahxXe04A.mendeley>
18. Debra. *Procedimiento de curas en afectado de epidermolisis bullosa.*Marbella
19. Siañez-González C, Pezoa-Jares R, Salas-Alanis J.C. *Congenital Epidermolysis bullosa: A Review.* *Actas Dermosifiliorg.* 2009;100:842-56

