



**UNIVERSIDAD DE ZARAGOZA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**

GRADO EN ENFERMERÍA

Curso académico 2016/2017

TRABAJO FIN DE GRADO

*PLAN DE CUIDADOS ESTANDARIZADO EN
NEONATOS CON EPIDERMOLÍSIS BULLOSA*

*STANDARDIZED CARE PLAN FOR NEONATES
WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA*

Autor: Laura Frías Martínez

Director: José Raúl Pérez Sanz

ÍNDICE

Resumen	3
Abstract	4
Introducción	5
Justificación	11
Objetivos	11
Metodología	12
Desarrollo	14
Conclusiones	31
Bibliografía	32
Anexos	36

RESUMEN

Introducción

La Epidermólisis Bullosa es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por la formación de ampollas y pérdida parcial o total de la piel. Se trata de una enfermedad que puede causar una gran letalidad en los recién nacidos debido a que actualmente no existe una tratamiento curativo, además de las numerosas complicaciones que pueden presentarse. Debido a que se trata de una enfermedad rara y a menudo desconocida para los profesionales sanitarios, elaborar un plan de cuidados estandarizado para neonatos afectados de EB puede ayudar a una mejora en la calidad de los cuidados enfermeros.

Objetivos

El objetivo principal del presente trabajo es elaborar un plan de cuidados estandarizado para neonatos que padecen Epidermólisis Bullosa.

Metodología y desarrollo

En primer lugar se realizó una revisión bibliográfica en las principales bases de datos, incluyendo artículos tanto en castellano como en inglés y se hizo una valoración de las necesidades básicas siguiendo el modelo de Virginia Henderson.

A partir de dicha valoración se identificaron los diagnósticos de enfermería más relevantes y sus correspondientes intervenciones y resultados de acuerdo a la taxonomía NANDA, NOC y NIC.

Conclusiones

Los profesionales de enfermería juegan un papel fundamental en los cuidados a neonatos con Epidermólisis Bullosa dado la importancia que tiene en ellos el cuidado de la piel y mucosas, tanto en curas como en prevención.

Palabras clave: epidermólisis, neonato, cuidados, piel de mariposa, enfermería.

ABSTRACT

Introduction

The Epidermolysis Bullosa is an inherited disease characterized by the formation of blisters and partial or total loss of the skin. It's a disease that can cause a strong lethality in newborns because there isn't curative treatment, also the numerous complications that may happen. Because it is a rare and often unknown disease for healthcare professionals, developing a standardized care plan for affected neonates of EB can help improve the quality of nursing care.

Objective

The main objective of this work is to elaborate a standardized care plan for neonates with Epidermolysis Bullosa.

Methods and development

In the first place was done a bibliographical review in the principales data bases, including articles in Spanish and English and was realized a valuation of the basic necessities according to the model of Virginia Henderson.

From the assessment were identified the nursing diagnoses and the corresponding results and interventions according to taxonomy NANDA, NOC and NIC.

Conclusions

The nursing professionals play a fundamental role in the care of neonates with Epidermolysis Bullosa because the care's skin in both cures and prevention of skin and mucous is very important.

Key words: epidermolysis, neonate, care, butterfly's skin, nursing

1. INTRODUCCIÓN

La *Epidermólisis Bullosa* (EB), también denominada Epidermólisis Ampollosa, es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias, genéticas y crónicas que se caracterizan por la formación de ampollas y erosiones en la piel y, en algunos casos, en mucosas debido a una excesiva fragilidad de ambas al mínimo roce, fricción, presión o leve traumatismo. Dicha fragilidad es el resultado de la alteración funcional por mutación genética de las proteínas estructurales encargadas de mantener la unión dermo-epidérmica ⁽¹⁾.

A los niños que padecen esta enfermedad se les conoce como “niños mariposa” por la similitud de la fragilidad de su piel con las alas de las mariposas ⁽²⁾.

Fue descrita inicialmente por Tilbury Fox en 1879 ⁽³⁾ y el término epidermólisis fue utilizado por primera vez por Köbner en 1886 ⁽⁴⁾ sin embargo, fue en 1962 cuando se describieron formalmente las características microscópicas. En la actualidad, la nomenclatura utilizada es el resultado de las continuas investigaciones que han permitido identificar la enfermedad desde el punto de vista fenotípico, estructural, antigénico y molecular ⁽⁵⁾.

Es considerada una enfermedad rara 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 incluso menos ^(6,7). La mayoría de estas enfermedades consideradas raras tienen un origen genético ⁽⁸⁾.

La *Epidermólisis Bullosa* es causada por una mutación genética, transmitida de forma autosómica dominante o recesiva, dependiendo si los progenitores la padecen o son portadores sanos, que da lugar a alteraciones de las proteínas encargadas de mantener la integridad cutánea ⁽⁹⁾. Estas alteraciones producen la formación de las ampollas debido a la fragilidad de la piel y, posteriormente, su conversión en úlceras y erosiones en piel y mucosas ⁽¹⁰⁾.

Se calcula que en el mundo existen alrededor de 500.000 casos, siendo ligeramente mayor el número de casos en el sexo masculino. La EB afecta a 2 de cada 100.000 personas, aunque 1 de cada 227 individuos es portador sin saberlo, lo que significa que puede tener un hijo o un nieto con EB. No es una enfermedad infecciosa ni contagiosa y, al tratarse de una enfermedad genética, no existen factores de riesgo externos que aumenten la probabilidad de padecerla. Un niño con un tipo de EB mantiene su enfermedad durante toda la vida y no puede variar de un tipo a otro ⁽¹¹⁻¹³⁾.

Existen más de 20 subtipos de EB que se agrupan en 3 tipos principales, clasificación que se lleva a cabo en base a la Clasificación del Registro Nacional de Epidermólisis Ampollosas ^(14,15), cuya última actualización fue en el año 2008 en la que se añade un nuevo tipo denominado EB mixta o dermo-epidérmica. La clasificación se basa en criterios clínicos, mecanismo de transmisión, la proteína y gen alterado y su localización cromosómica ⁽¹⁶⁾.

Epidermólisis bullosa simple (EBS) ^(10,17,18)

Es causada por mutaciones en los genes que codifican la queratina 5 o 14. La ampolla se localiza a nivel intraepidérmico, por encima de la capa basal y en su mayoría son de herencia dominante. Son lesiones que se dan al nacer de forma generalizada y que cicatrizan sin pérdida de tejido. Las localizaciones más frecuentes son las palmas de las manos, las plantas de los pies y los dedos. Con el transcurso de los años suelen mejorar aunque, debido a la presencia de hiperqueratosis palmo-plantar, la marcha puede llegar a ser dolorosa.

Dentro de la forma simple de enfermedad se distinguen más de diez subtipos como por ejemplo EBS de Köebner o EBS herpetiforme.

Epidermólisis bullosa de la unión o juntural (EBJ) ^(10,17,19)

Se debe a una formación anormal en los componentes de los hemidesmosomas, con rotura por la lámina lúcida. Las lesiones se dan entre la epidermis y la dermis, a nivel de la membrana basal. Frecuentemente son más graves que las lesiones de la EBS ya que las ampollas afectan de forma

generalizada a la piel y mucosas. Todas las formas de EB de la unión son de herencia recesiva.

Hay diferentes subtipos siendo los más frecuentes EBJ letal tipo Herlitz y EBJ generalizada.

Epidermolisis bullosa distrófica (EBD) ^(10,20)

A priori es la forma más grave. Se debe a una formación anormal del colágeno VII que impide el anclaje de la epidermis, localizándose la ampolla por debajo de la membrana basal a nivel de las fibrillas de anclaje. Al curar producen cicatrices y quistes milium, lo que puede producir retracción en las articulaciones y comprometer su movilidad. También pueden aparecer lesiones en membranas mucosas como boca, faringe, esófago, estómago, intestinos, vías respiratorias, urinarias, en las córneas y párpados.

Puede ser EBD dominante o recesiva, distinguiéndose diferentes subtipos en cada una de ellas.

(Anexo I, anexo II)

El diagnóstico está basado en el aspecto clínico, donde la exploración de un niño que presenta un cuadro ampolloso debe ser exhaustiva y en el aspecto histopatológico, en el cual es imprescindible una biopsia cutánea. También para un correcto diagnóstico son importantes los criterios biopatológicos y genéticos ⁽¹⁰⁾. El diagnóstico diferencial debe realizarse con cualquier dermatosis del recién nacido que curse con ampollas y erosiones, considerando la localización de las lesiones, la afectación de las mucosas, la existencia de infecciones y de otras sintomatologías ^(21,22).

Las lesiones típicas de la EB son ampollas, vesículas y pústulas que se caracterizan por la aparición de nuevas lesiones continuamente, las cuales pueden repararse sin ninguna secuela o dar lugar a cicatrices, quistes milium, adherencias y deformidades. Se localizan en las zonas de mayor roce como manos, brazos y pies, a veces de forma espontánea, sin que haya contacto. Otros síntomas frecuentes son prurito, dolor, dificultad para comer, malnutrición, dificultad respiratoria, trastornos en la deambulación,

alteraciones dentales, deformidad o pérdida de las uñas, alopecia y sindactilia en manos y pies ⁽¹⁰⁾.

La mayoría comienza desde el nacimiento, aunque también puede darse más adelante, siendo de peor pronóstico cuanto más precoz es su debut. Algunas formas de la enfermedad pueden implicar a la mucosa oral, aparato gastrointestinal, aparato urinario, sistema pulmonar y muscular, por lo que esta enfermedad no sólo se limita al ámbito dermatológico. Estos pacientes tienen mayor riesgo de tener infecciones, deshidratación, desequilibrio electrolítico y desnutrición, sobre todo si hay afectación de grandes extensiones de la piel ^(13,17).

La mayoría de las complicaciones que se presentan derivan de los mecanismos de reparación de las lesiones y su localización, perteneciendo las complicaciones más graves a las formas distróficas de la enfermedad. La principal complicación de todas las formas de EB es la infección bacteriana, ya que las ampollas constituyen el caldo de cultivo perfecto para la proliferación de microorganismos que dificultan la cicatrización y pueden suponer un deterioro en el pronóstico de vida por el riesgo de septicemia ⁽¹¹⁾.

- Complicaciones en el aparato digestivo: microstomía, anquiloglosia, pérdida de las papilas gustativas, atrofia de los pliegues palatinos, caries dentales, lesiones hipoplásicas del esmalte de los dientes, retraso en el crecimiento, anemia refractaria, hipoalbuminemia, síndrome de malabsorción y malnutrición, estreñimiento crónico, disfagia, atresia pilórica, estenosis esofágica secundaria a los episodios de denudación mucosa y cicatrización ^(11,13).
- Complicaciones oftalmológicas: eritema conjuntival, ectropión, simbléfaron, vesiculización y erosión corneal e incluso pueden desembocar en la pérdida irreversible de visión ⁽¹³⁾.
- Complicaciones otorrinolaringológicas y de vías respiratorias altas: edema de partes blandas, lesiones en tráquea y laringe, estenosis, ulceraciones y cicatrices en las cuerdas vocales falsas y verdaderas e hipoacusia ⁽¹¹⁾.

- Complicaciones músculo-esqueléticas: pérdida de funcionalidad de las manos, pseudosindactilia, distrofia muscular, deformidades en pies que impiden la bipedestación y la deambulación y contracturas musculares invalidantes ⁽¹³⁾.
- Complicaciones cardíacas: miocardiopatía dilatada de origen multifactorial ⁽¹³⁾.
- Complicaciones renales y urológicas: nefropatía crónica, glomerulonefritis postestreptocócicas ⁽¹³⁾.

Además, el carcinoma epidermoide, un tipo de cáncer de piel muy agresivo, es una complicación relativamente frecuente en el tipo distrófico de la enfermedad y cuya aparición se da a partir de los 20 años ⁽¹¹⁾.

La alta tasa de mortalidad de las formas severas de EB se debe a las infecciones, neumonía y obstrucción traqueolaríngea ⁽¹¹⁾.

Actualmente no existe ningún tratamiento eficaz para curar la enfermedad, aunque hay algunos subtipos que mejoran con el tiempo. El tratamiento es preventivo y sintomático, dirigido al manejo de la piel y las heridas, el alivio del dolor y el apoyo nutricional y psicológico, además del tratamiento de las distintas complicaciones sistémicas que se pueden presentar ⁽¹³⁾.

Para ello se realizan curas, vendajes almohadillados, tratamiento tópico de las zonas afectadas, protección y uso de antibióticos. Es necesario aportar un soporte nutricional de calcio y los nutrientes de los que haya déficit como consecuencia de la enfermedad. En ocasiones, pueden precisar cirugía, sobre todo en casos de estenosis esofágica, sindactilia y lesiones graves en las que está indicado el injerto de piel. La intervención precoz es muy importante, ya que de ella dependerá la calidad y esperanza de vida del paciente ^(17,23).

Cabe destacar que el Hospital La Paz de Madrid va a iniciar un ensayo clínico con células madre mesenquimales obtenidas mediante biopsia de la médula ósea de un donante emparentado como tratamiento de las formas más severas de la enfermedad, en concreto de la epidermolisis bullosa distrófica recesiva. Este ensayo clínico, liderado por el doctor De Lucas y la

doctora Escámez y cuyo comienzo está previsto para este verano, pretende conseguir una disminución de la inflamación, reparación de las heridas y una mayor resistencia de la piel, mejorando también el dolor, el picor, la desnutrición, las cicatrices y las complicaciones. Constituye el primer ensayo clínico europeo sobre pacientes para testar una terapia génica⁽²⁴⁾.

Además de la atención médica, el papel de enfermería tanto en las curas como en el seguimiento de las lesiones es de especial importancia ya que pueden detectar posibles infecciones y otras complicaciones locales o sistémicas por la continuidad de los cuidados enfermeros. También se encargan de la educación a las familias en el manejo de los niños, les aconsejan sobre apóstitos (**anexo III**) y tratamientos tópicos idóneos. La intervención de otros profesionales como rehabilitadores, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y profesionales de atención domiciliaria es esencial, por lo que la atención de los pacientes con EB debe ser interdisciplinar⁽¹³⁾.

El 25 de Octubre es el Día Internacional de la Piel de Mariposa, tiene como objetivo dar visibilidad a la enfermedad y llevar a cabo acciones conjuntas a nivel mundial. En España la Asociación Debra, con sede en Marbella, informa, educa y apoya a las familias y a los 255 niños que existen en nuestro país con Epidermólisis Bullosa, así como a los profesionales sanitarios. Persiguen la mejora de las condiciones socio-sanitarias de los pacientes en España, Portugal y una treintena de países más⁽²⁵⁾.

2. JUSTIFICACIÓN

La epidermólisis bullosa es una enfermedad crónica denominada rara que debuta mayoritariamente al inicio de la vida y en la que enfermería juega un papel fundamental debido a la cantidad de curas que estos enfermos precisan. Por ello, es importante que los enfermeros conozcan los principales diagnósticos e intervenciones, así como las complicaciones más frecuentes y las especiales características de esta enfermedad con el fin de proporcionar una mejor calidad en los cuidados.

3. OBJETIVOS

Objetivo general

- ✓ Elaborar un plan de cuidados estandarizado para neonatos que padecen epidermólisis bullosa.

Objetivos específicos

1. Realizar la valoración mediante el modelo de las 14 necesidades de Virginia Henderson e identificar los principales diagnósticos de enfermería en neonatos con EB.
2. Conocer los resultados e intervenciones de enfermería en neonatos con EB.
3. Planificar, ejecutar y evaluar las actividades de enfermería dirigidas a los diagnósticos identificados previamente.
4. Garantizar la calidad asistencial a los pacientes con EB mediante la elaboración de un plan de cuidados estandarizado.

4. METODOLOGÍA

Se realizó una revisión bibliográfica entre Febrero y Marzo del año 2017 sobre la epidermólisis bullosa para una actualización del tema previa a la elaboración del plan de cuidados.

La búsqueda de artículos se realizó en las bases de datos Pubmed, Science Direct, Cuiden, Medline y Scielo utilizando como palabras clave “epidermólisis bullosa”, “epidermólisis ampollosa”, “piel de mariposa en neonatos”, “epidermólisis enfermería”. Se han incluido tanto artículos en castellano como en inglés.

Bases de datos	Artículos encontrados	Artículos leídos	Artículos seleccionados
PUBMED	681	10	5
SCIENCE DIRECT	146	11	6
CUIDEN	15	3	2
MEDLINE	67	6	5
SCIELO	31	11	4

Se han priorizado los artículos con menos de 12 años de antigüedad, incluyendo artículos más antiguos debido a que la epidermólisis bullosa es una enfermedad rara y es escasa la información reciente. Además se ha utilizado otros recursos complementarios como se expone a continuación.

RECURSOS COMPLEMENTARIOS
Libro “Vivir con epidermólisis bullosa”
Guías clínicas del Ministerio de Sanidad y de la Junta de Andalucía
Protocolos, NANDA, NOC y NIC
Página web de la asociación DEBRA y ORPHANET
Periódico El País (versión online)

También se ha contactado con la asociación DEBRA a través de correo electrónico, la cual ha facilitado información y se ha interesado por el presente trabajo con la petición de leerlo cuando esté terminado.

El trabajo propuesto es un plan de cuidados enfermeros en el marco de la atención especializada y dirigido a neonatos (niños con menos de 30 días de vida) que padecen epidermolisis bullosa.

En primer lugar, se ha realizado la valoración de las necesidades según el modelo de Virginia Henderson. Posteriormente, para la elaboración del plan se ha utilizado las taxonomías NANDA⁽²⁶⁾, NOC⁽²⁷⁾ y NIC⁽²⁸⁾, seleccionándose los diagnósticos de enfermería más relevantes. Tras ello, se han establecido los criterios de resultado y se han planificado las intervenciones enfermeras con sus actividades.

5. DESARROLLO DEL PLAN DE CUIDADOS ESTANDARIZADO

- **Valoración, diagnósticos y planificación**

A continuación se detallan los diagnósticos de enfermería, identificados a partir de la valoración de las necesidades básicas según el modelo de Virginia Henderson (**anexo IV**) y los resultados e intervenciones enfermeras.

En dicha valoración se han utilizado como herramientas de apoyo:

- Test de Silverman-Anderson para valorar la dificultad respiratoria. (**Anexo V**)
- Neonatal Skin Care Scale para valorar el estado de la piel de los recién nacidos. (**Anexo VI**)
- Escala de valoración de la piel perilesional FEDPALLA. (**Anexo VII**)
- Escala COMFORT para valorar el dolor en los recién nacidos. (**Anexo VIII**)

Se ha tenido en cuenta para los diagnósticos enfermeros el binomio paciente-familia debido a que el paciente es un neonato y al impacto que genera en los padres el diagnóstico de esta enfermedad.

1. OXIGENACIÓN

PATRON RESPIRATORIO INEFICAZ (00032) r/c dolor m/p aleteo nasal	
Definición: La inspiración o espiración no proporciona una ventilación adecuada.	
NOC	0410- Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	041004- Frecuencia respiratoria 041013- Aleteo nasal 041014- Jadeo 041018- Uso de músculos accesorios

NIC	3140- Manejo de las vías aéreas
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Administrar oxígeno. - Vigilar el estado respiratorio y de oxigenación. 3350- Monitorización respiratoria <ul style="list-style-type: none"> - Vigilar la frecuencia, ritmo, profundidad y esfuerzo de las respiraciones. - Observar si aumenta la inquietud, ansiedad o falta de aire. - Vigilar las secreciones respiratorias del paciente. - Observar si hay disnea y crepitantes.

2. ALIMENTACIÓN

DETERIORO DE LA DEGLUCIÓN (00103) r/c epidermólisis bullosa m/p lesiones en la mucosa oral

Definición: Funcionamiento anormal del mecanismo de la deglución asociado con déficit de la estructura o función oral, faríngea o esofágica.

NOC	1100- Higiene bucal
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	110012- Integridad de la mucosa oral 110013- Integridad lingual 110014- Integridad de las encías 110021- Dolor 110022- Lesiones en la mucosa oral
NIC	1400- Manejo del dolor
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Observar claves no verbales de molestias, especialmente en aquellos que no pueden comunicarse. - Realizar una valoración exhaustiva del dolor. - Asegurarse de que el paciente reciba los cuidados analgésicos correspondientes. 1100- Manejo de la nutrición

	<ul style="list-style-type: none"> - Determinar, en colaboración con el dietista, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las necesidades de alimentación. - Comprobar la ingesta registrada para ver el contenido nutricional y calórico. - Pesar al paciente a intervalos adecuados.
	<p>1730- Restablecimiento de la salud bucal</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vigilar labios, lengua, membranas mucosas, fosas tonsilares y encías para determinar la humedad, color, textura, presencia de restos e infección, disponiendo para ello de una buena iluminación. - Aplicar anestésicos tópicos, pastas de protección bucal o analgésicos sistémicos. - Observar si se producen efectos terapéuticos derivados de los anestésicos tópicos, pastas de protección bucal y analgésicos tópicos o sistémicos. - Observar si hay signos y síntomas de glositis y estomatitis.

PATRÓN DE ALIMENTACIÓN INEFICAZ EN EL LACTANTE (00107) r/c hipersensibilidad oral m/p incapacidad para mantener una succión eficaz

Definición: Alteración de la capacidad del lactante para succionar o coordinar los reflejos de succión/deglución, que da lugar a una ingesta alimentaria inadecuada para las necesidades metabólicas.

NOC	1101- Integridad tisular: piel y mucosas
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	110113- Integridad tisular 110116- Lesiones de la membrana mucosa
NIC	6820- Cuidados del lactante

	<ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar el peso y la talla del lactante. - Monitorizar la ingesta y la eliminación. - Aconsejar a los padres que realicen los cuidados especiales al lactante.
	<p>3590- Vigilancia de la piel</p> <ul style="list-style-type: none"> - Observar si hay enrojecimiento, calor extremo, edema o drenaje en la piel y las membranas mucosas. - Instaurar medidas para evitar mayor deterioro.
Actividades	<p>3660- Cuidados de las heridas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar las características de las heridas incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. - Medir el lecho de las heridas. - Lavar con solución no tóxica. - Administrar cuidados. - Aplicar tratamiento y vendaje adecuado. - Reforzar el apósito. - Colocar de manera que se evite presionar la herida. - Documentar la localización, el tamaño y la apariencia de la herida.

DESEQUILIBRIO NUTRICIONAL: INGESTA INFERIOR A LAS NECESIDADES (00002) r/c epidermolisis bullosa m/p inflamación y ulceración de la cavidad bucal

Definición: Ingesta de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas.

NOC	1004- Estado nutricional
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	100401- Ingestión de nutrientes 100408- Ingestión de líquidos 100405- Relación peso/talla 100409- Hematócrito 100410- Tono muscular
NIC	1160- Monitorización nutricional

Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Pesar al paciente a los intervalos establecidos. - Vigilar las tendencias de pérdida y ganancia de peso. - Controlar la turgencia de la piel. - Observar si se producen náuseas y vómitos. - Vigilar las mediciones de los pliegues de la piel. - Vigilar niveles de albúmina, proteína total, hemoglobina y hematocrito. - Observar si hay enrojecimiento, palidez o sequedad del tejido conjuntivo.
1120- Terapia nutricional	
	<ul style="list-style-type: none"> - Determinar, en colaboración con el dietista, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las necesidades de alimentación. - Proporcionar cuidados bucales antes de las comidas. - Controlar los valores de laboratorio. - Determinar la necesidad de nutrición enteral.

RIESGO DE DÉFICIT DE VOLUMEN DE LÍQUIDOS (00028) r/c extremos de edad

Definición: Riesgo de sufrir una deshidratación vascular, celular o intracelular. Se refiere a la deshidratación o pérdida sólo de agua, sin cambio en el nivel de sodio.

NOC	0602- Hidratación
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5)	<p>060202- Membranas mucosas húmedas 060211- Diuresis 060217- Perfusion tisular 060220- Fontanela hundida</p>
1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	<p>0600- Equilibrio electrolítico y ácido-base</p> <p>060001- Frecuencia cardíaca apical 060003- Frecuencia respiratoria 060010- pH sérico 060013- Bicarbonato sérico</p>
	<p>0601- Equilibrio hídrico</p>

	060101- Presión arterial 060103- Presión venosa central 060105- Pulso periféricos 060116- Hidratación cutánea
NIC	4130- Monitorización de líquidos
	<ul style="list-style-type: none"> - Identificar posibles factores de riesgo de desequilibrio de líquidos. - Vigilar el peso. - Vigilar parámetros. - Observar las mucosas y la turgencia de la piel. - Mantener el nivel de flujo intravenoso prescrito.
	2080- Manejo de líquidos/electrólitos
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Observar si los niveles de electrólitos en suero son anormales. - Obtener muestras para el análisis en el laboratorio de los niveles de líquidos o electrólitos alterados. - Controlar los valores de laboratorio relevantes para el equilibrio de líquidos. - Llevar un registro preciso de ingestas y eliminaciones.
	7690- Interpretación de datos de laboratorio
	<ul style="list-style-type: none"> - Utilizar los márgenes de referencia del laboratorio que esté realizando las muestras. - Reconocer los factores fisiológicos que puedan afectar a los valores de laboratorio.
	6680- Monitorización de los signos vitales
	<ul style="list-style-type: none"> - Controlar periódicamente presión sanguínea, pulso, temperatura y estado respiratorio.

3. ELIMINACIÓN

RIESGO DE ESTREÑIMIENTO (00015) r/c epidermólisis bullosa

Definición: Riesgo de sufrir una disminución de la frecuencia normal de defecación, acompañada de eliminación difícil o incompleta de las heces y/o eliminación de heces excesivamente duras y secas.

NOC	0501- Eliminación intestinal
------------	-------------------------------------

Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5)	1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	050101- Patrón de eliminación 050108- Sangre en heces 050110- Estreñimiento
NIC		0450- Manejo del estreñimiento/impactación
Actividades		<ul style="list-style-type: none"> - Vigilar la aparición de signos y síntomas del estreñimiento. - Comprobar movimientos intestinales, incluyendo frecuencia, consistencia, forma, volumen y color. - Identificar los factores que pueden ser causa del estreñimiento o que contribuyan al mismo.

7. TERMORREGULACIÓN

RIESGO DE DESEQUILIBRIO DE LA TEMPERATURA CORPORAL (00005) r/c extremos de edad	
Definición: Riesgo de fallo en el mantenimiento de la temperatura corporal dentro de los límites normales.	
NOC	0801- Termorregulación: recién nacido
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5)	080116- Inestabilidad de la temperatura
1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	
NIC	3900- Regulación de la temperatura
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Observar y registrar si hay signos y síntomas de hipotermia o hipertermia. - Mantener la temperatura corporal del recién nacido. - Administrar medicamentos antipiréticos, si está indicado.

8. MANTENIMIENTO DE LA HIGIENE CORPORAL Y LA INTEGRIDAD DE LA PIEL

DETERIORO DE LA INTEGRIDAD CUTÁNEA (00046) r/c epidermólisis bullosa m/p destrucción de las capas cutáneas

Definición: Alteración de la epidermis, la dermis o ambas.

NOC	1102- Curación de las heridas por primera intención
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Ninguno 2: Escaso 3: Moderado 4: Sustancial 5: Extenso	110201- Aproximación cutánea 110213- Aproximación de los bordes de la herida 110214- Formación de cicatriz
NIC	3660- Cuidados de las heridas (Anexo IX)
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar las características de las heridas incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. - Medir el lecho de las heridas. - Lavar con solución salina. - Administrar cuidados. - Aplicar tratamiento y vendaje adecuado. - Reforzar el apósito. - Colocar de manera que se evite presionar la herida. - Documentar la localización, el tamaño y la apariencia de la herida. <p>3584- Cuidados de la piel: tratamiento tópico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realizar la limpieza con jabón antibacteriano, si resulta oportuno. - Vestir al paciente con ropas no restrictivas. - Proporcionar soporte a las zonas edematosas. - Aplicar lubricantes para humedecer los labios y la mucosa bucal. - Aplicar los pañales sin comprimir. - Abstenerse de utilizar jabones alcalinos en la piel. - Mantener la ropa de la cama limpia, seca y sin arrugas. - Utilizar dispositivos en la cama que protejan la piel del paciente. - Aplicar antibióticos tópicos en la zona afectada.

- Inspeccionar diariamente la piel.
- Registrar el grado de afectación de la piel.

2316- Administración de medicación: tópica

- Seguir los cinco principios de administración de medicación.
- Tomar nota del historial médico y de alergias del paciente.
- Determinar el estado de la piel del paciente en la zona donde se aplicará la medicación.
- Retirar los restos de medicación y limpiar la piel.
- Aplicar el fármaco tópico según esté prescrito.
- Extender la medicación uniformemente sobre la piel, según sea conveniente.
- Controlar si se produce efectos locales, sistémicos y adversos de la medicación.
- Documentar la administración de la medicación y la respuesta del paciente, de acuerdo con las normas de la institución.

6550- Protección frente a las infecciones

- Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada.
- Observar el grado de vulnerabilidad del paciente a las infecciones.
- Mantener las normas de asepsia para el paciente de riesgo.
- Proporcionar los cuidados necesarios a la piel en las zonas edematosas.

3590- Vigilancia de la piel

- Observar si hay enrojecimiento, calor extremo, edema o drenaje en la piel y las membranas mucosas.
- Observar su color, calor, pulsos, textura y si hay inflamación, edema y ulceraciones en las extremidades.
- Instaurar medidas para evitar mayor deterioro.

DETERIORO DE LA INTEGRIDAD TISULAR (00044) r/c epidermólisis bullosa m/p lesión tisular

Definición: Lesión de la membrana mucosa, corneal, integumentaria o de los tejidos subcutáneos.

NOC	1101- Integridad tisular: piel y membranas mucosas
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	110111- Perfusion tisular 110113- Integridad de la piel 110116- Lesiones de la membrana mucosa
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Ninguno 2: Escaso 3: Moderado 4: Sustancial 5: Extenso	1102- Curación de las heridas por primera intención 110201- Aproximación cutánea 110213- Aproximación de los bordes de la herida 110214- Formación de cicatriz
NIC	3660- Cuidados de las heridas
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Monitorizar las características de las heridas incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. - Medir el lecho de las heridas. - Lavar con un limpiador no tóxico. - Administrar cuidados. - Aplicar tratamiento y vendaje adecuado al tipo de herida. - Colocar de manera que se evite presionar la herida. - Documentar la localización, el tamaño y la apariencia de la herida. <p>1730- Restablecimiento de la salud bucal</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vigilar labios, lengua, membranas mucosas, fosas tonsilares y encías para determinar la humedad, color, textura, presencia de restos e infección, disponiendo para ello de una buena iluminación. - Aplicar anestésicos tópicos, pastas de protección bucal o analgésicos sistémicos. - Observar si se producen efectos terapéuticos derivados de los anestésicos tópicos, pastas de protección bucal y analgésicos tópicos o sistémicos.

	<ul style="list-style-type: none"> - Observar si hay signos y síntomas de glositis y estomatitis.
--	--

9. SEGURIDAD

PROTECCIÓN INEFICAZ (00043) r/c extremos de edad m/p deterioro de la cicatrización	
Definición: Disminución de la capacidad para autoprotegerse de amenazas internas y externas, como enfermedades o lesiones.	
NOC	0702- Estado inmune
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	070208- Integridad cutánea 070209- Integridad mucosa 070220- Detección de infecciones actuales
NIC	6550- Protección frente a las infecciones
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada. - Observar el grado de vulnerabilidad del paciente a las infecciones. - Mantener las normas de asepsia para el paciente de riesgo. - Proporcionar los cuidados necesarios a la piel en las zonas edematosas.

DOLOR CRÓNICO (00133) r/c lesiones de la epidermolisis bullosa m/p agitación	
Definición: Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial o descrita en tales términos; inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a grave, constante o recurrente sin un final anticipado o previsible y una duración superior a 6 meses.	
NOC	2102- Nivel del dolor
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve	210209- Tensión muscular 210222- Agitación 210225- Lágrimas

5: Ninguno	
NIC	2210- Administración de analgésicos <ul style="list-style-type: none"> - Determinar la ubicación, características, calidad y gravedad del dolor antes de medicar al paciente. - Comprobar las órdenes médicas en cuanto al medicamento, dosis y frecuencia del analgésico prescrito. - Determinar la selección de analgésicos según el tipo y severidad del dolor. - Considerar el uso de infusión continua para mantener los niveles en suero. - Registrar la respuesta a la analgesia y cualquier efecto adverso. - Llevar a cabo aquellas acciones que disminuyan los efectos adversos de los analgésicos.
Actividades	1400- Manejo del dolor <ul style="list-style-type: none"> - Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluya la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factores desencadenantes. - Observar claves no verbales de molestias, especialmente en aquéllos que no pueden comunicarse eficazmente. - Asegurarse de que el paciente reciba los cuidados analgésicos correspondientes. - Seleccionar y desarrollar aquellas medidas que faciliten el alivio del dolor.

RIESGO DE INFECCIÓN (00004) r/c defensas primarias inadecuadas (rotura de la piel y/o destrucción tisular)

Definición: Riesgo de ser invadido por organismos patógenos.

NOC	1101- Integridad tisular: piel y membranas mucosas
------------	---

Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	110101- Temperatura de la piel 110113- Integridad de la piel 110115- Lesiones cutáneas 110116- Lesiones de la membrana mucosa 0702- Estado inmune 070207- Temperatura corporal 070208- Integridad cutánea 070209- Integridad mucosa
NIC	6550- Protección frente a las infecciones (Anexo X)
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada. - Observar el grado de vulnerabilidad del paciente a las infecciones. - Mantener las normas de asepsia para el paciente de riesgo. - Proporcionar los cuidados necesarios a la piel en las zonas edematosas.

DIAGNÓSTICOS IDENTIFICADOS EN LA UNIDAD FAMILIAR

10. COMUNICACIÓN

AFRONTAMIENTO FAMILIAR COMPROMETIDO (00074) r/c información inadecuada por parte de la persona de referencia m/p la persona de referencia describe preocupación por la reacción personal ante la necesidad del paciente

Definición: Una persona de referencia que habitualmente brinda soporte (familiar, persona significativa o amigo íntimo) proporciona un apoyo, confort, ayuda o estímulo que puede ser necesario para que el paciente maneje o domine las tareas adaptativas relacionadas con su reto de salud, que es insuficiente, ineficaz o está comprometido.

NOC	2506- Salud emocional del cuidador principal
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Grave 2: Sustancial 3: Moderado 4: Leve 5: Ninguno	250603- Autoestima 250606- Culpa 250609- Ambivalencia con respecto a la situación 250614- Idoneidad de los recursos percibida
NIC	5270- Apoyo emocional

	<ul style="list-style-type: none"> - Comentar las consecuencias de profundizar en el sentimiento de culpa. - Favorecer la conversación o el llanto como medio de disminuir la respuesta emocional. - Proporcionar ayuda en la toma de decisiones. - Remitir a servicios de asesoramiento, si se precisa.
Actividades	<p>7140- Apoyo a la familia</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valorar la reacción emocional de la familia frente a la enfermedad del paciente. - Escuchar las inquietudes, sentimientos y preguntas de la familia. - Favorecer una relación de confianza con la familia. - Enseñar a la familia los planes médicos y de cuidados. - Presentar a la familia a otras familias que estén pasando por experiencias similares.
	<p>5440- Aumentar los sistemas de apoyo</p> <ul style="list-style-type: none"> - Determinar el grado de apoyo familiar. - Determinar el grado de apoyo económico de la familia. - Proporcionar los servicios con una actitud de aprecio y apoyo. - Implicar a la familia/ seres queridos/ amigos en los cuidados y planificación.

14. APRENDIZAJE

<p>CONOCIMIENTOS DEFICIENTES (00126) r/c falta de información m/p verbalizan el problema</p>	
Definición: Carencia o deficiencia de la información cognitiva relacionada con un tema específico.	
<p>NOC</p> <p>Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5)</p>	<p>1824- Conocimiento: cuidado en la enfermedad</p> <p>182402- Proceso específico de la enfermedad 182409- Recursos sanitarios</p> <p>1803- Conocimiento: proceso de</p>

1:Ningún conocimiento 2: Conocimiento escaso 3: Conocimiento moderado 4: Conocimiento sustancial 5: Conocimiento extenso	la enfermedad 180314- Efecto psicosocial de la enfermedad sobre la familia 180316- Grupos de apoyo disponibles 180317- Fuentes acreditadas de información específica de la enfermedad
NIC	5602- Enseñanza: proceso de enfermedad
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información a los padres acerca de la enfermedad. - Remitir a los padres a centros/grupos de apoyo comunitarios. - Reforzar la información suministrada por otros compañeros. 5520- Facilitar el aprendizaje <ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información adecuada al nivel de conocimientos y comprensión de los padres. - Utilizar un lenguaje familiar. - Repetir la información importante.

CONFLICTO DEL ROL PARENTERAL (00064) r/c interrupción de la vida familiar debido al régimen de cuidados m/p expresa sentimientos de frustración	
Definición: Experiencia del padre/madre de confusión en el rol y conflicto en respuesta a una crisis.	
NOC	1302- Afrontamiento de problemas
Indicadores de resultados (puntuar de 1 a 5) 1: Nunca demostrado 2: Raramente demostrado 3: A veces demostrado 4: Frecuentemente demostrado 5: Siempre demostrado	130201- Identifica patrones de superación eficaces. 130205- Verbaliza aceptación de la situación. 130212- Utiliza estrategias de superación efectivas. 130220- Busca información acreditada sobre el diagnóstico. 5230- Aumentar el afrontamiento

	<ul style="list-style-type: none"> - Fomentar un dominio gradual de la situación. - Favorecer las relaciones con personas que tengan intereses y objetivos comunes. - Alentar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
	<p>5820- Disminución de la ansiedad</p>
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico. - Crear un ambiente que facilite la confianza.

	<p>4920- Escucha activa</p>
	<ul style="list-style-type: none"> - Hacer preguntas o utilizar frases que animen a expresar pensamientos, sentimientos, y preocupaciones. - Utilizar la comunicación no verbal para facilitar la comunicación. - Aclarar el mensaje mediante el uso de preguntas y retroalimentación. - Evitar barreras a la escucha activa.

- **Ejecución**

Se llevan a cabo las actividades anteriormente descritas en las intervenciones correspondientes a cada diagnóstico.

Dado el especial cuidado que se debe tener al realizar las curas y movilizar a estos pacientes, es importante tener en cuenta una serie de pautas que sirven como guía a los profesionales para proporcionar a los pacientes con piel de mariposa cuidados de calidad. (**Anexo XI, anexo XII, anexo XIII, anexo XIV**)

- **Evaluación**

La evaluación se realiza a través de los indicadores NOC indicados previamente.

La escala de estos indicadores es del tipo Likert cuya utilidad es llevar un control del estado de salud del paciente al que se le aplican las intervenciones enfermeras.

A partir de estos diagnósticos y los resultados obtenidos en el desarrollo de las intervenciones se alcanzará los objetivos formulados para el paciente.

Es importante tener en cuenta que la atención debe ser individualizada para cada paciente y, aunque se tenga como guía el plan de cuidados, no hay que perder de vista que habrá niños en los que se identifiquen diagnósticos que no aparecen en este plan.

6. CONCLUSIONES

1. Se realiza un plan de cuidados estandarizado para neonatos afectados de Epidermólisis Bullosa para tener una herramienta de actuación ante dicha situación y con el que se pretende una mejora de la calidad asistencial a dichos pacientes.
2. Tras realizar la valoración de las 14 necesidades básicas según el modelo de Virginia Henderson se han identificado los diagnósticos enfermeros más relevantes en esta enfermedad así como los correspondientes resultados e intervenciones.
3. Se ha teniendo en cuenta el binomio paciente-familia y se han identificado diagnósticos enfermeros dirigidos a los padres.
4. La Epidermólisis Bullosa es una enfermedad a menudo desconocida para los usuarios del sistema sanitario y para los profesionales, por ello adquiere una gran importancia una actuación estandarizada en los cuidados enfermeros.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Fine JD, Hintner H. Vivir con Epidermolisis Bullosa: etiología, diagnóstico, asistencia multidisciplinar y tratamiento. 1a ed. Nueva York: Debra; 2009.
2. Baquero C, Vicente A, González MA, Fortuny C. Protocolo de Actuación ante el ingreso de un recién nacido con epidermolisis bullosa. 2012. p. 45.
3. Torres MC, Gómez ML, Contreras C. Epidermolisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso. CES Medicina. 2011; 25(2): 21-230. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/2611/261122529010.pdf> Fecha de consulta: 20 de febrero de 2017.
4. Cañadas Nuñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT. Guía de práctica clínica para el cuidado de piel y mucosas en personas con epidermolisis bullosa. 1ª ed. Sevilla: Junta de Andalucía; 2009. Disponible en:
http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/library/plantillas/externa.asp?pag=.../.../contenidos/publicaciones/Datos/337/pdf/Guia_EB_def.pdf
5. Trent JT, Kirsner RS. Epidermolysis bullosa. Identification and treatment. Adv Skin Wound Care. 2003; 16(6): 90-284.
6. Laimer M, Pohla-Gubo G, Diem A, Prodinger C, Bauer JW, Hintner H. Epidermolysis bullosa House Austria and Epidermolysis bullosa clinical network. Wien Klin Wochenschr. 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. Orphanet [página de internet]. París: Rath A; c1964 [actualizada 19 Febrero 2017; consultada 20 Febrero 2017]. Disponible en: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
9. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady R, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis

and classification. JAAD Case Rep. 2014 Jun; 70(6): 1103-1126. Disponible en: [http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(14\)01040-8/fulltext](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(14)01040-8/fulltext)

10. Gómez Rodríguez P, López Calero C. Recién nacida con flictenas. Rev Pediat Aten Primaria. 2013; 15(60). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322013000500008

11. Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez MC, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. 1^a ed. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo, centro de publicaciones; 2008. Disponible en:

<https://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>

12. Piel de mariposa. Enfermería en Desarrollo. 2014; 4: 39-42.

13. Hernández-Martín A., Torrelo A. Epidermolisis ampollosas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. Actas Dermosifiliogr. 2010 Jul; 101(6): 495-505. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/epidermolisis-ampollosas-hereditarias-del-diagnostico/articulo/S0001731010002279/>

14. Fine JD, Bauer EA, Briggaman RA, Carter DM, Eady RA, Esterly NB, 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. J Am Acad Dermatol. 1991; 24: 119-135.

15. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Heagerty A, Hintner H, et al. Revises classification system for inherited epidermolysis bullosa: report of the second international consensus meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol. 2000; 42: 1051-1066. Disponible en: [http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(00\)90302-5/fulltext](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(00)90302-5/fulltext)

16. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification

of EB. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58(6): 931-950. Disponible en:
[http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(08\)00208-9/fulltext](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(08)00208-9/fulltext)

17. Vara Cuesta OL, Sarmiento Portal Y, Portal Miranda ME, Piloña Ruiz S, Rodríguez JJ. Epidermólisis Bullosa Simple: presentación de un caso. *Rev Ciencias Médicas.* 2012; 16(5): 162-170. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942012000500017

18. Balleste López I, Campo González A, Reyes Degournay R, Sanfiel Ferrer A. Epidermólisis Bullosa: A propósito de un caso. *Rev Cubana Pediatr.* [Internet]. 2008 [Citado 21 Feb 2017]; 80(1): Aprox. 8p. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312008000100014

19. Dank JP, Kim S, Parisi MA, Brown T, Smith LT, Waldhausen J, et al. Outcome after surgical repair of junctional epidermolysis bullosa-pyloric atresia síndrome. A report of 3 cases and review of the literature. *Arch Dermatol.* 1999; 135(10): 1243-1247. Disponible en:
<http://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/fullarticle/478031>

20. Weinel S, Lucky AW, Uitto J, Pfendner EG, Choo D. Dystrophic epidermolysis bullosa with one dominant and one recessive mutation of the COL7A1 gene in a child with deafness. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25(2): 210-214.

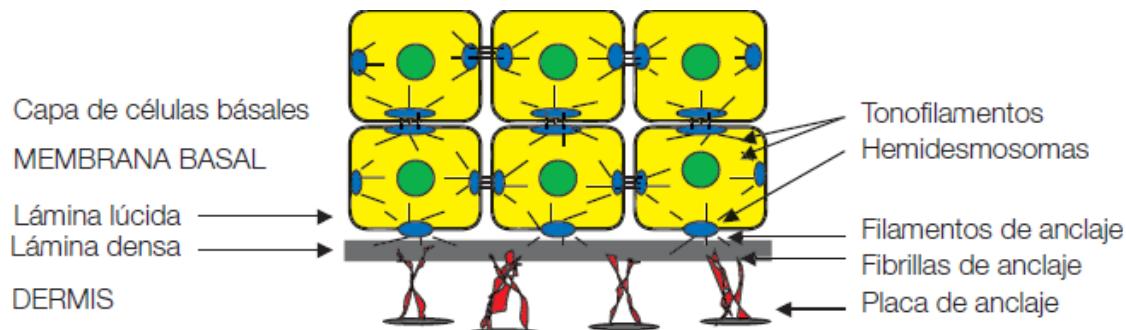
21. Baselga Torres E. Enfermedades ampollosas hereditarias. Protocolos de Dermatología. 2^aed. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2007. Disponible en:
<https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/enfermedadesampollas.pdf>

22. Cordero C, González S, Castillo C, Morales E, Ruiz-Esquide F, Misad C. Epidermólisis bullosa distrófica recesiva: caso clínico. *Rev Méd Chil.* 2004; 132(5): 614-618. Disponible en:
http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872004000500012

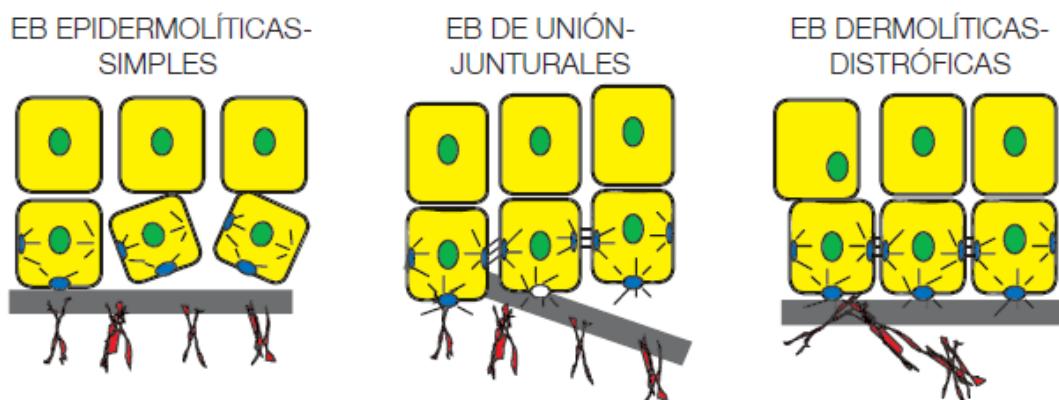
23. Fine JD, Mellerio J. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61(3): 367-384.
24. León P. Un ensayo clínico contra la enfermedad de Piel de Mariposa. *Efe Salud.* 21 Feb 2017. [online] Disponible en: <http://www.efesalud.com/noticias/vivir-con-piel-mariposa/> [Consultado: 7 Mar 2017].
25. Asociación de Epidermólisis Bullosa de España (DEBRA). Estar Bien. Nov 2012; (43): 5-30.
26. Kamitsuru S, Herdman TH, North American Nursing Diagnosis Association. *Diagnósticos Enfermeros: Definiciones y Clasificación 2015-2017.* Barcelona etc: Elsevier; 2015.
27. Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E. *Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC).* 5^a ed. Barcelona etc.: Elsevier; 2013.
28. Bulechek GM, Butcher HK, Dochterman JM, Wagner CM. *Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC).* 6^a ed. Barcelona etc.: Elsevier; 2013.
29. Molina Robinson FJ. *Valoración de Silverman-Anderson.* Rev Sal Quintana Roo. 2009; 2(10):14.
30. Machado Schardosim J., Maiara Ruschel L., de Càssia G., Chollopetz da Cunha ML. *Adaptación transcultural y validación clínica de la Neonatal Skin Condition Score.* Rev Latino-Am. Enfermagem. 2014; 22(5): 834-41.
31. Palomar Llatas F., Fornes Pujalte B., Tornero Pla A., Muñoz A. *Elaboración y validación de la escala de Valoración de la piel perilesional en úlceras y heridas (FEDPALLA).* Fundación de Investigación del Consorcio General Universitario de Valencia. 2004.
32. Narbona López E., Contreras Chova F., García Iglesias F., Miras Baldo MJ. *Manejo del dolor en el recién nacido.* AEP. 2008; 464.

ANEXOS

Anexo I: Representación esquemática de la unión dermo-epidérmica ⁽¹¹⁾



Anexo II: Representación esquemática de los tipos de EB según la localización histológica de la ampolla ⁽¹¹⁾



Anexo III: Requisitos de los apósoitos utilizados en pacientes con EB ⁽⁴⁾

No adherirse a la piel sana	Riesgo de lesión al retirar apósito
No adherirse al lecho de la herida	Riesgo lesión al retirar apósito
No melificar en contacto con el lecho lesional	Pueden producir exceso humedad
Gestionar correctamente el exudado	Permitir humedad óptima
Ofrecer protección mecánica, química y bacteriológica	Ofrecer seguridad
Perdurante en el tiempo	Permitir espaciar las curas

Anexo IV: 14 necesidades de Virginia Henderson

1. Oxigenación
2. Nutrición e hidratación
3. Eliminación
4. Moverse y mantener una postura adecuada
5. Sueño y descanso
6. Elegir la ropa adecuada
7. Termorregulación
8. Mantener la higiene corporal y el cuidado de la piel
9. Evitar peligros
10. Comunicarse con los demás
11. Vivir según los propios valores y creencias
12. Trabajar para sentirse realizado
13. Participar en actividades de recreativas
14. Aprender, descubrir y satisfacer la curiosidad

Anexo V: Test de Silverman-Anderson para la valoración de la dificultad respiratoria ⁽²⁹⁾

Signos clínicos	0 punto	1 punto	2 puntos
Aleteo nasal	 Ausente	 Mínima	 Marcada
Quejido espiratorio	 Ausente	 Audible con el estetoscopio	 Audible
Tiraje intercostal	 Ausente	 Apenas visible	 Marcada
Retracción esternal	 Sin retracción	 Apenas visibles	 Marcada
Disociación toracoabdominal	 Sincronizado	 Retraso en inspiración	 Bamboleo

Anexo VI: Escala de valoración de la piel del recién nacido NSCS (Neonatal Skin Care Condition Scale) ⁽³⁰⁾

Hidratación de la piel	
1- Normal	No hay signos de deshidratación
2- Piel Seca	Visiblemente Escaldada
3- Piel Muy Seca	Grietas / Fisuras visibles
Eritema	
1- No hay presencia de eritema	
2- Eritema Visible < 50% de la superficie corporal	
3- Eritema Visible > 50% de la superficie corporal	
Eritema	
1 = Ninguna	
2 = Pequeñas áreas localizadas	
3 = Áreas extensas	

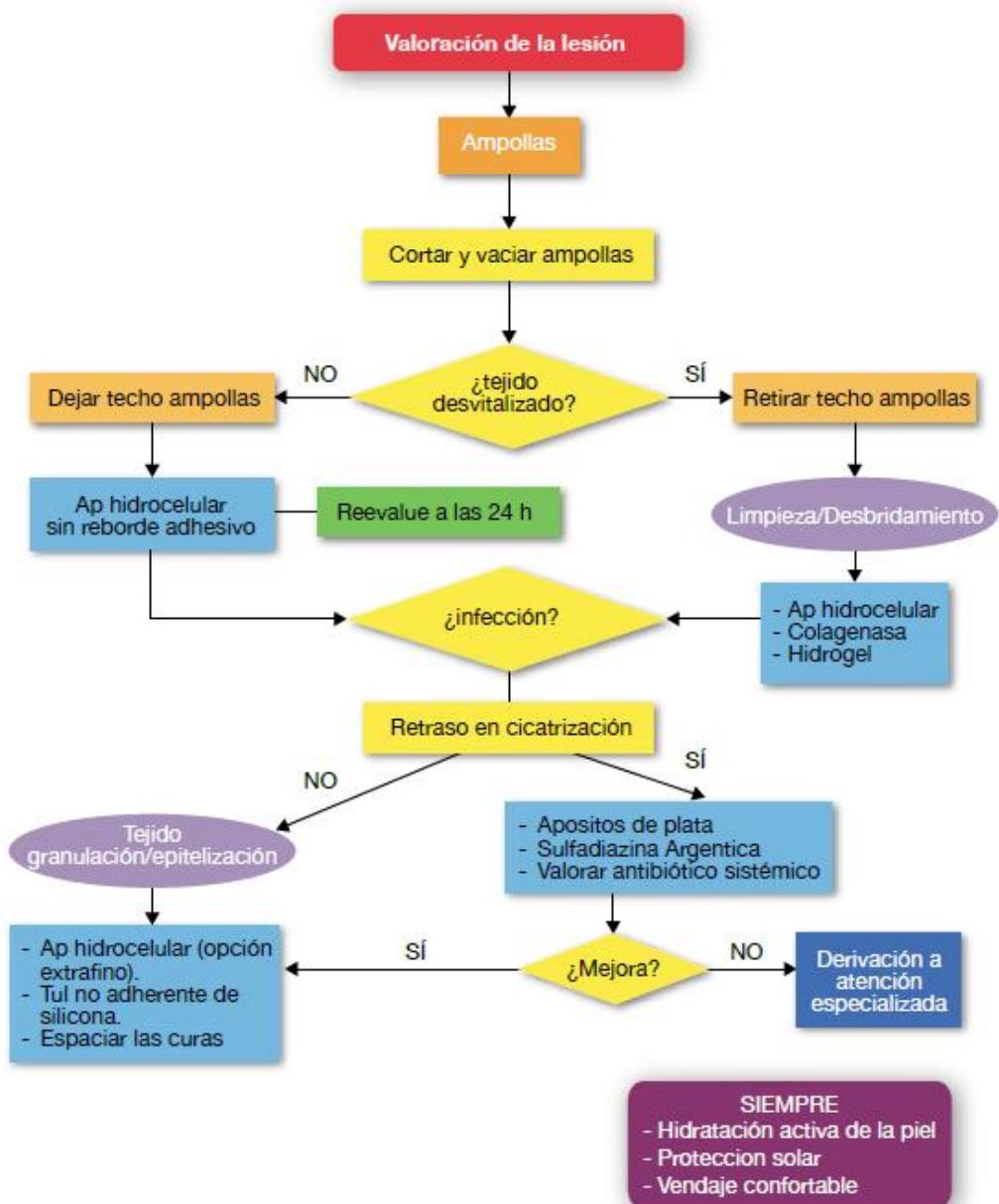
Anexo VII: Escala de valoración de la piel perilesional FEDPALLA ⁽³¹⁾

HIDRATACIÓN	DERMATITIS	VASCULARIZACIÓN (color de la piel)	BORDES	DEPOSITOS	SUMA TOTAL DE PUNTUACIÓN
5 Piel normal	5 Piel normal	5 Eritema rojo	5 Lisos	5 Escamas	
4 1cm macerada	4 Eczema seco	4 Eritema violáceo	4 Inflamados y mamelones	4 Costras	
3 > 1cm macerada	3 Eczema exudativo	3 Negro-azulado-marrón	3 Romos o excavados	3 Hiperqueratosis	
2 Seca	2 Eczema vesiculoso	2 Eritema >2 cm y calor (celulitis)	2 Esclerosados	2 Pústulas seropurulentas	
1 Seca y con esclerosis	1 Eczema con erosión o liquenificado	1 Negro (trombosado)	1 Necrosado	1 Edema, linfedema	

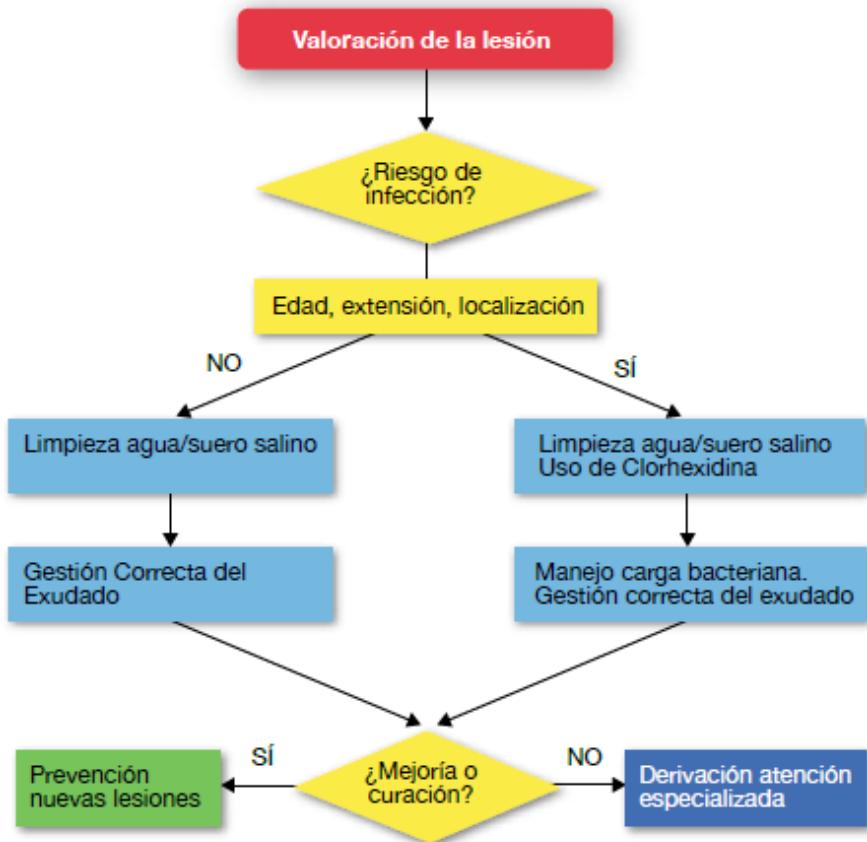
Anexo VIII: Escala COMFORT para valorar el dolo en recién nacidos ⁽³²⁾

ALERTA	Profundamente dormido (ojos cerrados, ninguna respuesta a los cambios en el ambiente)	1
	Ligeramente dormido (dirige la cabeza, ojos cerrados)	2
	Somnoliento (cierra los ojos frecuentemente)	3
	Despierto y alerta (niño sensible al ambiente)	4
	Despierto y alerta (exagera la respuesta a estímulo)	5
AGITACION	Calmado (niño sereno y tranquilo)	1
	Ligeramente ansioso	2
	Ansioso (el niño parece agitado, pero se calma con cuidados)	3
	Muy ansioso (niño agitado, difícil de calmar)	4
	Pánico (pérdida de control)	5
RESPUESTA RESPIRATORIA (para niños con ventilación mecánica)	No respiración espontánea	1
	Respiraciones espontáneas	2
	Resistencia al respirador	3
	Resistencia al respirador, tos regular	4
LLANTO (en niños con respiración espontánea)	Lucha con el respirador	5
	Tranquilo, no llanto	1
	Llanto ocasional, gemido	2
	Quejido monótono	3
	Llanto	4
	Grito	5
MOVIMIENTOS FÍSICOS	No movimientos	1
	Ocasionales (3 o menos)	2
	Frecuentes (3 o mas), movimientos suaves	3
	Vigorosos limitados a extremidades	4
	Vigorosos que incluyen cabeza y tronco	5
TONO MUSCULAR	Músculos relajados	1
	Tono muscular reducido	2
	Tono muscular normal	3
	Aumento del tono muscular, flexión de manos y pies	4
	Extremadamente aumentado, rigidez, flexión de manos y pies	5
TENSIÓN FACIAL	Totalmente relajados	1
	Tono facial normal	2
	Aumento de tono evidenciable en alguno grupos musculares	3
	Tono aumentado en muchos grupos musculares	4
	Músculos faciales muy contraídos (mueca)	5

Anexo IX: Algoritmo terapéutico para el cuidado de lesiones cutáneas en pacientes con EB ⁽⁴⁾



Anexo X: Algoritmo terapéutico manejo del riesgo de infección en el cuidado de lesiones cutáneas en pacientes con EB⁽⁴⁾



Anexo XI: Cuidado de la piel del lactante con epidermólisis bullosa⁽¹³⁾

1. Manejar al niño cogiéndolo con una mano bajo las nalgas y otra en la cabeza. Evitar cogerlo por debajo de las axilas
2. Usar ropa suave, de algodón y sin ceñir; mejor si no hace arrugas
3. Bañar al niño sin jabón y aplicar una loción hidratante con delicadeza
4. Secar el cuerpo por aplicación (con pequeños toques), sin frotar
5. Drenar el contenido líquido de las ampollas con una aguja estéril sin desepitelizarlas
6. Extremar la higiene y usar clorhexidina 0,5% como antiséptico
7. No usar antibióticos si no hay sospecha o confirmación de infección
8. Elegir el apósito en función de la exudación y la presencia o no de infección
9. Utilizar apósitos no adhesivos ni totalmente oclusivos
10. Acolchar las zonas de relieve óseo o probable traumatización antes de que aparezcan lesiones

Anexo XII: Cuidados básicos especiales ⁽²⁾

- No aplicar nunca adhesivo sobre la piel ni cerca de ella.
 - Manipular y mover su cuerpo sin presionar ni friccionar, con las manos abiertas.
 - Si hay que hacer presión aplicar debajo vaselina o láminas de Mepitel.
 - Vigilar la zona del pañal. Proteger con tiras de Mepitel y algodón.
 - Para fijar vías aplicar Mepitel, gasas y venda cohesiva.
 - Si no tiene lesiones en la boca puede alimentarse mediante lactancia materna. Si tiene lesiones, valorar perfusión. La mejor opción de vía es el catéter umbilical.
 - El movimiento provoca más lesiones en los neonatos.
 - El vendaje disminuye el dolor y el picor.
 - La piel que se cura y la piel que está seca necesita mucha hidratación.

Anexo XIII: Cura de las lesiones. Material ⁽²⁾

Material básico:

- Material estéril: batas, guantes, gasas grandes y pequeñas tallas.
 - Bañera, empapadores, jabón y loción hidratante.
 - Suero fisiológico, vaselina.
 - Set de curas y tijeras de pico de pato.
 - Agujas de pequeño calibre.

Material específico:

- Antisépticos: Permanganato potásico 1/10.000, Eosina.
 - Láminas de silicona Mepitel o apósitos Urgotul.
 - Esparadrapo de silicona Mepitac.
 - Apósito absorbente de espuma con silicona no adhesivo Mepilex Lite
 - Venda suave Elastomull y venda de algodón.



Anexo XIV: Cura de las lesiones. Procedimiento ⁽²⁾

- Puede estar con las lesiones al descubierto.

En ese caso,

lo hemos de curar para proteger la piel.



- Puede estar vendado y hemos de realizar la siguiente cura:

Retirar apósito secundario, dejando sólo las láminas de Mepitel o Urgotul.



- **Baño con Permanganato potásico** -1 sobre 100mg/ 5 litros agua- (si hay riesgo de infección).
- **O con loción limpiadora.**
- **Retirar apósito primario dentro del agua.**
- **Aclarar con suero fisiológico tibio.**
- **Secar muy bien con toques, sin friccionar.**
- **Proteger** para evitar autolesión.
- Si el baño no es posible, retirar apótsitos mojando con suero fisiológico tibio.



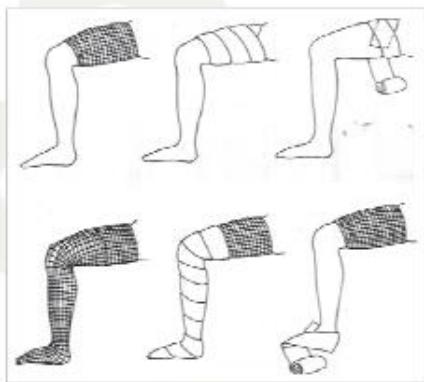
- **Pinchar las nuevas ampollas**, presionando suavemente para extraer el líquido, protegiendo la piel.
- **Recortar y retirar pieles secas.**
- **Limpiar con suero fisiológico.**



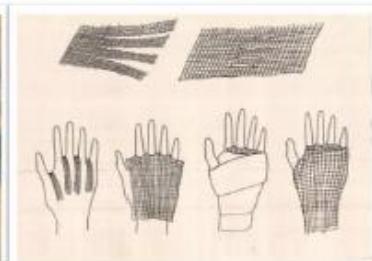
- Aplicar **pomada antibiótica** sólo si hay signos de **infección**.
- Si las **lesiones** son **superficiales** pintar con **Eosina** y dejar **al aire**.
- Aplicar **loción hidratante** en la piel sana o ya **curada**.



- **Los vendajes no han de afectar el movimiento de las articulaciones.**



- Si hay herida **separar espacios interdigitales** para evitar que se unan entre sí.
- Conseguir **posición anatómica** de la mano.



- En las **zonas de más fricción** poner **capas protectores** con **ligaduras de algodón**.
- Siempre que sea posible **ir dejando partes al aire**, se **secarán antes**.



- Aplicar láminas de **Mepitel** sobre la **piel lesionada**.
- **Tapar vendando con gasas y venda suave** o con **apósitos absorbentes no adhesivos Mepilex lite**.
- **Proteger el vendaje** con **Tubitón** para **evitar autolesión** en las zonas de mayor roce.

