



Trabajo Fin de Grado

Título: Plan de Cuidados Estandarizado enfermero
dirigido a un paciente con Epidermólisis Bullosa.

Title: Systematized nursing care plan for a patient
with Epidermolysis Bullosa.

Autora

Elena Guillén Marañés

Directora

M^a Carmen Campos Avellana

2019/2020

Universidad de Zaragoza
Escuela de Enfermería de Huesca

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ABSTRACT.....	3
INTRODUCCIÓN	4
OBJETIVOS	8
Objetivo principal	8
Objetivos específicos.....	9
METODOLOGÍA	9
DESARROLLO	12
CONCLUSIÓN	23
BIBLIOGRAFÍA	24
ANEXOS.....	28
Anexo I: Unión dermo-epidérmica.	28
Anexo II: Manifestaciones y complicaciones de la EB según el modelo de Virginia Henderson.	29
Anexo III: Análisis de la búsqueda bibliográfica.	35
Anexo IV: Cronograma.....	41
Anexo V: Cómo lavarse las manos.	42
Anexo VI: Ambiente óptimo.	43
Anexo VII: Método para puncionar las lesiones ampollasas.....	44
Anexo VIII: Elección del apósito.	45
Anexo IX: Vendaje en la EB.	49
Anexo X: Productos dirigidas a heridas infectadas.....	51

Abreviaturas principales:

EB: Epidermólisis bullosa.

DEBRA: Distrophic Epidermolysis Bullosa Research Association.

EBS: Epidermólisis bullosa simple.

EBJ: Epidermólisis bullosa juntural.

EBD: Epidermólisis bullosa distrófica.

SK: Síndrome de Kindler.

OMS: Organización Mundial de la Salud.

RESUMEN

Introducción. La Epidermólisis bullosa (EB), comúnmente denominada “Piel de Mariposa”, es una enfermedad crónica de origen genético, cuya prevalencia es muy baja. Su patogenia subyace en una anomalía proteica de la unión dermo-epidérmica, ocasionando una extrema fragilidad de la piel y mucosas, y produciendo la aparición de lesiones ampollosas que limitan la calidad de vida de los pacientes.

Objetivos. Desarrollar un plan de cuidados estandarizado dirigido a los profesionales de enfermería con el fin de mejorar y unificar la asistencia sanitaria en los pacientes con EB y sus cuidadores desde un punto de vista biopsicosocial.

Metodología. Realización de un plan de cuidados estandarizado, búsqueda en las principales bases de datos, guías de atención clínica y libros, utilizando el modelo de Virginia Henderson y la taxonomía NANDA, NIC y NOC en el desarrollo del trabajo.

Desarrollo. Plan de cuidados estandarizado enfermero para los pacientes con EB y sus principales complicaciones potenciales.

Conclusión. Dado que actualmente la EB carece de cura, los cuidados enfermeros resultan fundamentales para mantener la piel en las condiciones más óptimas y evitar la aparición de nuevas lesiones y/o complicaciones. Además de proporcionar la educación que el paciente, familia y/o cuidadores necesitan.

Palabras clave: Epidermólisis bullosa, Enfermería, Atención de Enfermería.

ABSTRACT

Introduction. Epidermolysis bullosa, commonly known as « Butterfly Skin », is a chronic disease of genetic origin, whose prevalence has a low percent.

Its pathogen is based on a proteinic anomaly as a result of dermo-epidermal junction which causes extreme fragility in their skin and mucous membrane,

and this causes blistering wounds to appear, limiting the quality of life of patients.

Objectives. To develop a systematized care plan for nursing professionals with the purpose of improving and joining healthcare both EB patients and their carers from a biopsychosocial point of view.

Methodology. Carrying out a systematized care plan, searching in the main databases, clinical care guides and books by using the Virginia Henderson model and the NANDA, NIC and NOC taxonomy in the development of the work.

Development. Systematized nursing care plan for patients with EB and their main complications.

Conclusion. Currently, EB has no cure, therefore, nursing care is essential to keep the skin in the best condition and avoid the appearance of new injuries and / or complications. Additionally, the patient, family, and / or carer must receive appropriate training.

Key words: Epidermolysis Bullosa, Nursing, Nursing Care.

INTRODUCCIÓN

La EB, más comúnmente denominada “Piel de Mariposa”, fue descrita por primera vez por Köbner en 1886. La EB es una enfermedad hereditaria transmitida de forma autosómica dominante o recesiva de baja prevalencia, perteneciente al grupo de las genodermatosis (enfermedades cutáneas de origen genético). Esta enfermedad con independencia del sexo y la etnia es crónica y, en la actualidad, incurable ^{1,2,3}.

Según la Asociación DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association), referente a nivel nacional en EB, su prevalencia es de 10 por cada 1.000.000 habitantes. Según datos del 2016 en España, aproximadamente 500 personas padecen EB ².

La EB se caracteriza por una extrema fragilidad de la piel y mucosas (boca, faringe, esófago, intestino, vías respiratorias y urinarias e interior de los párpados), haciendo que el mínimo roce propicie la aparición de ampollas o heridas crónicas, las cuales caracterizan esta enfermedad. La causa de la EB es una alteración en la unión dermo-epidérmica, más concretamente una anomalía en las proteínas que unen la dermis con la epidermis ^{2,4}.

En esta enfermedad se distinguen más de 1.000 mutaciones en aproximadamente 18 genes, los cuales codifican las proteínas que forman la estructura del organismo. La consecuencia de estas mutaciones produce una disminución o incluso la ausencia de estas proteínas, afectando al anclaje de los estratos epidérmicos, con la consiguiente formación de ampollas con contenido seroso y/o hemático rico en proteínas ^{2,4,5}.

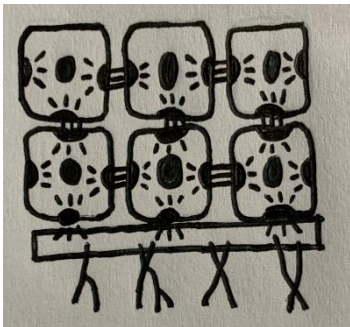
Se distinguen más de 30 fenotipos diferentes que se clasifican en cuatro tipos de EB, dependiendo del nivel donde aparezca la ampolla ^{4,5} (Anexo I):

<p>EB epidermolítica o simple (EBS)</p>	<p>La ampolla se localiza en la epidermis, encima de la capa basal. Este tipo de EB es la más común, se da en el 52,5% de los casos, y se transmite mayoritariamente de forma autosómica dominante. Sus manifestaciones clínicas son menos severas que en el resto de las EB, y suelen aparecer al nacimiento o en el periodo neonatal, aunque también pueden darse en la edad adulta, pero son menos frecuentes. Las ampollas aparecen a causa de traumatismos y, ocasionalmente, de forma espontánea. Las zonas más expuestas a la aparición de estas lesiones son espalda, manos y piernas en niños; y manos, pies y zonas de fricción (axilas y pliegues inguinales) en adultos, dificultando la marcha y las destrezas manuales.</p>
<p>EB de la unión o juntural (EBJ)</p>	<p>La ampolla se localiza en la membrana basal, es decir, en la zona de unión entre epidermis y dermis. Solo el 1% de los casos padece este tipo de EB. Su herencia es autosómica recesiva. La manifestación</p>

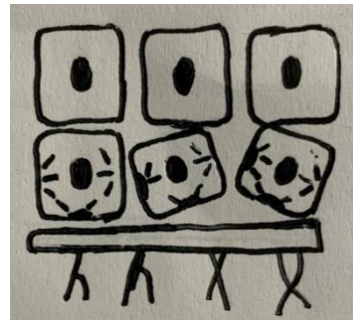
	<p>clínica más relevante es la hipoplasia del esmalte, además, de la aparición de ampollas con formación de tejido hipergranulado en cara, espalda, uñas y mucosas (párpados, cavidad bucal, esófago, faringe, vías urinarias).</p>
<p>EB dermolítica o distrófica (EBD)</p>	<p>La ampolla se localiza en la dermis, debajo de la membrana basal a la altura de las fibrillas de anclaje. La EBD representa el 46% de los casos. Se puede transmitir tanto de forma autosómica dominante como recesiva. La EBD dominante se manifiesta con lesiones más leves localizadas en manos, pies, rodillas y codos. En cambio, la EBD recesiva presenta manifestaciones clínicas mucho más severas, que pueden dar lugar a estenosis esofágica y/o pseudosindactilia (fusión interdigital de los miembros distales) por la retracción de la piel producida por las ampollas.</p>
<p>EB mixta o Síndrome de Kindler (SK)</p>	<p>La ampolla se puede producir en varias capas (zona basal de epidermis, lámina lúcida o debajo de la lámina densa). Su herencia es autosómica recesiva y los individuos que padecen esta enfermedad desarrollan fotosensibilidad, envejecimiento cutáneo prematuro, poiquiloderma (áreas de piel hiperpigmentadas alternas con otras áreas hipopigmentadas) y afectaciones severas a nivel bucal.</p>

Fuente: elaboración propia, a partir de datos obtenidos en: guía de atención clínica de Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, et al (2008), en el artículo de la Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA (2006), Clavería Clark RA, Rodríguez Guerrero K, Peña Sisto M (2015), en el libro de Fine J-D, Hintner H (2009) y en el artículo de Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, del Río M (2018).

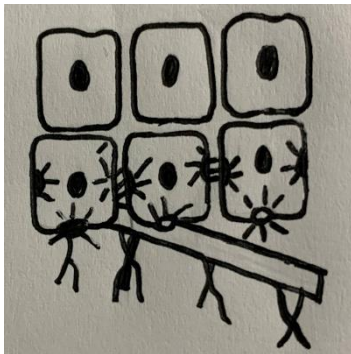
Unión dermo-epidérmica normal



EB epidermolítica o simple (EBS)



EB de la unión o juntural (EBJ)



EB dermolítica o distrófica (EBD)

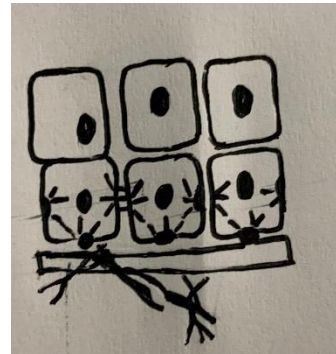


Figura 1. Representación esquemática de la unión dermo-epidérmica y de los tipos de EB según la localización histológica de la ampolla.

Fuente: elaboración propia basada en la Guía de atención clínica de Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, et al (2008).

El diagnóstico precoz de esta enfermedad tiene un papel muy importante para los pacientes y sus familias, ya que un diagnóstico adecuado a tiempo es primordial para individualizar el tratamiento a las necesidades del paciente y prevenir las posibles manifestaciones y/o complicaciones que pudieran aparecer, mejorando tanto el pronóstico como la calidad de vida. El diagnóstico consiste en un minucioso estudio físico, genético, histopatológico y biopatológico ^{1,6,7}.

El estudio histopatológico consiste en una biopsia cutánea, extraída del borde de una ampolla con una evolución superior a 12 horas con líquido seroso y/o

hemático y de tejido adyacente, pero no perteneciente a la ampolla; para su estudio con microscopio óptico y electrónico ⁸.

Otro de los métodos diagnósticos es el mapeo antigénico, en el que se inyectan antígenos tintados en los estratos tegumentarios y se exploran con luz ultravioleta ⁸.

El análisis genético es una de las pruebas más precisas, pero más costosas para determinar el tipo de mutación. En mujeres embarazadas con antecedentes familiares, podría estar indicada esta prueba ⁸.

El diagnóstico clínico es mucho más dificultoso en neonatos que en personas adultas, ya que las manifestaciones iniciales de la EB son iguales. Conforme la enfermedad se vaya estableciendo, se podrá realizar un diagnóstico mucho más certero e incluso distinguir entre los diversos subtipos de la enfermedad ⁶.

Como se expuso anteriormente las manifestaciones cutáneas son la base de la enfermedad, pero existen una serie de complicaciones asociadas a la EB que dificultan todavía más la calidad de vida del paciente. Estas manifestaciones y complicaciones dependerán en gran medida del tipo de EB que padezca el paciente, y por lo tanto afectarán de una manera u otra a sus necesidades de la vida diaria ⁶ (Anexo II).

El papel de enfermería en el abordaje en la EB juega un papel fundamental, no solo en las curas de las heridas sino en facilitar toda la información que estas familias necesitan sobre los cuidados que requieren los pacientes. Por ello resulta oportuno disponer de un plan de cuidados a cerca de los diagnósticos y las complicaciones más frecuentes en estos pacientes ^{1,2}.

OBJETIVOS

Objetivo principal:

- Elaborar un Plan de Cuidados Estandarizado de enfermería para personas con EB, contemplando un enfoque biopsicosocial para

mejorar y unificar la asistencia sanitaria, mejorando la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

Objetivos específicos:

- Estudiar las particularidades de la enfermedad.
- Determinar los cuidados de enfermería que necesitan estos pacientes.
- Explicar las intervenciones que se han de llevar a cabo para un manejo efectivo de las heridas.
- Educar e informar al paciente, familia y/o cuidadores del proceso de la enfermedad y de los cuidados básicos que deben llevar a cabo.
- Identificar las complicaciones derivadas de la enfermedad.
- Mostrar la importancia de los profesionales de enfermería en la atención del paciente con EB.

METODOLOGÍA

La búsqueda bibliográfica tuvo lugar entre el 7 y el 18 de enero de 2020, se recopilaron artículos de rigor científico relacionados con la EB. Las bases de datos consultadas fueron PubMed, Scopus, ScienceDirect, CUIDEN plus, SciELO y Dialnet plus. Otras de las páginas utilizadas fueron el Ministerio de Sanidad y Consumo, el Servicio Andaluz de Salud y la Asociación DEBRA-Piel de Mariposa.

Además, se contactó con el equipo de enfermería de la Asociación DEBRA, a través de correo electrónico, para obtener información de profesionales que viven de cerca la enfermedad. Su respuesta fue un informe detallado acerca de guías de atención, protocolos y páginas web sobre la EB. También se intenta establecer contacto con la Asociación DEBRA, sin obtener respuesta hasta el momento.

Seguidamente, se consultó en la biblioteca del Colegio de Enfermería de Zaragoza y se hizo una visita al Centro de Salud Santo Grial (Huesca) para recabar información de la enfermera que atiende expresamente a pacientes afectados por EB en Huesca.

La información acerca de la realización del trabajo y el análisis de la búsqueda bibliográfica se recoge en el cronograma (Anexo III y Anexo IV).

Entre los criterios de inclusión se encuentran documentos referentes a humanos, de cualquier lugar de la geografía y con un rango de publicación máximo de 10 años, con ciertas excepciones debido a su interés. Y como criterios de exclusión, se rechazan todos aquellos documentos no publicados en español y que no se encontraran a texto completo.

Tabla 1. Estrategia de búsqueda por bases de datos

BASES DE DATOS	ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS PRESELECCIONADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS
PubMed	9	1	0
Scopus	192	4	1
ScienceDirect	1	0	0
CUIDEN plus	4	2	1
SciELO	0	0	0
Dialnet plus	5	1	1

Fuente: elaboración propia.

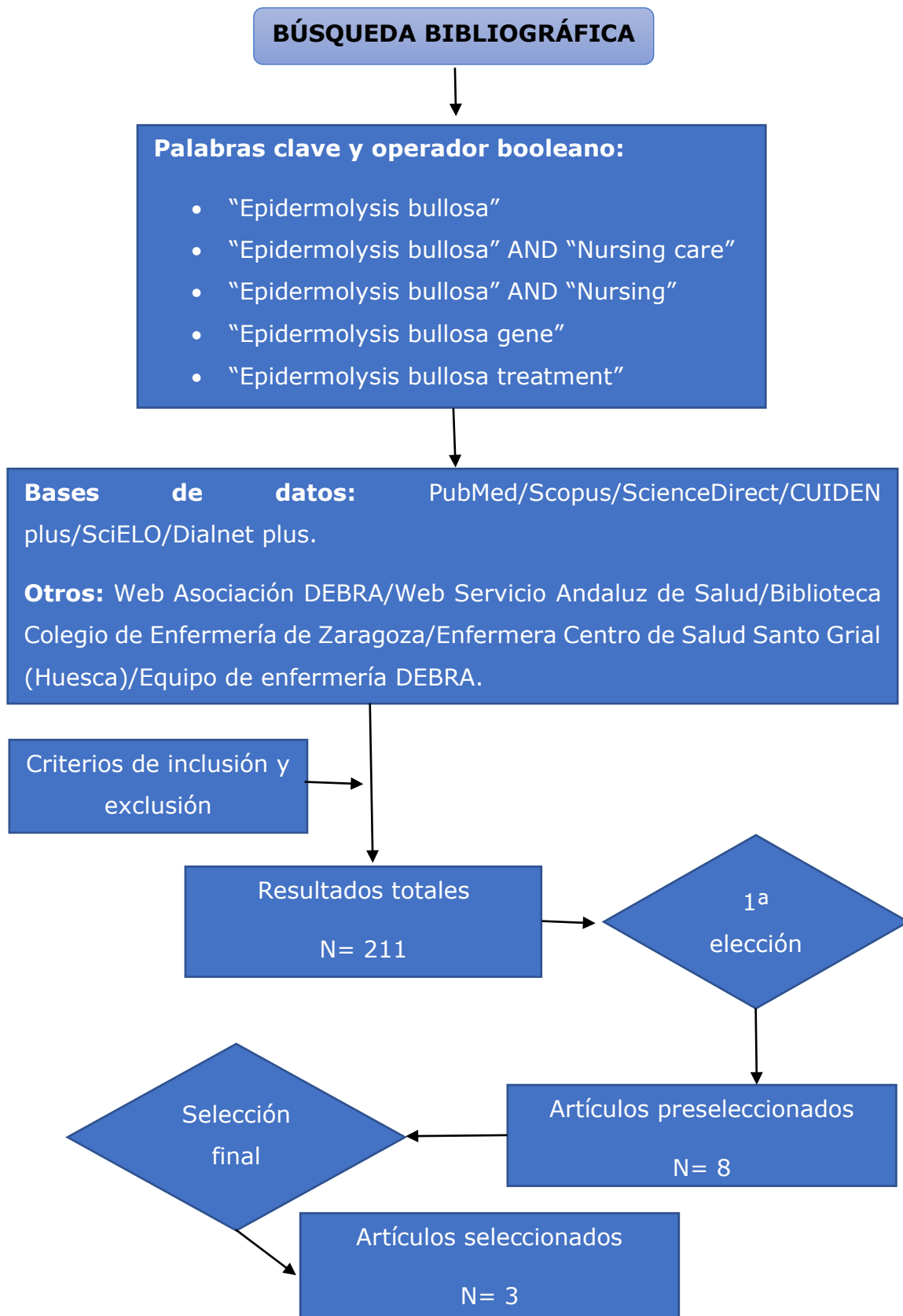


Figura 1. Diagrama de flujo.

Fuente: elaboración propia.

DESARROLLO

La importancia de la protocolización y estandarización enfermera en procesos con múltiples diagnósticos reviste especial importancia para mejorar la atención y efectuar la valoración de actividades evaluadas, garantizando que ninguno quede omitido.

A continuación, se van a desarrollar los principales diagnósticos y complicaciones potenciales asociados con mayor frecuencia a la EB, así como los resultados NOC y las intervenciones NIC ^{9,10,11}:

Tabla 2. Diagnóstico enfermero: deterioro de la integridad cutánea.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00046] Deterioro de la integridad cutánea r/c factores externos (humedad, presión, factores mecánicos, etc.) y factores internos (alteración en la hidratación, en la flexibilidad de la piel, etc.) m/p alteración de la superficie de la piel.
Dominio 11. Seguridad/protección. Clase 2. Lesión física.	
Resultados (NOC) e indicadores	<p>[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [110104] Hidratación. - [110113] Integridad de la piel. - [110115] Lesiones cutáneas. - [110116] Lesiones de la mucosa. <p>[1103] Curación de la herida: por segunda intención.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [110301] Granulación. - [110310] Ampollas cutáneas. - [110321] Disminución del tamaño de la herida.
Intervenciones (NIC)	<p>[3660] Cuidados de las heridas.</p> <p>[3590] Vigilancia de la piel.</p>

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{1,6,12,13,14,15,16,17}:

- Realizar la cura de las lesiones cada dos o tres días, preferiblemente coincidiendo con el baño, puesto que se facilita el despegado de los

apósitos y ayuda en la prevención de infecciones. El apósito secundario se puede cambiar cada día si es necesario.

- aconsejar realizar la cura en un lugar con una temperatura y una iluminación adecuadas y con las mayores condiciones de asepsia posibles.
- Enseñar a la persona encargada de la cura que debe realizarse el lavado de manos y la higiene de uñas según protocolo (Anexo V).
- Utilizar en la cura el material de la forma más aséptica posible (véase **Tabla 3**).

Tabla 3. Material utilizado en las curas.

Instrumental	Tijeras de pico de pato: retirar vendajes. Pinzas: desbridamiento. Agujas hipodérmicas: puncionar ampollas. Contenedor de objetos punzantes.
Desinfectantes y soluciones de limpieza	Desinfectantes: clorhexidina, permanganato potásico o polihexanida. Soluciones de limpieza: suero fisiológico o agua tibia.
Material fungible	Gasas o compresas de distintos tamaños, vendas tubulares, apósitos de diferentes características, guantes desechables, etc.
Material estéril	Agujas hipodérmicas, tijeras, gasas y guantes.
Productos tópicos	Pomadas antibióticas, cicatrizantes, de acción antiinflamatoria, cremas hidratantes, de acción barrera, etc.
Analgésicos orales	En caso de que fuera necesario y siempre por orden médica.

Fuente: elaboración propia basada en la guía de atención clínica de Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, et al (2008) y en el artículo procedente de la Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA (2014).

- Comenzar retirando de forma limpia y delicada la ropa, vendas y vendajes secundarios. En el caso de vendas, gasas o apósitos pegados

- a la piel mojar con suero fisiológico o retirar durante el baño, minimizando el dolor y la aparición de nuevas lesiones.
- Explicar al paciente y sus cuidadores que el baño debe ser, preferiblemente, mediante inmersión y evitando la fricción en el lavado y secado.
 - Revisar minuciosamente todo el cuerpo después del baño para seguir el estado de las lesiones ya existentes, observar la aparición de nuevas lesiones y/o prevenirlas. Se debe comenzar las curas por las heridas no infectadas dejando para el final las infectadas, evitando su contaminación.
 - Registrar el estado y seguimiento de las lesiones.
 - Proceder a la limpieza de las heridas por este orden, siempre que no exista infección: la zona de la espalda y nalgas, seguida de cabeza, tórax y abdomen hasta finalizar con las extremidades
 - Crear un lecho de la herida con un ambiente óptimo para una correcta cicatrización (Anexo VI).
 - Pinchar con una aguja hipodérmica las nuevas ampollas de forma paralela a la piel, abriendo un orificio de entrada y otro de salida. A continuación, presionar sobre ella con una gasa estéril para drenar el líquido. Solo se retira el techo de la ampolla si esta se encuentra infectada, es decir, si su contenido es purulento (Anexo VII).
 - Limpiar la herida con suero fisiológico siempre a toques, evitando la fricción, y si se observan signos de infección aplicar crema antibiótica tópica, según prescripción.
 - Desbridar los restos orgánicos no útiles, mediante material estéril, parte importante de la cura, su correcta retirada evita y controla las infecciones.
 - Cubrir la ampolla vacía o la lesión con el apósito que más se adapte a sus necesidades (Anexo VIII).
 - Hidratar el resto de la piel, con el fin de proporcionar menos molestias y mayor flexibilidad.
 - Colocar los apósitos de forma que se cubra la zona con gasas o compresas y una venda suave con el objetivo de fijar los apósitos y evitar la aparición de ampollas (Anexo IX).

Tabla 4. Diagnóstico enfermero: riesgo de deterioro de la integridad cutánea.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00047] Riesgo de deterioro de la integridad cutánea r/c factores externos (hidratación, humedad, presión, factores mecánicos, etc.) y factores internos (alteración en la hidratación, en la flexibilidad de la piel, etc.)
Dominio 11. Seguridad/protección. Clase 2. Lesión física.	
Resultados (NOC) e indicadores	<p>[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [110104] Hidratación. - [110113] Integridad de la piel. <p>[1908] Detección del riesgo.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [190802] Identifica los posibles riesgos para la salud.
Intervenciones (NIC)	<p>[3590] Vigilancia de la piel.</p> <p>[6610] Identificación de riesgos.</p>

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{1,6}:

- Instruir sobre los factores de riesgo y planificar con el paciente y su familia las actividades de reducción del riesgo, comentados a continuación.
- Mantener un ambiente fresco, evitando el exceso de calor.
- Hidratar diariamente la piel con la loción o crema que más favorezca al paciente.
- Revestir las superficies duras con telas como borrego, evitando así los golpes innecesarios.
- Usar ropa de algodón y sin elementos (cremalleras, etiquetas, costuras, gomas, etc.) que produzcan fricción en la piel.
- Evitar el uso de pañales, sustituyéndolos por empapadores.
- Protegerse de la exposición solar.
- Utilizar colchones de aire o agua recubiertos de espuma o lana suave.
- Evitar levantar a los niños por las axilas, aconsejando levantarlos por la parte posterior del cuello y por las nalgas.

Tabla 5. Diagnóstico enfermero: deterioro de la integridad de la mucosa oral.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00045] Deterioro de la integridad de la mucosa oral r/c higiene oral ineficaz m/p dificultad para comer, deglutir o hablar y presencia de lesiones.
Dominio 11. Seguridad/protección. Clase 2. Lesión física.	
Resultados (NOC) e indicadores	[1100] Salud oral. <ul style="list-style-type: none">- [110011] Color de las mucosas.- [110012] Integridad de la mucosa oral. [0308] Autocuidados: higiene oral. <ul style="list-style-type: none">- [30801] Se cepilla los dientes.- [30803] Se lava la boca, las encías y la lengua.- [30806] Utiliza fluoración.- [30807] Acude al dentista regularmente.
Intervenciones (NIC)	[1730] Restablecimiento de la salud bucal. [1800] Ayuda con el autocuidado.

Fuente: elaboración propia.

Actividades ¹⁸:

- Observar el estado de la boca del paciente (labios, lengua, mucosas, dientes y encías), incluidas las características de las anomalías (tamaño, color y localización de las lesiones internas o externas o de la inflamación, así como otros signos de infección), de forma periódica.
- Establecer un programa de educación para mantener la salud bucal, enseñando al paciente y su familia la necesidad de realizar una buena higiene oral después de cada comida.
- Controlar los cambios del gusto, la deglución, la calidad de la voz y la comodidad.
- Indicar al paciente y a su familia que utilice un cepillo de cerdas suaves.
- Instruir al paciente y a su familia para evitar productos de higiene oral que contengan glicerina, alcohol u otros agentes desecantes.
- Usar soluciones fluoradas, ya que disminuyen el riesgo de caries.

Tabla 6. Diagnóstico enfermero: conocimientos deficientes.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00126] Conocimientos deficientes: epidermólisis bullosa, proceso de la enfermedad r/c nunca ha tenido contacto con las fuentes m/p realización inadecuada del plan terapéutico y verbalización del problema.
Dominio 5. Percepción/cognición Clase 4. Cognición	
Resultados (NOC) e indicadores	<p>[1803] Conocimiento: proceso de la enfermedad.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [180302] Características de la enfermedad. - [180306] Signos y síntomas de la enfermedad. - [180309] Complicaciones potenciales de la enfermedad. - [180317] Fuentes acreditadas de información sobre la enfermedad específica. <p>[1806] Conocimiento: recursos sanitarios.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [180607] Recursos sociales de ayuda disponibles. - [180608] Cómo contactar con los servicios necesarios. <p>[1813] Conocimiento: régimen terapéutico.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [181310] Proceso de la enfermedad. - [181301] Beneficios del tratamiento. - [181302] Responsabilidades de autocuidado para el tratamiento en curso. <p>[1004] Estado nutricional.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [100402] Ingesta de alimentos. - [100405] Relación peso/talla. - [100408] Ingesta de líquidos.
Intervenciones (NIC)	<p>[5602] Enseñanza: proceso de la enfermedad.</p> <p>[5606] Enseñanza: individual.</p> <p>[5515] Mejorar el acceso a la información sanitaria.</p> <p>[1120] Terapia nutricional.</p>

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{1,2,6,18}:

- Evaluar el nivel actual de conocimientos del paciente y su familia relacionado con el proceso de la EB.
- Explicar al paciente y su familia que la EB está causada por una alteración en las proteínas que unen la dermis con la epidermis, produciendo una extrema fragilidad tanto en la piel como en las mucosas.
- Describir las posibles complicaciones y medidas a tomar para prevenirlas o minimizarlas.
- Informar a las familias sobre la existencia de la Asociación Piel de Mariposa (DEBRA), referente a nivel nacional en EB, que ofrece apoyo y asesoramiento a todos los afectados.
- Explicar al paciente con EB y a su familia la necesidad de aumentar las necesidades nutricionales, debido al aumento del recambio proteínico, a la pérdida de calor y al riesgo de infección. Todo ello generado por las lesiones cutáneas abiertas, la pérdida de sangre y líquido seroso, la inflamación y el estado hipercatabólico.
- Instruir sobre los beneficios que tiene la nutrición, como la resistencia a la infección, la cicatrización de las heridas y la calidad de vida global.
- Informar sobre los objetivos de la nutrición y/o del refuerzo nutricional:
 - Aliviar dificultades para la alimentación.
 - Fomentar una adecuada composición corporal.
 - Optimizar el crecimiento y el desarrollo.
 - Optimizar la función intestinal.
 - Optimizar el estado inmunitario.
 - Optimizar la cicatrización.
- Evaluar mediante sistemas y/o índices (IMC, THINC, etc.) el riesgo real o potencial de deterioro nutricional en los pacientes con EB.
- Establecer una dieta rica en fibra y líquidos para evitar el estreñimiento.
- Valorar el uso de fórmulas "inmunoenriquecidas" que contienen nutrientes como arginina, glutamina y ácidos grasos esenciales, los cuales estimulan la cicatrización, disminuyen la inflamación y optimizan el estado inmunitario.
- Determinar junto al dietista el número de calorías y nutrientes que el paciente debe ingerir para satisfacer sus necesidades.

Tabla 7. Diagnóstico enfermero: riesgo de cansancio del rol de cuidador.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00062] Riesgo de cansancio del rol de cuidador r/c a el cuidador le falta experiencia, carece de tiempo de respiro o de ocio, la persona cuidada muestra un comportamiento atípico, existe la presencia de agentes estresantes familiares normales.
Dominio 7. Rol/relaciones. Clase 1. Roles de cuidador.	
Resultados (NOC) e indicadores	<p>[2203] Alteración del estilo de vida del cuidador principal.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [220302] Realización del rol. - [220303] Flexibilidad del rol. - [220306] Interacciones sociales. - [220315] Trastorno de la rutina. <p>[2208] Factores estresantes del cuidador familiar.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [220801] Factores estresantes referidos por el cuidador. - [220807] Ausencia de apoyo social percibido. - [220818] Ausencia de apoyo del profesional sanitario. <p>[2204] Relación entre el cuidador principal y el paciente.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [220813] Alteración de la relación entre el cuidador y el paciente. - [220821] Deterioro de las relaciones familiares. <p>[2506] Salud emocional del cuidador principal.</p> <ul style="list-style-type: none"> - [250601] Satisfacción con la vida. - [250602] Sensación de control. - [250603] Autoestima. - [250613] Cargas percibidas.
Intervenciones (NIC)	<p>[7040] Apoyo al cuidador principal.</p> <p>[5440] Aumentar los sistemas de apoyo.</p> <p>[7110] Fomentar la implicación familiar.</p> <p>[5230] Mejorar el afrontamiento.</p>

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{2,6}:

- Reconocer los esfuerzos del cuidador.
- Determinar la aceptación y el nivel de conocimientos del cuidador principal.
- Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento al cuidador mediante llamadas telefónicas y/o cuidados de enfermería comunitaria.
- Incitar al paciente y su familia a participar en actividades sociales y comunitarias.
- Animar a los miembros de la familia y al paciente a implicarse en el plan de cuidados.
- Fomentar la participación en grupos de apoyo relacionados con la EB.

Tabla 8. Diagnóstico enfermero: trastorno de la imagen corporal.

Diagnóstico de enfermería (NANDA)	[00118] Trastorno de la imagen corporal r/c lesiones cutáneas m/p expresiones que reflejan alteración en la percepción del aspecto corporal, miedo al rechazo, alteración en las relaciones sociales.
Dominio 6. Autopercepción. Clase 3. Imagen corporal.	
Resultados (NOC) e indicadores	<p>[1200] Imagen corporal.</p> <ul style="list-style-type: none"> – [120001] Imagen interna de sí mismo. – [120002] Congruencia entre realidad corporal, ideal corporal e imagen corporal. – [120005] Satisfacción con el aspecto corporal. <p>[1216] Nivel de ansiedad social.</p> <ul style="list-style-type: none"> – [121601] Evita situaciones sociales. – [121602] Evita personas desconocidas. – [121603] Evita salir de casa.
Intervenciones (NIC)	<p>[5270] Apoyo emocional.</p> <p>[4920] Escucha activa.</p>

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{1,2,6,16}:

- Mostrar interés por el paciente.
- Remitir a psicólogo, psiquiatra y/o especialistas en asistencia social, si se precisa.

- Utilizar la comunicación no verbal para facilitar la comunicación (mirar al paciente, tener una postura relajada, evitar mirar el reloj, etc.).
- Animar a aumentar sus actividades recreativas y sus interacciones sociales, explicando los beneficios que podrían causarle.
- Hacer preguntas o afirmaciones que animen a expresar pensamientos, sentimientos y preocupaciones para disminuir la respuesta emocional.

Tabla 9. Complicación potencial: dolor.

Complicación potencial (CP)	Dolor secundario a desprendimiento de la piel, lesiones, tratamiento tópico.
Intervenciones (NIC)	[1410] Manejo del dolor: agudo. [1415] Manejo del dolor: crónico. [2210] Administración de analgésicos.

Fuente: elaboración propia

Actividades ^{1,6,16}:

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluya localización, aparición, duración, frecuencia e intensidad, así como los factores que lo alivian y agudizan.
- Preguntar al paciente sobre el nivel de dolor que permita su comodidad y tratarlo apropiadamente, intentando mantenerlo en un nivel igual o inferior.
- Autoinforme de intensidad del dolor usando escalas estandarizadas de valoración del dolor, como la Escala Visual Análoga (EVA).
- Observar la conducta y las variaciones de las características fisiológicas (frecuencia cardíaca, respiratoria, etc.) en los niños para valorar el dolor.
- Asegurarse de que el paciente reciba atención analgésica inmediata antes de que el dolor se agrave o antes de las actividades que lo inducen.
- Utilizar medidas no farmacológicas, como: fisioterapia, hidroterapia y/o métodos cognitivo-conductuales (hipnosis o distracción).
- Administrar de forma correcta la analgesia necesaria, según prescripción médica.

Tabla 10. Complicación potencial: infección.

Complicación potencial (CP)	Infección secundaria a desprendimiento de la piel, contaminación de heridas.
Intervenciones (NIC)	[6550] Protección contra las infecciones. [3590] Vigilancia de la piel. [1610] Baño.

Fuente: elaboración propia.

Actividades ^{6,12,19}:

- Extremar la higiene personal y ambiental; prestar especial atención al lavado de manos en la persona que realiza la cura (Anexo V).
- Realizar las curas con el mayor grado de asepsia posible.
- Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada (calor, rubor, dolor y edema) e inspeccionar el estado de las lesiones.
- Obtener muestras para cultivo, si es necesario.
- Fomentar una ingesta nutricional y una circulación sanguínea adecuadas.
- Enseñar al paciente a tomar los antibióticos tal como se han prescrito.
- Usar productos durante el baño para disminuir la carga bacteriana, como: ácido acético en solución al 0,25%, hipoclorito sódico, permanganato potásico, etc.
- Evitar poner en contacto el material estéril con el contaminado.
- Aplicar las medidas terapéuticas necesarias, según el estado de las lesiones (Anexo X).

Tabla 11. Complicación potencial: prurito.

Complicación potencial (CP)	Prurito secundario a sequedad de la piel, inflamación y continuo proceso de cicatrización.
Intervenciones (NIC)	[3550] Manejo del prurito.

Fuente: elaboración propia.

Actividad ^{1,6}:

- Determinar causa subyacente del prurito.
- Aplicar frío para aliviar la irritación.

- Mantener la piel hidratada.
- Evitar productos que irriten o sequen la piel.
- Sustituir el rascado por otros métodos, como: golpetear con los dedos o masajear suavemente la zona.
- Utilizar guantes de algodón durante la noche.
- Evitar el ciclo de picor-rascado.
- Usar métodos relajantes o psicoterapia para reducir el prurito.
- Administrar antipruriginosos, según esté indicado.

CONCLUSIÓN

Para concluir, la EB es una enfermedad crónica, hereditaria y de baja prevalencia, que dota a la piel y mucosas de una extrema fragilidad, propiciando la aparición de lesiones ampollasas. La baja prevalencia de la enfermedad ha limitado la búsqueda bibliográfica, en la cual no se ha encontrado un número importante de artículos.

Con cada paciente será necesario realizar una valoración de las necesidades básicas según el modelo de Virginia Henderson, atendiendo a los diagnósticos, resultados, intervenciones y actividades necesarias.

Los profesionales de enfermería realizan tanto los cuidados de la piel como la educación a las familias y cuidadores, dado que las medidas para prevenir y/o retrasar el dolor, el prurito y la infección suponen un incremento de la calidad de vida de los pacientes.

Asimismo, los problemas psicosociales que sufren estos pacientes, por la estigmatización de la enfermedad, puede derivar en trastornos de su imagen corporal, baja autoestima, aislamiento e incluso depresión. Los profesionales sanitarios junto a la familia deben suponer una fuente de ayuda y apoyo que minimice sus consecuencias.

Puesto que la EB es una enfermedad crónica de la cual no se conoce cura, los profesionales de enfermería se convierten en un elemento clave en el abordaje de las lesiones, en el mantenimiento de la integridad de la piel y en la atención de estos pacientes y sus cuidadores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado; 2008 [acceso 10 de enero de 2010]. Disponible en: <https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>
2. Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. Vivir con Epidermólisis Bullosa [monografía en Internet]. 2006 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/08/WEB-PieldeMariposa-Profesionales.pdf>
3. Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa. [monografía en Internet]. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2009 [acceso 15 de enero de 2010]. Disponible en: http://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/contenidos/publicaciones/Datos/337/pdf/Guia_EB_def.pdf
4. Clavería Clark RA, Rodríguez Guerrero K, Peña Sisto M. Características clínicas, genéticas y epidemiológicas de la epidermólisis bullosa y su repercusión en la cavidad bucal. [monografía en Internet]. MEDISAN; 2015; 18(8):995 [acceso 7 de enero de 2020]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192015000800010&lng=en&tlng=en#?
5. Villar Hernández AR, Guerrero Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa. [monografía en Internet]. Enferm Dermatol; 2016;10(29):12–

- 8 [acceso 9 de enero de 2020]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?jsessionid=7A0AB92DB3B0C7A180F9128AA6D687C8.dialnet01?codigo=5873776#?>
6. Fine J-D, Hintner H. Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinar y tratamiento. Nueva York: DEBRA; 2009.
 7. Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, del Río M. Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. [monografía en Internet]. Actas Dermosifiliogr; 2018; 109(2):104–22 [acceso 9 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com.cuarzo.unizar.es:9443/science/article/pii/S0001731017305069?via%3Dihub>
 8. Torres MC, Contreras C, González ML. Epidermólisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso. [monografía en Internet]. CES Med. 2011;(2):221–30 [acceso 18 de enero de 2020]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3839817>
 9. Luis Rodrigo MT. Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica. 9ª ed. Barcelona: Elsevier/Masson; 2013.
 10. Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E. Clasificación de resultados de enfermería (NOC). 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2014.
 11. McCloskey Dochternan J, Bulechek GM. Clasificación de intervenciones de enfermería (NIC). 5ª ed. Madrid: Mosby/Elsevier; 2009.
 12. DEBRA. Procedimiento de curas en afectado de epidermólisis bullosa. 2014; 6:10–25.
 13. DEBRA. 7 consejos para prevenir infecciones durante la cura. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2019; 47 [acceso 8 de enero

- de 2020]. Disponible en: https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/N47_BienEstar-7-consejos-para-prevenir-infecciones-durante-la-cura.pdf
14. DEBRA. Cuidados cutáneos básicos: luchando por una vida sin dolor. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2019 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Cuidados-cutaneos-basicos.pdf>
15. Romero N, Dominguez E. Heridas en EB: Elección de apósitos. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2012; 8–11 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Eleccion-de-apositos-para-heridas.pdf>
16. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017.
17. Domínguez E, Romero N. La importancia del vendaje en EB. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2013 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/N44_2013_La-Importancia_vendajes.pdf
18. Organización Mundial de la Salud. ¿Cómo lavarse las manos? [monografía en Internet]. OMS; 2010 [acceso 20 de marzo de 2020]. Disponible en: https://www.who.int/gpsc/information_centre/gpsc_lavarse_manos_poster_es.pdf?ua=1
19. Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT. Guía rápida de consulta para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa. [monografía en Internet]. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2009 [acceso 15 de enero de 2010]. Disponible en:

http://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/contenidos/publicaciones/Datos/337/pdf/guia_rapida_EB_def.pdf

20.DEBRA. Identificación de heridas infectadas en EB. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2015 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Identificacion-heridas-infectadas-ESTARBIEN_46.pdf

ANEXOS

Anexo I: Unión dermo-epidérmica.

En la siguiente imagen, se puede observar la unión sin ningún tipo de anomalía entre los estratos tegumentarios, más concretamente, entre la dermis y la epidermis. Con esta imagen se facilita la comprensión de la EB y sus tipos:

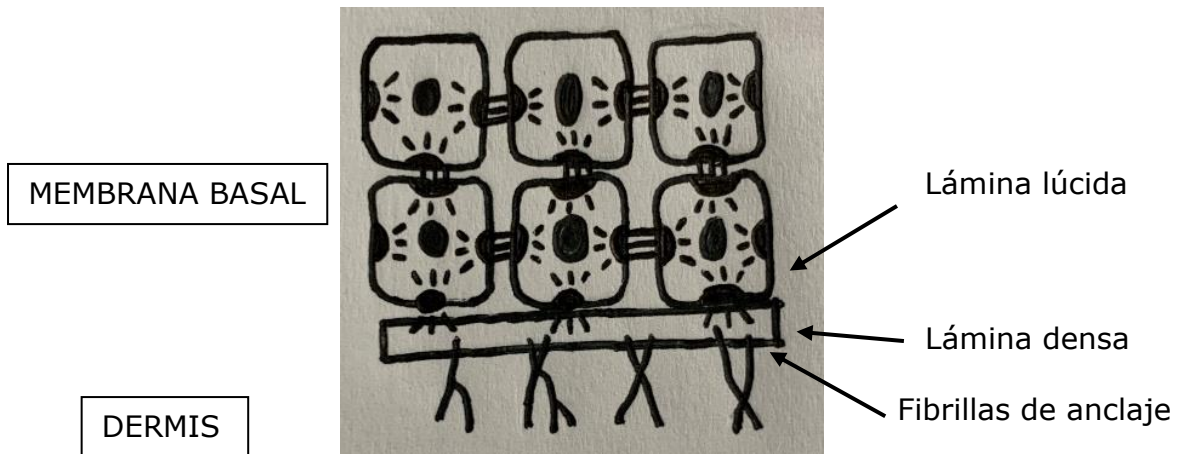


Imagen: elaboración propia, basada en: Guía de atención clínica de Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, et al (2008).

Fuente: Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado; 2008 [acceso 10 de enero de 2010]. Disponible en: <https://www.msccbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>

Anexo II: Manifestaciones y complicaciones de la EB según el modelo de Virginia Henderson.

Seguidamente, se explica cómo las manifestaciones y complicaciones de la EB afectan a los pacientes en sus necesidades fundamentales, según el modelo de Virginia Henderson, para la cual el cuidado se basa en que la persona obtenga el mayor grado de independencia para satisfacer sus necesidades fundamentales.

1. Necesidad de respirar normalmente.

Se puede ver alterada la capacidad de respirar por la aparición en las mucosas de la cavidad nasal y laríngea de lesiones y ampollas, inflamación y aumento del tejido de granulación, lo que podría dar lugar a una estenosis dificultando el paso del aire a través de las vías respiratorias.

2. Necesidad de comer y beber adecuadamente.

Esta necesidad se ve alterada por la aparición de lesiones a lo largo del tubo digestivo.

En la cavidad bucal es muy frecuente la aparición de ampollas y lesiones, problemas dentales como la aparición de caries, pérdida dental, apiñamiento dental, hipoplasia del esmalte (cambio de color o falta de esmalte). También pueden darse microstomías (pérdida de la apertura bucal a causa de la cicatrización de la mucosa) o anquiloglosia (disminución de la movilidad de la lengua). Estas anomalías dificultan tanto la capacidad de masticar como la de ingerir. Es habitual que estos pacientes tengan falta de higiene bucal debido a las molestias y a la aparición de lesiones que les puede causar.

La mucosa del tramo gastrointestinal también se ve muy afectada con la aparición de ampollas, pudiendo derivar en estenosis esofágica, disfagia, reflujo gastroesofágico, malnutrición por la disminución de la absorción de los nutrientes por la mucosa estomacal, estreñimiento y fisuras anales.

La malnutrición es una de las complicaciones que puede derivar en numerosos problemas, ya que una absorción insuficiente de nutrientes favorece la aparición de otras patologías como anemia, osteoporosis,

retraso en el crecimiento, déficit de proteínas y vitaminas o deshidratación. Además de retrasar la curación de las heridas.

3. Necesidad de eliminar por todas las vías corporales.

La alteración de la defecación puede verse afectada por el estreñimiento, las fisuras anales, la impactación fecal y la aparición de hemorroides. La aparición de estas complicaciones se ve favorecida por la disminución de la ingesta, la reducción de la toma de líquidos, la falta de ejercicio físico y la toma de hierro como tratamiento para la anemia, frecuente en estos pacientes.

En cuanto a las alteraciones genitourinarias son menos frecuentes, algunas de las descritas son: aparición de ampollas y/o cicatrices en la uretra, estenosis uretral, infecciones, cicatrices en el glande, fusión de la vulva e incluso insuficiencia renal.

4. Necesidad de moverse y mantener posturas adecuadas.

Se producen problemas locomotores. La formación de ampollas en las extremidades genera la consiguiente formación de cicatrices hipertróficas y atróficas, las cuales derivan en contracturas musculoesqueléticas, retracción de la piel, pérdida de huellas dactilares y pseudosindactilia. Todo ello genera un alto grado de dolor e incapacidad funcional en los pacientes con EB, favoreciendo la atrofia muscular y la osteoporosis.

5. Necesidad de dormir y descansar.

El sueño se ve afectado por el dolor crónico y el prurito.

6. Necesidad de escoger la ropa adecuada: vestirse y desvestirse.

Esta necesidad se ve alterada por el roce que se produce entre las lesiones y la ropa, haciendo que vestirse y desvestirse sea un momento doloroso. Especial atención a las zonas de fricción como pueden ser las axilas y los pliegues inguinales, donde el dolor puede ser mayor.

7. Necesidad de mantener la temperatura corporal dentro de los límites normales, adecuando la ropa y modificando el ambiente.

La termorregulación de estas personas se ve afectada por la falta de continuidad en la piel y por el déficit calórico que presentan.

8. Necesidad de mantener la higiene corporal y la integridad de la piel.

La aparición cutánea de flictenas, heridas, distrofia o ausencia ungueal, quistes de millium (pequeños quistes de queratina de color blanco, cuyo lugar de aparición predominante es el rostro), queratodermia palmoplantar, costras, escamas, excoriación, anomalías en la pigmentación y problemas de alopecia hacen que la integridad cutánea desaparezca. Además, hay que añadir el prurito, la sequedad de la piel y la inflamación.

La higiene corporal de estas personas también se ve alterada por el dolor que les genera.

9. Necesidad de evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas.

Los pacientes afectados por EB se ven expuestos cada día a numerosos peligros, no solo en su piel sino en otras partes de su cuerpo.

Uno de los peligros al que se ven expuestas las personas con EB cada día es a la infección de las heridas y a la sepsis. La piel es uno de los mecanismos de defensa más importantes del organismo, por lo que la falta de integridad cutánea añadida al déficit nutricional hace que estas personas sean blancos fáciles para los patógenos. Los patógenos más comunes son *Staphylococcus Aureus*.

La falta de integridad cutánea también favorece la aparición de neoplasias como el carcinoma de las células escamosas o el melanoma, por este motivo es importante una adecuada exposición solar.

A nivel oftálmico se pueden producir abrasiones y ulceraciones corneales debido a la fragilidad de la conjuntiva y la córnea, que derivan en problemas visuales y cicatrices corneales. Así mismo en los párpados, pueden producirse simbléfaron (adhesión total o parcial de la cara interna del párpado al globo ocular) y ectropión (el borde del párpado se gira hacia fuera). Todos estos problemas derivan en un aumento del riesgo de caídas o traumatismos.

10. Necesidad de comunicarse con los demás expresando emociones, necesidades, temores u opiniones.

Las relaciones interpersonales se ven afectadas, sobre todo en los casos más graves de EB. El paciente puede ver amenazada su vida social, escolar y laboral y presentar pérdida de autoestima y de capacidad de afrontamiento, rechazo, aislamiento social, depresión, miedo y ansiedad. Además, su familia también puede verse afectada tanto de manera emocional como económica, pues recae gran peso sobre el cuidador principal y su tratamiento tiene un gran coste económico.

La EB es un estigma para la sociedad, por su gran desconocimiento.

11. Necesidad de vivir de acuerdo con sus propios valores y creencias.

Esta necesidad se ve más alterada en los adultos o en los familiares, pues son más conscientes de la enfermedad, pudiendo dar lugar a conflictos espirituales o de fe.

12. Necesidad de ocuparse de algo de tal forma que su labor tenga un sentido de realización personal.

La vida laboral y escolar puede verse perjudicada por a complicaciones que acarrea la enfermedad como dolor crónico, infecciones, ingresos hospitalarios, depresión, pérdida de autoestima, miedo, aislamiento social y dismorfia corporal.

13. Necesidad de participar en actividades recreativas.

Las personas con EB tienen ciertas limitaciones a la hora de realizar actividad física, puesto que las lesiones cutáneas, los problemas a nivel musculoesquelético y/u oftálmico, el miedo a la aparición de otra herida y el dolor agudo y crónico que sufren no se lo permiten.

Los padres también juegan un gran papel, muchas veces sobreprotegen a sus hijos para evitar complicaciones.

14. Necesidad de aprender, descubrir o satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a usar los recursos disponibles.

Esta necesidad no sufre ningún tipo de alteración, las personas con EB tienen la misma capacidad intelectual que cualquier otra persona.

Hasta el momento no se conoce la cura para la EB, por lo que el tratamiento es sintomático y paliativo. Para que su tratamiento sea eficaz se requiere del compromiso y la coordinación de un equipo multidisciplinar formado por dermatólogos, investigadores, enfermeros, médicos de diferentes especialidades, fisioterapeutas, odontólogos, psicólogos, trabajadores sociales, entre otros.

No obstante, esta enfermedad es desconocida no solo por la población, sino también por los profesionales sanitarios lo que dificulta su diagnóstico y tratamiento.

El principal objetivo que persigue su tratamiento es evitar las complicaciones que podrían mermar la calidad de vida de estas personas.

Fuentes:

- Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. Vivir con Epidermolisis Bullosa [monografía en Internet]. 2006 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/08/WEB-PieldeMariposa-Profesionales.pdf>
- Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado; 2008 [acceso 10 de enero de 2010]. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>

- Fine J-D, Hintner H. Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinar y tratamiento. Nueva York: DEBRA; 2009.
- Luis Rodrigo María Teresa, Fernández Ferrín Carmen, Navarro Gómez María Victoria. De la teoría a la práctica: el pensamiento de Virginia Henderson en el siglo XXI. 3ª ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2005.
- Serradilla Fernández A, Tobajas Tobajas ME, Jiménez López MG. Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermólisis bullosa. Rev ROL Enferm. 2018; 41 (2): 135-138.
- Torres MC, Contreras C, González ML. Epidermólisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso. [monografía en Internet]. CES Med. 2011;(2):221-30 [acceso 18 de enero de 2020]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3839817>
- Villar Hernández AR, Guerrero Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa. [monografía en Internet]. Enferm Dermatol; 2016;10(29):12-8 [acceso 9 de enero de 2020]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo;jsessionid=7A0AB92DB3B0C7A180F9128AA6D687C8.dialnet01?codigo=5873776#?>

Anexo III: Análisis de la búsqueda bibliográfica.

TÍTULO DEL DOCUMENTO	AÑO DE PUBLICACIÓN	AUTOR/ES	TIPO DE DOCUMENTO	PRINCIPALES APORTACIONES
Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria	2010	Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, et al	Guía clínica	Definición de la EB y sus tipos, elaboración del diagnóstico, procedimiento de las curas y material utilizado, medidas para minimizar la aparición de nuevas lesiones, manifestaciones a nivel de la mucosa bucal y gastrointestinal, complicaciones derivadas de la enfermedad (dolor y prurito), tipos de vendas y realización de vendajes en la cura, afectación psicológica del paciente.
Vivir con Epidermólisis Bullosa	2006	Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA	Artículo	Definición de la EB y sus tipos, prevalencia de la enfermedad en España, fisiopatología, elección del apósito más apropiado en la cura, afectación psicológica del paciente e información tanto para pacientes como para sus

				cuidadores sobre afrontamiento, apoyo, etc.
Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa	2009	Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT	Guía clínica	Definición de la EB.
Características clínicas, genéticas y epidemiológicas de la epidermólisis bullosa y su repercusión en la cavidad bucal	2015	Clavería Clark RA, Rodríguez Guerrero K, Peña Sisto M	Artículo	Fisiopatología de la enfermedad y sus tipos, medidas de higiene de la cavidad bucal.
Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa	2016	Villar Hernández AR, Guerrero Solana E, Megías Campos A, et al	Artículo	Variaciones genéticas causantes de la enfermedad, complicaciones derivadas de la EB (malnutrición, estreñimiento, carcinoma o melanoma, a nivel de la mucosa bucal y gastrointestinal, genitourinarias, cutáneas y oftálmicas), modificaciones en la vida laboral o escolar,

				en las actividades recreativas y en las relaciones interpersonales.
Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinar y tratamiento	2009	Fine J-D, Hintner H	Libro	Tipos de EB y elaboración de su diagnóstico, procedimiento de las curas y elección del apósito más apropiado, medidas para minimizar la aparición de nuevas lesiones, conocimientos sobre la terapia nutricional y el proceso de la enfermedad, medidas para evitar el cansancio del cuidador principal, complicaciones derivadas (infección, dolor, prurito), manifestaciones a nivel respiratorio, termorregulador, bucal e intestinal), afectación psicológica del paciente.
Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos	2018	Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, et al	Artículo	Tipos de EB y elaboración de su diagnóstico.

Epidermólisis ampollosa en un recién nacido, reporte de un caso	2011	Torres MC, Contreras C, González ML	Caso clínico	Diferentes métodos para el diagnóstico de la EB, patógeno más común causante de infecciones en la enfermedad, manifestaciones a nivel respiratorio, bucal y oftálmico, alteraciones en las relaciones interpersonales, en la vida laboral o escolar y en las actividades recreativas.
Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica	2013	Luis Rodrigo MT	Libro	Diagnósticos enfermeros.
Clasificación de resultados de enfermería (NOC)	2014	Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E	Libro	Resultados a obtener.
Clasificación de intervenciones de enfermería (NIC)	2009	13. Mccloskey Dochternan J, Bulechek GM	Libro	Intervenciones a realizar.
Procedimiento de curas en afectado de epidermólisis bullosa	2014	Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA	Artículo	Procedimiento y material necesario en las curas, medidas para prevenir la infección de las lesiones, modo correcto de vendar.

7 consejos para prevenir infecciones durante la cura	2019	Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA	Artículo	Procedimiento correcto y medidas a seguir durante las curas.
Cuidados cutáneos básicos: luchando por una vida sin dolor	2019	Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA	Artículo	Procedimiento de las curas, características del ambiente óptimo del lecho de la herida, elección del apósito más adecuado para cada herida.
Heridas en EB: Elección de apósitos	2012	Romero N, Domínguez E	Artículo	Procedimiento de las curas, elección del apósito más adecuado para cada herida, afectación psicológica del paciente por la EB, complicación derivada (dolor).
Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA	2017	Denyer J, Pillay E, Clapham J	Guía clínica	Procedimiento de las curas y del vendaje.
La importancia del vendaje en EB	2013	Domínguez E, Romero N	Artículo	Tipos de vendas y procedimiento del vendaje de las lesiones.
¿Cómo lavarse las manos?	2010	OMS	Infografía	Forma correcta de lavarse las manos.

Guía rápida de consulta para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa	2009	Cañadas Núñez F, Pérez Santos L, Martínez Torreblanca P, Pérez Boluda MT	Guía clínica	Medidas de higiene de la cavidad bucal, medidas dietéticas
Identificación de heridas infectadas en EB	2015	Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA	Artículo	Medidas durante las curas con el objetivo de prevenir la infección, productos a utilizar en las heridas infectadas.
De la teoría a la práctica: el pensamiento de Virginia Henderson en el siglo XXI	2005	Luis Rodrigo María Teresa, Fernández Ferrín Carmen, Navarro Gómez María Victoria	Libro	Necesidades fundamentales según el modelo de Virginia Henderson.
Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermólisis bullosa	2018	Serradilla Fernández A, Tobajas Tobajas ME, Jiménez López MG	Artículo de revista	Alteraciones músculo-esqueléticas y en el tracto gastrointestinal producidas por la EB.

Anexo IV: Cronograma.

DICIEMBRE

lu	ma	mi	ju	vi	sá	do
	1	2	3	4	5	6
7	8	9	10	11	12	13
14	15	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	26	27
28	29	30	31			

ENERO

lu	ma	mi	ju	vi	sá	do
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30	31		

FEBRERO

lu	ma	mi	ju	vi	sá	do
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	

MARZO

lu	ma	mi	ju	vi	sá	do
						1
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	31					

ABRIL

lu	ma	mi	ju	vi	sá	do
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30			

● Revisión bibliográfica

● Metodología

● Introducción

● Conclusión

● Objetivos

● Resumen

● Desarrollo

● Tutorías

Anexo V: Cómo lavarse las manos.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) alienta a toda la población, especialmente a los profesionales sanitarios, a realizar una correcta higiene de manos para prevenir infecciones.

¿Cómo lavarse las manos?

¡Lávese las manos solo cuando estén visiblemente sucias! Si no, utilice la solución alcohólica

 Duración de todo el procedimiento: 40-60 segundos

 <p>0 Mójese las manos con agua;</p>	 <p>1 Deposite en la palma de la mano una cantidad de jabón suficiente para cubrir todas las superficies de las manos;</p>	 <p>2 Frótese las palmas de las manos entre sí;</p>
 <p>3 Frótese la palma de la mano derecha contra el dorso de la mano izquierda entrelazando los dedos y viceversa;</p>	 <p>4 Frótese las palmas de las manos entre sí, con los dedos entrelazados;</p>	 <p>5 Frótese el dorso de los dedos de una mano con la palma de la mano opuesta, agarrándose los dedos;</p>
 <p>6 Frótese con un movimiento de rotación el pulgar izquierdo, atrapándolo con la palma de la mano derecha y viceversa;</p>	 <p>7 Frótese la punta de los dedos de la mano derecha contra la palma de la mano izquierda, haciendo un movimiento de rotación y viceversa;</p>	 <p>8 Enjuáguese las manos con agua;</p>
 <p>9 Séquese con una toalla desechable;</p>	 <p>10 Sirvase de la toalla para cerrar el grifo;</p>	 <p>11 Sus manos son seguras.</p>



Organización
Mundial de la Salud

Seguridad del Paciente
UNA ALIANZA MUNDIAL PARA UNA ATENCIÓN MÁS SEGURA

SAVE LIVES
Clean Your Hands

La Organización Mundial de la Salud ha tomado todas las precauciones razonables para garantizar la exactitud de la información contenida en este documento. Sin embargo, el material publicado se distribuye en garantía de ningún tipo, ya sea expresa o implícita. Complete el arbolito de responsabilidad de la información y del uso del material. La Organización Mundial de la Salud no podrá ser considerada responsable de los daños que pudieran ocasionar su utilización. La OMS agradece a sus asociados universitarios de Ciudad Juárez, en particular a los miembros del Programa de Control de Infecciones, su participación activa en la redacción de este material.

Organización Mundial de la Salud, Octubre 2010

Fuente: Organización Mundial de la Salud. ¿Cómo lavarse las manos? [monografía en Internet]. OMS; 2010 [acceso 20 de marzo de 2020].

Disponible

en:

https://www.who.int/gpsc/information_centre/gpsc_lavarse_manos_poster_es.pdf?ua=1

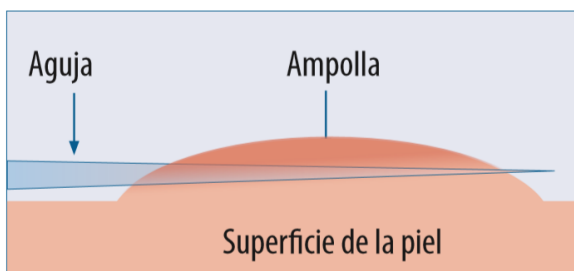
Anexo VI: Ambiente óptimo.

Se considera ambiente óptimo del lecho de una herida aquel que presenta las siguientes características:

- No muestra signos de infección.
- No hay presencia de restos orgánicos no útiles.
- Su exudado/humedad está controlado/a.
- Existencia de estimulación de sus bordes epiteliales.

Fuente: Romero N, Dominguez E. Heridas en EB: Elección de apósitos. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2012; 8–11 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Eleccion-de-apositos-para-heridas.pdf>

Anexo VII: Método para puncionar las lesiones ampollosas.



Fuente: Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017.

Anexo VIII: Elección del apósito.

A continuación, se exponen las características que se deben tener en cuenta en la elección de los apósitos:

- Localización, tamaño y características de la lesión.
- Estado de la piel perilesional.
- Existencia de signos de infección.
- Estado general del paciente.
- Recursos disponibles.
- Presencia de cuidadores.

El apósito ideal para este tipo de lesiones deberá mantener unos niveles de humedad adecuados, además de ser antiadherente, flexible y atraumático, cuyo resultado será un lecho de la herida sano y una disminución del dolor.

Tipos	Marca	Indicación/Función
Hidrogel	Flexigel®, Vigilon®	<ul style="list-style-type: none"> • Lesiones secas. • Mantiene medio húmedo. • Mejora cicatrización. • Disminuye dolor y prurito.
Hidrogel de segunda generación	ActiFormCool®	<ul style="list-style-type: none"> • Absorbe o proporciona humedad. • Leve alivio del dolor.
Hidrocoloideos	Askina®, Suprasorb H®. En malla: UrgoTul®, Physiotulle. Hidrofibra de hidrocoloide: Aquacel®.	<ul style="list-style-type: none"> • Moderada absorción y retención de exudado. • Bacteriostático. • En lesiones sin infección. • Protege ante la fricción.
Espumas de poliuretano	Mepilex®, Allevyn®, Biatian®, etc.	<ul style="list-style-type: none"> • Alta capacidad de absorción.

		<ul style="list-style-type: none"> • Mantienen piel perilesional intacta. • Zonas de fricción.
Apósitos de silicona	<p>Tul no adherente: Mepitel®.</p> <p>Placa: Cicacare®.</p> <p>Mejora resultado estético.</p> <p>Espuma de poliuretano: Mepilex®, Allevyn®.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Fácil retirada (reducen traumatismo y dolor). • Hipoalergénicos.
Super absorbentes	Eclipse®.	<ul style="list-style-type: none"> • Lesiones con exudado muy abundante. • Evita maceración. • Evita afectación de piel circundante.
Apósitos antimicrobianos	Acticoat-Argencoat®, Aquacel Ag®.	<ul style="list-style-type: none"> • Contienen plata. • Heridas infectadas. • Uso restringido a 20 días.

Otros productos	Marca	Indicación/Función
Productos barrera	Cavilon®, Skin Prep®.	<ul style="list-style-type: none"> • Protege piel ante humedad excesiva. • Favorece adhesión de apósito. • Previene maceración e irritación perilesional. • Transparentes e incoloros (permiten visualizar zona).
Crema barrera	Triple Care® Cream, Conveen Protact®.	<ul style="list-style-type: none"> • No permiten visualizar zona.

Ácidos grasos hiperoxigenados	Corpitol [®] , Mepentol [®] .	<ul style="list-style-type: none"> • Mejoran microcirculación. • Evitan deshidratación de la piel. • Lesiones en estadios tempranos con piel íntegra. • En zonas de presión o roce continuo.
Soluciones para limpieza y descontaminación	Prontosan [®] .	<ul style="list-style-type: none"> • Amplio espectro de microorganismos.
Almidón de maíz		<ul style="list-style-type: none"> • Seca ampolla perforada. • Reduce roces. • Elimina necesidad de utilizar apósitos.

Fuentes:

- Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. Vivir con Epidermólisis Bullosa [monografía en Internet]. 2006 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/08/WEB-PieldeMariposa-Profesionales.pdf>
- Denyer J, Pillay E, Clapham J. Guía de buena práctica clínica Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA. An International Consensus. Wounds International; 2017.
- Fine J-D, Hintner H. Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinaria y tratamiento. Nueva York: DEBRA; 2009.
- Romero N, Dominguez E. Heridas en EB: Elección de apósitos. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2012; 8-11 [acceso 8 de

enero de 2020]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Eleccion-de-apositos-para-heridas.pdf>

Anexo IX: Vendaje en la EB.

En la actualidad, existen en el mercado varios tipos de vendas que según su finalidad podemos distinguir:

- **Venda de algodón:** se utiliza para acolchar zonas propensas a roces y golpes. No debe utilizarse sola, debe cubrirse con otra venda por encima.
- **Venda de crepe:** se utiliza para fijar apósitos y para proteger zonas sanas y/o propensas a la aparición de ampollas.
- **Venda elástica cohesiva:** se utiliza en aquellas zonas donde se quiere ejercer un poco de presión o compresión.
- **Venda de algodón elástica:** se utiliza en zonas propensas a la fricción, ya que la venda se encuentra en contacto con la piel.
- **Malla tubular:** se utiliza para sujetar las vendas anteriores.

Para favorecer la calidad de vida en las personas con EB se realizan vendajes por segmentos para proporcionar mayor libertad de movimiento. En las piernas se coloca un vendaje del muslo a la rodilla y otro del pie a la rodilla. En los brazos se comienza desde la parte superior, del hombro al codo, y de la mano al codo. En aquellos tipos de EB que llevan asociados complicaciones músculo-esqueléticas, como la sindactilia (fusión interdigital), los espacios interdigitales se separan con el vendaje si presentan lesiones y de forma preventiva, se realiza a modo de guante, tenedor, mediante tiras, etc. La mano se venda siempre abierta y con los dedos estirados.

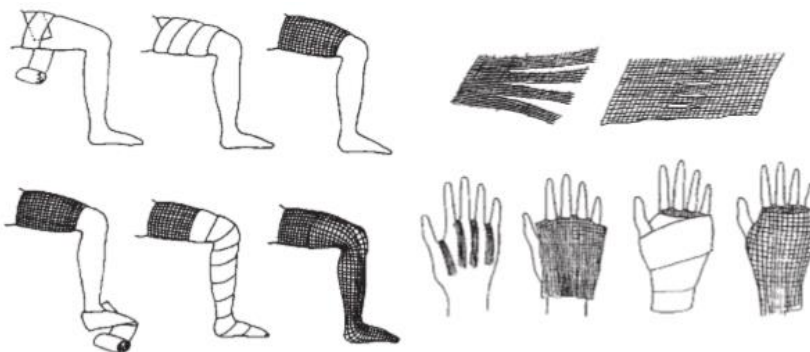


Imagen: Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado;

2008 [acceso 10 de enero de 2010]. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>

Fuentes:

- Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez M. C, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. [monografía en Internet]. Minist Sanid y Consum - Cent publicaciones paseo del prado; 2008 [acceso 10 de enero de 2010]. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/EpidermolisisBullosa.htm>
- DEBRA. Procedimiento de curas en afectado de epidermolisis bullosa. 2014; 6:10–25.
- Domínguez E, Romero N. La importancia del vendaje en EB. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2013 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/N44_2013_La-Importancia_vendajes.pdf

Anexo X: Productos dirigidas a heridas infectadas.

Soluciones limpiadoras La más utilizada es la solución salina al 0'9% estéril (suero fisiológico), pero en muchas ocasiones, estos productos son sustituidos por el baño.

Antimicrobianos Encargados de destruir los microorganismos o inhibir su crecimiento y división. Los antibióticos, los antisépticos y los desinfectantes se encuentran en este grupo. La polihexanida (Prontosan®) es un microbiano tópico, que gracias a su efecto selectivo elimina los microorganismos sin interactuar con las células del propio organismo. En cambio, los antisépticos no tienen efecto selectivo por lo que a altas concentraciones pueden ser tóxicos y generar resistencias.

Apósitos de plata Controlan la carga microbiana. Además, son la primera elección ante heridas infectadas. Al comienzo del tratamiento con este tipo de apósitos se debe realizar un periodo de 2 semanas de "prueba" para valorar su eficacia. Si después de este periodo la lesión ha mejorado y han desaparecido los signos de infección, se retira el apósito; si la infección persiste, se mantiene el apósito y se aumentan las revisiones; si no hay mejora, se reevalúa la situación.

Antibióticos tópicos Su uso está limitado por las resistencias que puede originar. Además, está sujeto a curas con pauta horaria. Los antibióticos tópicos aconsejados son: nitrofuril (Furacín®),

fusidato sódico (Fucidine®), mupirocina (Bactroban®), sulfadiazina argéntica.

Antibióticos sistémicos

Siempre por orden médica.

En primer lugar, se identifica al patógeno y se selecciona el antibiótico más apropiado.

Fuente: elaboración propia basada en el artículo de la Asociación DEBRA. Identificación de heridas infectadas en EB. [monografía en Internet]. Rev Estar bien. 2015 [acceso 8 de enero de 2020]. Disponible en: https://www.pieldemariposa.es/wp-content/uploads/2019/03/Identificacion-heridas-infectadas-ESTARBIEN_46.pdf