

2



guía de práctica clínica
para el cuidado de la piel y
mucosas en personas con
epidermolisis bullosa

2



guía de práctica clínica
para el cuidado de la piel y
mucosas en personas con
epidermolisis bullosa



Servicio Andaluz de Salud
CONSEJERÍA DE SALUD

Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía
© 2009 Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía
Avda. de la Constitución, 18. 41071 Sevilla. Telf: 955 00 63 00
<http://www.sas.junta-andalucia.es/>

Asesora técnica editorial: Antonia Garrido Gómez

Producción editorial: Artefacto

Impresión: Escandón Impresores

I.S.B.N.: 978.84-691-8440-0

D.L.:

Coordinación, autoría, colaboración, revisión y acreditación

Coordinación

Sergio Romeo López Alonso
Rocío Ascensión García Aguilar
Bienvenida Gala Fernández
Rosa María Pérez Hernández

Autoría

Felipe Cañadas Núñez
Lorenzo Pérez Santos
Pedro Martínez Torreblanca
María Teresa Pérez Boluda (Coordinadora de autores)

Autoría de fotos

Felipe Cañadas Núñez
Lorenzo Pérez Santos
Asociación Española de Epidermolisis Bullosa

Colaboración

Elisabete Gonçalves
Joan Enric Torra i Bou

Revisión

Francisco Pedro García Fernández
Sergio Romeo López Alonso
Rocío García Aguilar
Carmen Santos Millán
Manuel Reina Jiménez

Acreditación

- *Ulcesur. Asociación Andaluza para el Estudio e Investigación de Heridas, Úlceras y Quemaduras*
- *Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas Crónicas (GNEAUPP)*



Apoyada por

Asociación Española de Epidermolisis Bullosa

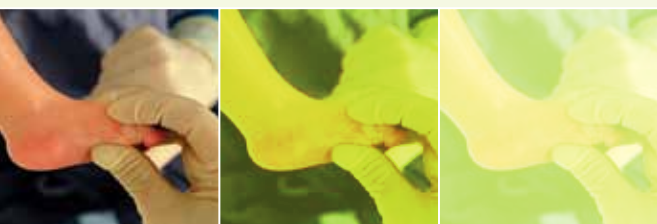


Financiación

Dirección General de Asistencia Sanitaria. Servicio Andaluz de Salud

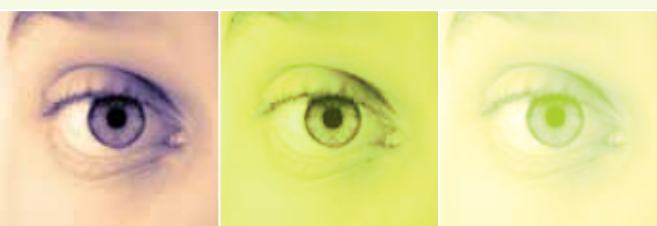
Conflicto de Intereses

Todos los autores de la guía han declarado la ausencia de conflictos de intereses



Índice_1

| | |
|--|-----------|
| ‣ Coordinación, autoría, colaboración, revisión y acreditación | 1 |
| ‣ Presentación | 7 |
| ‣ Resumen de las recomendaciones | 9 |
| 1. Introducción | 15 |
| 1.1. Definición | 15 |
| 1.2. Etiopatogenia | 16 |
| 1.3. Epidemiología: indicadores y costes | 18 |
| 2. Objetivos | 19 |
| 3. Población diana para el uso de la guía | 19 |
| 4. Metodología para la elaboración de la guía | 21 |
| 5. Estrategias de difusión, diseminación e implementación | 25 |
| 6. Valoración general y diagnóstico | 27 |
| 6.1. Algoritmo diagnóstico para el cuidado de la piel y mucosas | 31 |
| 7. Prevención | 33 |
| 7.1. Enseñanza: proceso de enfermedad (NIC 5602) | 33 |
| 7.2. Cuidados de la piel: tratamiento tópico (NIC 3584) | 34 |
| - Valoración del riesgo | 34 |
| - Cuidados del recién nacido | 34 |
| - Cuidados de la piel y mucosas | 35 |
| - Manejo de presiones | 36 |
| 7.3. Mantenimiento de la salud bucal (NIC 1710) | 37 |
| 7.4. Terapia nutricional (NIC 1120) | 38 |
| 7.5. Algoritmo diagnóstico para la prevención de lesiones | 39 |
| 7.6. Seguimiento de las personas con EB | 39 |



índice_2

| | |
|---|-----------|
| 8. Tratamiento | 41 |
| 8.1. Cuidados de las heridas (NIC 3660) | 41 |
| - Aspectos generales del manejo local de la lesión | 41 |
| - Limpieza de la lesión | 41 |
| - Desbridamiento | 42 |
| - Cura en ambiente húmedo: manejo del exudado, elección de apósito y cuidados de la piel perilesional | 43 |
| - Manejo de la carga bacteriana | 47 |
| - Algoritmos terapéuticos | 51 |
| 8.2. Terapia Nutricional (NIC 1120) | 52 |
| 8.3. Restablecimiento de la salud bucal (NIC 1730) | 53 |
| 8.4. Seguimiento de los pacientes con EB | 54 |
| 9. Material recomendado a disponer | 55 |
| 10. Indicadores epidemiológicos y de calidad | 57 |
| 11. Continuidad de cuidados: circuitos de coordinación y estándares de registro | 59 |
| 11.1. Circuitos de coordinación entre niveles asistenciales | 59 |
| 11.2. Estándares de registro | 62 |
| 11.3. Continuidad de información clínica | 66 |
| 12. Asociaciones e información sobre EB en la Web | 67 |
| 13. Imágenes sobre Epidermolisis Bullosa | 69 |
| 14. Bibliografía | 71 |



presentación

Con la publicación de esta Guía de Práctica Clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con Epidermolisis Bullosa, el Servicio Andaluz de Salud continúa cumpliendo su compromiso con la población cuya salud presenta una mayor fragilidad. En este sentido, pone a disposición de los profesionales un instrumento que permita el mejor abordaje de este problema de salud.

La Epidermolisis Bullosa se considera una enfermedad rara por presentar una incidencia inferior al 5 por 10.000 habitantes. La dificultad para afrontar y adaptarse a esta enfermedad se debe fundamentalmente al desconcierto que produce el desconocimiento de la enfermedad en el momento del diagnóstico así como el aislamiento y falta de contacto con otras personas afectadas, el desconocimiento de centros sanitarios de referencia y a la dificultad para el tratamiento de la enfermedad.

Por ello, se hace indispensable normalizar, protocolizar y fomentar el cuidado, tratamiento y ayudas técnicas que puedan facilitar la vida de estas personas.

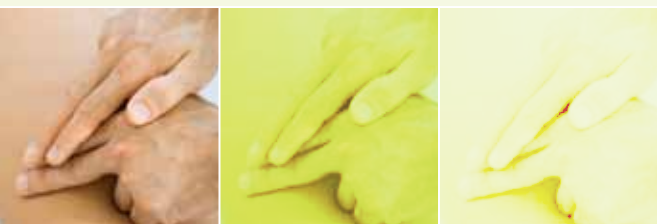
Sensible a esta situación, la Consejería de Salud, a través del Servicio Andaluz de Salud, ha mantenido una serie de contactos con la Asociación Española de Epidermolisis Bullosa con el fin de trabajar juntos para la mejor asistencia sanitaria dirigida a estas personas.

Fruto de este esfuerzo conjunto y del trabajo de profesionales y asociación, ha sido la elaboración de esta guía de práctica clínica para el cuidado a personas con Epidermolisis Bullosa, incidiendo en la mejora de piel y mucosas.

Esta guía ha contado con enfermeras expertas de toda Andalucía, obteniendo asesoramiento y colaboración por parte de otros profesionales de ámbito nacional. A su vez, se han introducido aspectos metodológicos vanguardistas para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, como son la clasificación de evidencias GRADE o las Normas de Calidad de los Procesos Asistenciales Integrados, taxonomías enfermeras, además de servirse del AGREE como instrumento de evaluación de su calidad metodológica.

Quiero agradecer por tanto a todas y todos los profesionales así como a la Asociación Española de Epidermolisis Bullosa su colaboración en la elaboración de esta guía que el Servicio Andaluz de Salud se compromete a impulsar para mejorar la asistencia de las personas afectas de esta enfermedad.

José Luis Gutiérrez Pérez
Director Gerente
Servicio Andaluz de Salud



resumen de las recomendaciones

› PREVENCIÓN

Enseñanza: Proceso de Enfermedad (NIC 5602)

| | |
|--|---------------------------|
| Proporcione información a las personas cuidadoras acerca de la enfermedad. ^{21,30-32} | EVIDENCIA MODERADA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Instruya a la persona con EB y a su familia sobre las medidas para prevenir / minimizar lesiones. ¹⁴ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

Cuidados de la piel: Tratamiento Tópico (NIC 3584)

Valoración del riesgo

| | |
|---|---------------------------|
| Todas las personas con EB presentan riesgo de lesiones en la piel y mucosas. ¹²⁻¹⁴ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

| | |
|---|-----------------------|
| Registre la valoración y el plan de cuidados. ²⁹ | EVIDENCIA ALTA |
|---|-----------------------|

Cuidados del recién nacido

| | |
|---|---------------------------|
| No utilice etiquetas identificativas de plástico ya que pueden producir lesiones en la piel. ^{33,34} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Ate el cordón umbilical mediante ligadura, no con pinza, para evitar ampollas. ^{33,34} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

| | |
|--|---------------------------|
| Evite colocar al bebé en una incubadora si no existe indicación médica, ya que el calor y la humedad pueden propiciar la aparición de ampollas. ^{33,34} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Acueste al bebé sobre una colchoneta suave de forma que se le pueda coger sin correr ningún riesgo de dañar su piel. ^{33,34} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

| | |
|--|---------------------------|
| Para coger al bebé, se debe poner una mano bajo la cabeza y la otra bajo las nalgas, evitando cogerlo por debajo de las axilas. ^{33,34} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

Cuidados de la piel y mucosas

| | |
|---|---------------------------|
| Hidrate la piel para restaurar la humedad. ³⁹⁻⁴² | EVIDENCIA MODERADA |
|---|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Aplique productos de fotoprotección en zonas epitelizadas. ^{45,46} | EVIDENCIA MODERADA |
|---|---------------------------|

| | |
|--|---------------------------|
| Mantenga una temperatura uniforme, evitando cambios bruscos. ^{23,35,36} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Evite usar sondas rectales y enemas. ^{33,37} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| No use elementos adhesivos sobre la piel (apósitos, electrodos). ^{31,33,38} | EVIDENCIA MUY BAJA |

Manejo de presiones

| | |
|---|---------------------------|
| Los apósitos hidrocelulares no adhesivos con capacidad de manejo de la presión protegen de la presión o fricción. ⁴⁷⁻⁵² | EVIDENCIA MODERADA |
| Enseñe a la persona con EB y/o personas cuidadoras a reposicionarse a intervalos frecuentes para redistribuir el peso y la presión. ^{21,32,53-56} | EVIDENCIA MODERADA |
| Evite la fricción al movilizar a la persona con EB. ⁵³ | EVIDENCIA BAJA |
| Evite largos periodos de sedestación o decúbitos. Las superficies de reposo deben ser especiales para el manejo de la presión (espumas viscolásticas, aire alternante o fibras siliconizadas). ⁵⁷⁻⁵⁹ | EVIDENCIA ALTA |
| Proteja la piel del brazo con vendas de algodón debajo del manguito de presión arterial y compresor. ³⁸ | EVIDENCIA MUY BAJA |

Mantenimiento de la salud bucal (NIC 1710)

| | |
|---|---------------------------|
| Establezca un programa de educación para mantener la salud bucal, dirigida fundamentalmente al entorno familiar que realice los cuidados. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Realice ejercicios diarios para paliar la microstomía. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
| El examen de la cavidad oral debe ser periódico. ^{20,60-62} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| La limpieza bucal debe ser rigurosa. ^{20,23,30,61} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Use soluciones fluoradas, ya que disminuyen el riesgo de caries. ^{30,62} | EVIDENCIA MODERADA |

Terapia nutricional (NIC 1120)

| | |
|--|---------------------------|
| Siempre que sea posible, se recomienda el uso de alimentación por vía oral. ^{33,63} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Establezca una dieta rica en fibra para evitar el estreñimiento. Evite el uso de sondas rectales. ²³ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

› TRATAMIENTO

Cuidados de las heridas (NIC 3660)

Aspectos generales del manejo local de la lesión

| | |
|---|---------------------------|
| Realice una valoración general de las lesiones. ³⁴ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

Limpieza de la lesión

| | |
|---|---------------------------|
| Limpie las heridas con suero fisiológico, agua destilada o agua potable. ^{64,65} | EVIDENCIA MODERADA |
|---|---------------------------|

| | |
|--|-----------------------|
| El lavado de la lesión debe hacerse por irrigación nunca de forma mecánica para no dañar los tejidos. ⁶⁶⁻⁷³ | EVIDENCIA BAJA |
|--|-----------------------|

| | |
|--|---------------------------|
| El uso de antiséptico debe ser valorado dependiendo del momento evolutivo de curación. Su uso rutinario en la limpieza no está indicado. ^{66,74,75} | EVIDENCIA MODERADA |
|--|---------------------------|

Desbridamiento

| | |
|--|---------------------------|
| La limpieza y el desbridamiento efectivos minimizan la contaminación y mejoran la curación ya que eliminan los niveles altos de bacterias en heridas que contienen tejidos desvitalizado. ^{66,67,76-79} | EVIDENCIA MODERADA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Drene el líquido de las flictenas dejando el techo de la misma intacto. ^{34,84-88} | EVIDENCIA MODERADA |
|---|---------------------------|

| | |
|--|-----------------------|
| El uso de desbridantes enzimáticos facilita la cicatrización de la herida. ^{78,89-92} | EVIDENCIA BAJA |
|--|-----------------------|

Cura en ambiente húmedo (CAH): manejo del exudado, elección de apósito y cuidados de la piel perilesional

| | |
|--|---------------------------|
| La cura en ambiente húmedo ha demostrado mayor efectividad clínica y rentabilidad que la cura tradicional. ⁹³ | EVIDENCIA MODERADA |
| No hay diferencias en la efectividad clínica (cicatrización) de un tipo de productos de tratamiento en ambiente húmedo sobre otros. Por tanto, considere otros elementos para su selección como el tipo de tejido, el exudado, la localización, la piel perilesional y el tiempo del cuidador. ⁹³ | EVIDENCIA ALTA |
| Los apósitos hidrocoloides ejercen un efecto de absorción y mantenimiento del exudado. ¹⁰⁶⁻¹⁰⁸ | EVIDENCIA BAJA |
| Los apósitos hidrocelulares han demostrado mayor capacidad de absorción de exudado que apósitos hidrocoloides. ¹⁰⁹⁻¹¹¹ | EVIDENCIA BAJA |
| Los apósitos con silicona protegen la piel perilesional y piel ya epitelizada. ¹¹⁶ | EVIDENCIA MODERADA |
| La cura tradicional sin apósitos de cura en ambiente húmedo pero con una gestión adecuada del exudado es efectiva en el cuidado de este tipo de lesiones. ¹¹⁸ | EVIDENCIA MUY BAJA |
| En las personas con EB la utilización de un vendaje encima de alguna o de todas las lesiones cubiertas con apósitos de CAH facilita la sujeción de los mismos así como la protección de la piel. ^{13,119} | EVIDENCIA BAJA |
| Utilice vendajes suaves en combinación con vendas tipo cohesivo. ^{13,119} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| El vendaje de los dedos se hará uno a uno para prevenir la sindactilia. ^{31,119} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Utilice medidas coadyuvantes para el manejo del dolor (por ejemplo cura en ambiente húmedo, el horario reglado, o humedecer los apósitos). ^{68-70,120} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Proteja la piel perilesional del exceso de exudado con películas de poliuretano. ¹²¹ | EVIDENCIA MUY BAJA |

Manejo de la carga bacteriana

| | |
|---|---------------------------|
| Los apósitos liberadores de plata son una opción de gran utilidad en pacientes con EB. ^{124,125} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| La sulfadiacina argéntica es el quimioterápico de elección en lesiones con signos de infección. ^{66,122,123} | EVIDENCIA MODERADA |

| | |
|--|--------------------|
| Las lesiones sin signos aparentes de infección, pero que presenten otros signos como retraso del crecimiento, aumento del exudado, del dolor, decoloración, etc, son sugerentes de colonización crítica y deben ser tratadas como infectadas. ^{138,139} | EVIDENCIA BAJA |
| Una vez resuelta la colonización crítica o la infección, cambie a productos específicos para la fase de granulación. ¹⁴⁰ | EVIDENCIA BAJA |
| Sólo se recomienda el uso de antibióticos sistémicos cuando existe diseminación de la infección (celulitis, sepsis, etc.). ¹⁴¹ | EVIDENCIA ALTA |
| La prevención de la infección mediante el uso de antibióticos sistémicos con carácter profiláctico no debe recomendarse. Existen estudios que demuestran que su uso no tiene una utilidad manifiesta, al menos usados de manera sistemática. ¹⁴¹ | EVIDENCIA ALTA |
| En la medida de lo posible, evite los cultivos mediante biopsia tisular en las personas con EB. ^{44,142,143} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Los cultivos realizados con hisopo pueden orientar en el cuidado de estas heridas. ^{66,138} | EVIDENCIA MUY BAJA |

Terapia nutricional (NIC 1120)

| | |
|---|--------------------|
| Determine, en colaboración con las unidades de nutrición y dietética, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias de alimentación. ²³ | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Valore el uso de suplementos específicos con arginina y glutamina. ¹⁴⁵⁻¹⁵¹ | EVIDENCIA MODERADA |

Restablecimiento de la salud bucal (NIC 1730)

| | |
|---|--------------------|
| Si el bebé presenta la boca muy dañada, use alimentador especial. ^{30,34} | EVIDENCIA BAJA |
| Para la prevención de posibles infecciones en la cavidad oral, use enjuagues con productos que contengan clorhexidina en concentración igual o superior al 0,12% y que estén exentos de alcohol en su composición. ¹⁵² <i>La Asociación Española de Epidermolisis Bullosa recomienda el uso de colutorios cada 3 meses durante 15 días a razón de 3 veces al día, tras la ingesta de las principales comidas.</i> | EVIDENCIA MODERADA |
| Use productos barrera de la mucosa y agentes protectores. ¹⁵⁶⁻¹⁶¹ | EVIDENCIA MUY BAJA |



1. introducción

La elaboración de una guía de práctica clínica tiene como finalidad servir de herramienta para la toma de decisiones. Contribuye a disminuir la variabilidad y a mejorar la calidad de los cuidados al basarse estos en el mejor conocimiento disponible del momento. Las guías de práctica clínica son un apoyo para el profesional, facilitan la elección y secuencia de las intervenciones, y su utilización puede tener un impacto potencialmente demostrable en los resultados de la atención. Las guías no sustituyen el juicio clínico. Un atributo fundamental es que no deben interferir con el razonamiento del profesional, sino que su utilización cotidiana se debe acompañar de reflexión y crítica de sus recomendaciones.¹⁻⁴

La producción de guías de práctica clínica se inició hace más de diez años y se calcula que existen aproximadamente 2.500 guías, ya sean publicadas o accesibles electrónicamente. En su inicio, las guías fueron construidas como revisiones bibliográficas de un tema, o bien estaban basadas en el consenso de expertos. En los últimos años, la mejora de la metodología ha evolucionado rápidamente.^{5, 6} Actualmente, están definidos los pasos para su construcción, los cuales se fundamentan en evidencia para cada una de las recomendaciones. Esto hace que las guías de práctica clínica sean un instrumento útil, que brinda al profesional sanitario la oportunidad de incorporar en su práctica diaria información actualizada, producto de la investigación científica.⁴

La Epidermolisis Bullosa Hereditaria se define como un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes, que se caracterizan por la susceptibilidad de la piel y las mucosas a separarse de los tejidos subyacentes ante mínimos traumatismos.⁷ No obstante, a pesar de ser una enfermedad hereditaria, existe un subtipo muy infrecuente cuya transmisión no es genética: la Epidermolisis Bullosa adquirida (Código CIE: L12.3). La prevención de traumatismos y la cura de heridas se convierte para estas personas, y para las que las cuidan, en una constante en sus vidas.

La baja casuística de la EB hace que, en la mayoría de casos, los profesionales al cuidado de este tipo de personas carezcan de una información básica acerca de los cuidados necesarios a estos pacientes y, por ende, existe la posibilidad de una alta variabilidad en la práctica clínica, motivo por el cual se justifica la elaboración de esta guía.⁸

1.1. Definición.

El término Epidermolisis Bullosa fue descrito por primera vez por Köbner en 1886.⁹⁻¹¹ La Epidermolisis Bullosa Hereditaria (EB) se define como un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes que se caracterizan por la susceptibilidad de la piel y mucosas a separarse de los tejidos subyacentes ante mínimos traumatismos. Las personas con EB presentan una piel frágil que forma ampollas ante traumatismos menores.⁷ Se dice que las personas que padecen EB tienen la piel tan frágil como las

alas de una mariposa, por eso los niños y niñas que la padecen son conocidos como “niños mariposa”.¹² Algunas formas de la enfermedad pueden implicar a la mucosa oral, aparato gastrointestinal, sistema pulmonar, músculos, o vejiga, siendo evidentes, en la mayoría de los casos, en el momento del nacimiento.¹³

La ampolla de la piel es el signo principal en la EB. El cuidado de las lesiones cutáneas se basa fundamentalmente en: hacer frente a los signos y síntomas, proteger la piel, mucosa oral y gastrointestinal, y conseguir la mejor adaptación posible para las actividades de la vida diaria.^{13,14}



Lesión cutánea en zona cicatricial ambas rodillas.



Ampolla axilar producida por uso incorrecto de apósito adhesivo.

1.2. Etiopatogenia.

El origen de la EB es una serie de anomalías genéticas que producen una alteración de las proteínas que intervienen en la unión de la dermis y la epidermis.¹³ Estas alteraciones se traducen en fragilidad cutánea y tendencia a formar ampollas que posteriormente se convertirán en úlceras cutáneas.¹⁰

La EB no es infecciosa ni contagiosa. Al tratarse de una enfermedad genética no existe riesgo de contraer la enfermedad a través de otras personas. Un “niño o niña mariposa” mantiene su enfermedad durante toda la vida, pero no puede variar de un tipo a otro. Si padece una variedad leve, ésta no va empeorar con el tiempo hasta convertirse en otra más grave.¹²

Al tratarse de una enfermedad genética no existen factores de riesgo externos para evitarla. Se transmite tanto como factor dominante como recesivo, dependiendo de si los padres la padecen o son portadores sanos. La terapia génica es actualmente la única forma de evitar la enfermedad.¹²

Se han identificado unos veinte subtipos de EB, cada uno de los cuales tiene síntomas característicos. Las diversas formas pueden agruparse en tres tipos principales (tabla 1):^{10,12-15}

Tabla 1. Clasificación de las diferentes formas de EB

| TIPOS | LOCALIZACIÓN |
|--|---|
| <p>EB Simple (Patrón herencia: autosómico dominante). Los subtipos más frecuentes son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • EB simple tipo Weber-Cockayne: <ul style="list-style-type: none"> - Es el más frecuente. Aparece sin relación a la edad. Se caracteriza por ampollas de paredes gruesas en pie y manos tras un ejercicio importante o trabajo manual. • EB simple tipo Köbner (generalizada): <ul style="list-style-type: none"> - Comienza al nacer o infancia. Se caracteriza por aparecer ampollas tras leves traumatismos (pies, manos, codos y rodillas). Presenta una curación rápida y cicatrices en zonas con recidivas. Las uñas, dientes y mucosa oral suelen estar respetadas. • EB simple tipo Dowling-Meara (herpetiforme) • EB simple con distrofia muscular • Síndrome de Tallin • EB simple con pigmentación • EB simple autonómica recesiva letal | <p>En la capa basal de la epidermis.</p> |
| <p>EB Juntural o de Unión (Patrón de herencia: autosómico recesivo). Forma menos común. Subtipos más frecuentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • EB juntural con atresia pilórica • EB juntural cicatricial • EB juntural generalizada atrófica benigna: <ul style="list-style-type: none"> - Se presentan ampollas generalizadas, distrofia ungueal y alopecia. Afecta a la mucosa oral y esmalte dental. • EB juntural letal o de Herlitz: <ul style="list-style-type: none"> - Tiene una mortalidad del 40% en el primer año vida. Se presentan ampollas generalizadas al nacer, con afectación digestiva, respiratoria y genito-urinaria. | <p>A nivel de la unión dermoepidérmica.</p> |
| <p>EB Distrófica o Dermolítica. Este tipo de EB presenta distintos subtipos: EB distrófica albopapuloide, EB distrófica dominante, EB pruriginosa, EB Pretibial, Dermolisis bullosa transitoria, EB distrófica recesiva de Hallopeau-Siemens (generalizada, localizada o inversa). Este tipo de EB distrófica o dermolítica puede presentarse en tres formas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dominante: Puede afectar a las mucosas. Las uñas están, a menudo, distróficas. • Recesiva Leve: Aparece al nacer, y se manifiesta con ampollas en zonas acras (manos, pies, nariz y orejas), que tienen una cicatrización atrófica. Presenta poca o nula afectación a mucosas. • Recesiva Grave: Presenta ampollas generalizadas al nacer con recidivas, y se suele acompañar de deformidad en manos y pies (mitón), pérdida ungueal, afectación de la mucosa oral, faríngea, esofágica y anal, desnutrición progresiva con retraso en crecimiento y anemia, defecto en el esmalte dental, caries y parodontitis. En ocasiones, también aparecen lesiones conjuntivales y corneales. | <p>A nivel de la dermis.</p> |

1.3. Epidemiología: indicadores y costes.

La EB afecta a 2 de cada 100.000 personas.⁸ En Andalucía, según datos facilitados por la Asociación de Epidermolisis Bullosa de España (A.E.B.E.), hay 41 personas asociadas. Sin embargo, la AEBE reconoce que existen más personas afectadas que no están asociadas puesto que en las familias con más de un miembro afectado sólo uno de ellos suele constar como socio. Estas 41 personas presentan una afectación por género similar, 21 hombres y 20 mujeres. Su distribución geográfica por Andalucía y por tipo de EB se presenta de la siguiente forma (tablas 2 y 3):

Tabla 2. Distribución de casos de EB en Andalucía

| PROVINCIA | Nº DE CASOS |
|-----------|-------------|
| Almería | 2 |
| Cádiz | 2 |
| Córdoba | 6 |
| Granada | 7 |
| Huelva | 3 |
| Jaén | 3 |
| Málaga | 9 |
| Sevilla | 9 |

Fuente: AEBE. año 2006

Tabla 3. Distribución por tipos de EB en Andalucía

| TIPOS DE EB | Nº DE CASOS |
|---------------|-------------|
| EB Simple | 7 |
| EB Juntural | 1 |
| EB Distrófica | 33 |

Fuente: AEBE. año 2006

Los costes del cuidado de estas personas suponen una cifra muy elevada aunque difícil de precisar. Esto se debe a que se trata de una enfermedad degenerativa y discapacitante que requiere ayuda continuada, curas con numeroso material y tiempo, ingresos hospitalarios y cuidados continuos durante toda la vida.

2. objetivos

Objetivos generales:

- > Mejorar la salud y la calidad de vida de las personas con EB.
- > Mejorar la calidad de vida de los familiares que cuidan a las personas afectadas de EB.

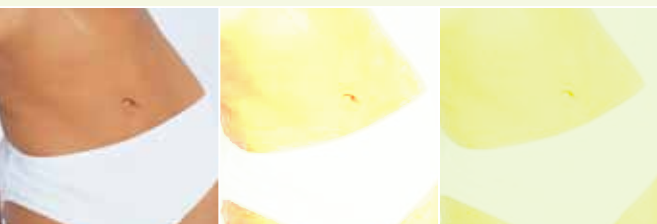
Objetivos específicos:

1. Reducir la variabilidad e incertidumbre en la práctica clínica diaria, orientando la toma de decisiones correctas con directrices basadas en la evidencia científica sobre la atención a las necesidades de cuidados de las personas afectas de EB.
2. Mejorar la formación de los profesionales, las personas con EB y las personas cuidadoras, ofreciéndoles las mejores evidencias científicas disponibles.
3. Promover la adecuada utilización de las tecnologías sanitarias, orientando la priorización de los recursos.
4. Reducir los riesgos de conflictos en el cuidado, mediante la adopción de decisiones clínicas consensuadas.
5. Identificar áreas de investigación en el cuidado que precisan las personas con EB.

3. población diana para el uso de la guía

La primera parte de esta guía va dirigida a todos los profesionales del Servicio Andaluz de Salud que proporcionen atención sanitaria a personas con EB, independientemente del nivel asistencial donde presten sus servicios, principalmente a enfermeras.

La segunda parte de esta guía relativa a la información dirigida a pacientes y personas cuidadoras está enfocada a las familias en las que uno o más miembros están afectados por esta enfermedad, y a aquellas familias que no la padecen pero tienen predisposición genética.



4. metodología para la elaboración de la guía

Esta guía ha sido elaborada y revisada por enfermeras pertenecientes al Sistema Sanitario Público de Andalucía (SSPA) de diferentes niveles asistenciales con amplia experiencia clínica, docente e investigadora. Además ha contado con la colaboración de profesionales externos al SSPA pero con un firme compromiso con el cuidado de las personas afectadas de EB.

En la fase previa a la elaboración de esta guía, se realizó un análisis estratégico de la situación sobre la atención a las heridas crónicas en Andalucía, mediante una técnica grupal en la que se realizó un análisis DAFO, identificando las principales Debilidades, Fortalezas, Amenazas y Oportunidades de dicha atención.

A partir de este análisis, se constituyeron los diferentes grupos de trabajo para establecer los contenidos que deberían incluir las distintas guías a desarrollar.

Se consensuaron los métodos sistemáticos para la búsqueda de la evidencia. Así se definió:

- > **Estrategia de búsqueda (bases de datos a consultar, periodo de búsqueda, términos de búsqueda y sistema de búsqueda inversa).**
- > **Posibilidades de acceso al documento tanto electrónico como manual a través de los recursos disponibles por el Sistema Sanitario Público Andaluz.**

En este sentido, la búsqueda bibliográfica para la elaboración de esta guía se realizó atendiendo a:

- > **Términos y Palabras Clave para la solicitud de búsqueda bibliográfica relacionados específicamente con la EB y con las heridas en general. Entre los específicos de la EB, cabe destacar: “Epidermolisis Bullosa”, “Cuidados & Epidermolisis Bullosa”, “Ampollas / Flictenas”, “Evidencias & Epidermolisis Bullosa” y “Epidermolisis ampollar”.**
- > **Idiomas usados en la búsqueda bibliográfica: inglés, español, francés, portugués y alemán.**
- > **Periplo de búsqueda que abarca todos los artículos indexados desde el arranque de las bases de datos hasta el primer semestre de 2008.**

> **Las fuentes de información usadas han sido:**

- Base de datos electrónicas primarias (Cuiden, Cuiden Plus, Medline - PubMed, Cinahl).
 - Publicaciones secundarias (Evidenced Based Nursing, Evidentia, Instituto Joanna Briggs, Bandolier...)
 - Hemerotecas electrónicas (Cantárida, Sience Direct, OVID, Las Casas).
 - Base de datos de revisiones sistemáticas (Cochrane Library, DARE).
 - Buscadores (Google, Yahoo...).
 - Información on-line www.aebe-debra.org/eb.htm, www.dermis.net, www.debrachile.cl, www.debra-internacional.org, www.ebinfoworld.com etc. (Ver bibliografía).
 - Búsqueda manual en revistas.
 - Experiencias y entrevistas a personas con EB y personas cuidadoras familiares a través de la Asociación Española de Epidermolisis Bullosa.
 - Contacto telefónico con hospitales e instituciones sanitarias donde cuiden o se reúnan familiares y personas con EB.
- > **Como criterio para exclusión de búsquedas optamos por desestimar aquellos artículos o trabajos en los que se aprecia falta de independencia editorial, resultados con inconsistencias o falta de rigor metodológico. Aquellos artículos que aún perteneciendo a alguna parte interesada, se consideraban posibles generadores de evidencia, se enviaban a dos investigadores externos para que evaluaran su calidad.**

La lectura crítica de los estudios recuperados se ha realizado mediante las herramientas puestas a disposición de los profesionales para tal fin por el Critical Appraisal Skill Programme en Español (CASPe).

A las directrices para el cuidado de la piel y mucosas se les ha asignado un nivel de evidencia acorde a la clasificación GRADE.^{16,17} Este instrumento es fruto de un consenso internacional ante las múltiples y diferentes clasificaciones existentes.^{16,17}

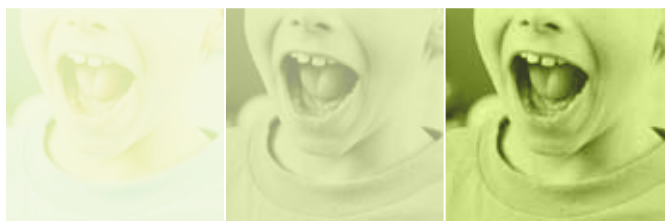
El consenso formal ha sido el método usado para las recomendaciones de esta guía para las que no se han encontrado estudios ni artículos de opinión, no habiendo encontrado áreas específicas de desacuerdo.¹⁸ Este método ha permitido asignar también un nivel de evidencia según la clasificación GRADE.

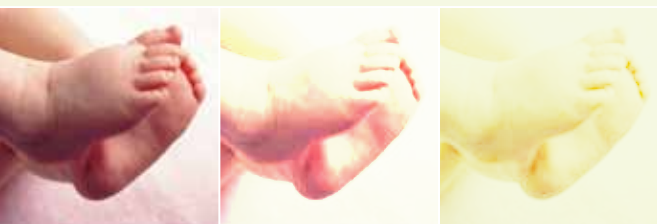
Esta clasificación GRADE categoriza las directrices partiendo del diseño del estudio, pero aumenta o disminuye el nivel de la misma considerando otros elementos, fundamentalmente la calidad del estudio, la consistencia del mismo y el tipo de evidencia generada (directa o indirecta). De este modo, se establecen cuatro niveles para su recomendación:^{16,17}

| NIVEL DE EVIDENCIA | DESCRIPCIÓN |
|--------------------|--|
| ALTA | Es muy poco probable que nuevos estudios cambien la confianza que se tiene en el resultado estimado. |
| MODERADA | Es probable que nuevos estudios tengan un impacto en la confianza que se tiene y puedan modificar el resultado. |
| BAJA | Es muy probable que nuevos estudios tengan un impacto importante en la confianza que se tiene y/o puedan modificar el resultado. |
| MUY BAJA | El resultado no ha sido demostrado. |

Es preciso mencionar que la presencia de un nivel de evidencia Bajo o Muy Bajo **no es** sinónimo de mala evidencia, sino que refleja la falta de estudios que confirmen o desmientan el resultado, o que éstos son estudios cualitativos, consenso de expertos, etc. La escala Grade otorga inicialmente a este tipo de estudios el nivel de evidencia “Muy Bajo”.^{16,17} La baja prevalencia de la enfermedad dificulta el fomento de la investigación sobre genética, ensayos clínicos y nuevos tratamientos. Es precisamente esta escasez de investigaciones la que hace que los niveles de evidencia que obtienen la mayoría de las recomendaciones de esta guía sean bajos o muy bajos.

Esta guía de práctica clínica se revisará cada 4 años de forma exhaustiva, con la participación de un grupo de referencia que hará revisiones anuales de la nueva información científica disponible y de los nuevos materiales que se presenten en el mercado.





5. estrategias de difusión, diseminación e implantación

5.1. Difusión.

- Envío de la Guía a las Direcciones de Enfermería de Hospitales, Direcciones de Cuidados de los Distritos de Atención Primaria e Instituciones Socio-Sanitarias donde haya constancia de la existencia de personas con EB para su reparto entre los responsables de las distintas unidades de hospitalización, centros de salud y responsables sanitarios respectivamente.
- Difusión electrónica a través de la Web del Servicio Andaluz de Salud y otras Web del Sistema Sanitario Público de Andalucía.

5.2. Diseminación.

- Presentación de la Guía a las diferentes Direcciones de Enfermería de Hospitales y Direcciones de Cuidados de los Distritos de Atención Primaria e Instituciones Socio-Sanitarias donde haya constancia de personas con EB.
- Establecimiento de estrategias locales de diseminación de la Guía que deben incluir:
 - Talleres formativos para profesionales que implanten esta guía, con el compromiso de diseminación en sus unidades o centros de salud.
 - Talleres formativos para profesionales que cuiden a personas afectas de EB.
- Elaboración de póster, con la información más relevante que incluya los algoritmos de actuación.

5.3. Implementación.

- En aquellos Distritos y hospitales donde se traten a personas afectadas de EB, se nombrarán responsables de implantar esta guía entre los profesionales que vayan a tratarlas. Además, trabajarán de manera coordinada y conjunta en la planificación de los cuidados de las personas afectadas.
- Auditorías internas y externas (se auditaran registros enfermeros donde debe constar la valoración inicial y focalizada, seguimiento, intervenciones realizadas, nombre y apellidos de la enfermera referente...).
- Análisis e informe de implantación mediante encuestas a responsables de implantar la guía y profesionales que sirvan de retroalimentación, en aquellos Distritos o unidades de hospitalización donde se traten a personas afectadas de EB.



6. valoración general y diagnóstico

La valoración global de la persona afectada de EB deberá incluir el estado general de salud y posibles enfermedades concomitantes.

La valoración general se define como un proceso diagnóstico, multidimensional e interdisciplinar, que tiene como finalidad contabilizar las capacidades y problemas biopsicosociales de la persona con EB. Esta valoración sirve para establecer un plan integral de tratamiento y seguimiento a largo plazo acorde a su estado de salud.¹⁹

Además, la valoración debe ser llevada a cabo por un equipo multidisciplinar que de respuesta a los problemas de salud que presentan estas personas, destacando los siguientes profesionales: Dermatólogo/a, Enfermera/o, Nutricionista, Odontólogo/a, Psicólogo/a, Médico/a de familia y Trabajador/a Social.²⁰

La enfermera incluirá en su valoración:²¹⁻²³

- 1. Historia clínica, con examen físico completo, prestando especial atención a los riesgos de traumatismos y enfermedades que puedan afectar al proceso de cicatrización.**
- 2. Una valoración periódica nutricional con un instrumento validado, asegurando una ingesta de nutrientes adecuada, con suplementos si es preciso, compatible con las características de la persona con EB (dentición, deglución, etc.) y con sus preferencias.²³**
- 3. Una valoración integral que incluya los aspectos psico-sociales, formas de afrontamiento y de adaptación.**
- 4. Valoración del entorno de cuidados, identificando a la persona cuidadora principal y valorando actitudes, habilidades, conocimientos, medios materiales y apoyo social.**

La valoración permitirá a la enfermera referente diagnosticar (mediante los diagnósticos enfermeros, según la NANDA Internacional) las necesidades de cuidados de la persona afectada de EB y de su cuidador/a, establecer criterios de resultado (NOC) y planificar intervenciones con sus actividades (NIC).²⁴⁻²⁸

Una propuesta de diagnósticos para el plan de cuidados estandarizado a personas con Epidermolisis Bullosa es:

- **00126 Conocimientos deficientes.** A pesar de que esta guía se centra en el cuidado de la piel y mucosas, la importancia de conocer la enfermedad y los factores de riesgo de lesión hace necesario que este diagnóstico conste en esta guía.
- **00047 Riesgo de deterioro de la integridad cutánea.**
- **00046 Deterioro de la integridad cutánea,** para personas con lesiones superficiales.
- **00044 Deterioro de la integridad tisular,** para personas con lesiones profundas.
- **00045 Deterioro de la mucosa oral.**

La evolución de los cuidados puede ser realizada mediante los criterios de resultado, según taxonomía de la Nursing Outcomes Classification (NOC):²⁷

- **1803 Conocimiento: proceso enfermedad.** Permite medir la efectividad de la enseñanza con la persona con EB y sus personas cuidadoras.
- **1101 Integridad tisular: Piel y membranas mucosas.** Este criterio sería aplicable no sólo a las personas con riesgo sino también para todos aquellos con heridas instauradas ya que habrá que evitar que aparezcan nuevas lesiones, porque una persona con EB es un paciente de alto riesgo en el que hay que seguir previniendo.
- **1100 Higiene bucal.** Estado de la boca, dientes, encías y lengua.
- **1103 Curación de la herida por segunda intención.** Aplicable a los dos diagnósticos reales de deterioro de la integridad y al deterioro de la mucosa oral.

Para conseguir estos resultados y por tanto subsanar o disminuir el riesgo de aparición de estos diagnósticos, se utilizarán las siguientes intervenciones según taxonomía del Nursing Intervention Classification (NIC):²⁸

- **5602 Enseñanza: proceso enfermedad.** Ayudar al paciente a comprender información relacionada con un proceso de enfermedad específico.
- **3584 Cuidados de la piel: tratamiento tópico.** Aplicación de sustancias tópicas o manipulación de dispositivos para promover la integridad de la piel y minimizar la pérdida de solución de continuidad. (Esta intervención incluye vigilancia de la piel, cambios posturales, manejo de presiones, etc.).
- **1710 Mantenimiento de la salud bucal.** Mantenimiento y fomento de la higiene bucal y la salud dental en pacientes con riesgo de desarrollar lesiones bucales o dentales.

- **1120 Terapia Nutricional.** Administración de alimentos y líquidos para apoyar los procesos metabólicos en un paciente que está malnutrido o con alto riesgo de malnutrición.
- **3660 Cuidados de las heridas.** Prevención de complicaciones de las heridas y estimulación de la curación de las mismas.
- **1730 Restablecimiento de la salud bucal.** Fomento de la curación de un paciente que tiene una lesión dental o de la mucosa bucal.

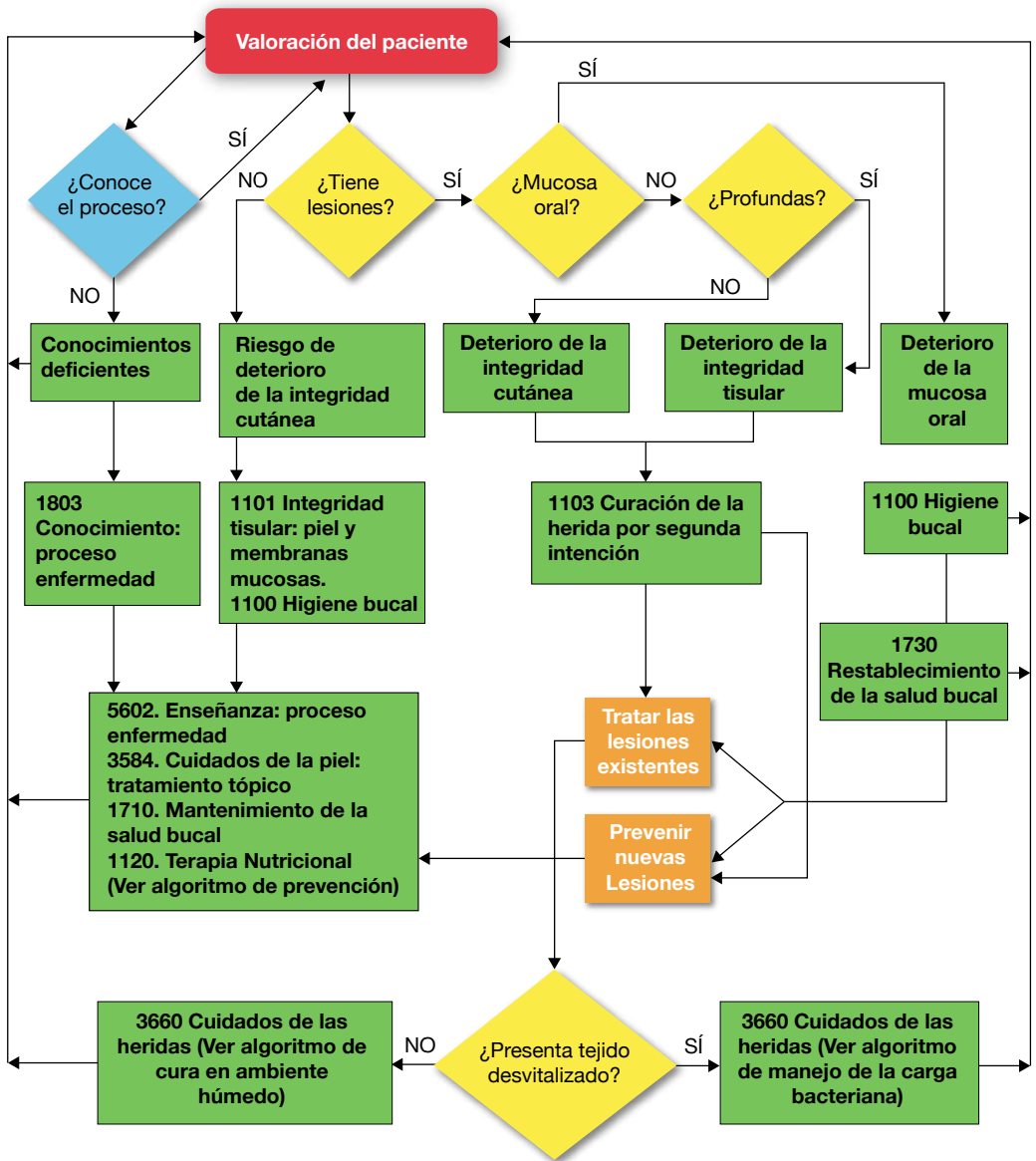
Plan de cuidados para la prevención

| DIAGNÓSTICOS NANDA | CRITERIOS DE RESULTADO (NOC) / INDICADORES | ESCALAS | INTERVENCIONES (NIC) |
|---|--|---|---|
| <p>126 Conocimientos deficientes R/C falta de exposición y M/P la verbalización del problema y seguimiento inexacto de instrucciones</p> <p>47 Riesgo Deterioro de la integridad cutánea R/C alteración genéticas y/o factores mecánicos (fuerzas de presión, fricción y/o cizallamiento)</p> | <p>1803 Conocimiento: proceso enfermedad</p> <p>180302 Descripción del proceso de enfermedad</p> <p>180304 Descripción de los factores de riesgo</p> <p>180309 Descripción de las complicaciones</p> <p>1101 Integridad tisular: piel y membranas mucosas.</p> <p>110101 Temperatura de la piel</p> <p>110111 Perfusion tisular</p> <p>110113 Piel Intacta</p> <p>1100 Higiene bucal</p> <p>110009 Humedad labial</p> <p>110010 Humedad de la mucosa oral y de la lengua</p> <p>110011 Color de la mucosa oral</p> <p>110012 Integridad de la mucosa oral</p> <p>110013 Integridad lingual</p> <p>110014 Integridad de las encías</p> | <p>(1): Ninguno</p> <p>(2): Escaso</p> <p>(3): Moderado</p> <p>(4): Sustancial</p> <p>(5): Extenso</p> <p>(1): Gravemente comprometido</p> <p>(2): Sustancialmente comprometido</p> <p>(3): Moderadamente comprometido</p> <p>(4): Escasamente comprometido</p> <p>(5): No comprometido</p> | <p>5602 Enseñanza: proceso enfermedad</p> <p>3584 Cuidados de la piel: tratamiento tópico</p> <p>1120 Terapia Nutricional</p> <p>1710 Mantenimiento de la salud bucal</p> |

Plan de cuidados para el tratamiento

| DIAGNÓSTICOS NANDA | CRITERIOS DE RESULTADO (NOC) / INDICADORES | ESCALAS | INTERVENCIONES (NIC) |
|---|---|--|--|
| <p>6 Deterioro de la integridad cutánea R/C factores genéticos y/o factores mecánicos (fuerzas de presión, fricción y/o cizallamiento y M/P la presencia de lesiones superficiales</p> | <p>1103 Curación de la herida por segunda intención 110301 Granulación 110321 Disminución del tamaño de la herida</p> | <p>(1): Ninguno (2): Escaso (3): Moderado (4): Sustancial (5): Extenso</p> | <p>3660 Cuidados de las heridas</p> |
| <p>44 Deterioro de la integridad tisular R/C factores genéticos y/o factores mecánicos (fuerzas de presión, fricción y/o cizallamiento y M/P la presencia de lesiones profundas</p> | <p>110303 Secreción purulenta 110307 Eritema cutáneo circundante 110308 Edema perilesional 110312 Necrosis 110314 Fistulización</p> | <p>(1): Extenso (2): Sustancial (3): Moderado (4): Escaso (5): Ninguno</p> | |
| <p>45 Deterioro de la mucosa oral R/C factores genéticos y/o factores mecánicos (fuerzas de presión, fricción y/o cizallamiento y M/P presencia de lesiones</p> | <p>1100 Higiene bucal 110012 Integridad de la mucosa oral 110013 Integridad lingual 110014 Integridad de las encías</p> | <p>(1): Gravemente comprometido (2): Sustancialmente comprometido (3): Moderadamente comprometido (4): Escasamente comprometido (5): No comprometido</p> | |

6.1. Algoritmo Diagnóstico para el cuidado de la piel y mucosas.





7. prevención

Dado que las ampollas de la piel en personas con EB son, muchas de ellas, inevitables,¹²⁻¹⁴ sería útil una etiqueta de intervención (NIC) general sobre prevención de lesiones crónicas, tal como existe para las úlceras por presión (NIC 3540). Ante la inexistencia de esta intervención, se ha optado por seleccionar un número de intervenciones que abarquen todos los cuidados necesarios, a la vez que se han introducido actividades específicas para las personas con EB.

Un cuidado adecuado de la piel y una dieta específica ayudan a prevenir la aparición de un mayor número de ampollas y minimizar el impacto de las consecuencias de esta enfermedad. Además, la baja casuística de la EB hace que, en la mayoría de casos, las enfermeras y los familiares que cuidan a estas personas carezcan de información básica acerca de los cuidados que precisan, pudiendo provocar acciones por parte de la persona con EB o de su persona cuidadora que aumenten la probabilidad de ocasionar lesiones.

El registro que engloba los diagnósticos sobre las necesidades de cuidados, las intervenciones enfermeras para resolver los problemas y así alcanzar los objetivos, es un requisito para personalizar la intervención adaptándose a cualquier situación que pueda darse.²⁹

7.1. Enseñanza: proceso de enfermedad (NIC 5602)

La enseñanza del proceso debe dirigirse tanto a la persona afectada de EB, como a la/s persona/s que lo cuidan. Esta enseñanza debe abarcar el proceso de enfermedad, los factores que más frecuentemente ocasionan lesiones y su cuidado.

Proporcione información a las personas cuidadoras acerca de la enfermedad.^{21,30-32}

**EVIDENCIA
MODERADA**

Instruya a la persona con EB y a su familia sobre las medidas para prevenir / minimizar lesiones.¹⁴

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

En caso de que la persona afectada sea un bebé, la información que se proporcione a sus familiares debe abarcar:

- **Cómo vestir al bebé.** Se recomienda el uso de trajes de una sola pieza, de tejido suave y costuras planas, y evitar dejar que el bebé esté desnudo ya que existe riesgo de daño de la piel por el roce que se produce al golpear las piernas o frotar los brazos contra el pecho.³³
- **Sobre la Higiene:** Se recomienda el uso de agua tibia y secado con una toalla suave, con pequeños toques, evitando cualquier tipo de fricción.³⁴

- **Sobre Juguetes:** Se recomienda evitar el uso de aquellos objetos que utilizados como juguetes, puedan provocarle un traumatismo.

Es importante evaluar el nivel de conocimientos de la familia relacionado con el proceso de enfermedad, para asegurar un correcto aprendizaje.

7.2. Cuidados de la piel: tratamiento tópico (NIC 3584)

Valoración del riesgo

Inicialmente todas las personas con EB deben ser consideradas “en riesgo” de desarrollar lesiones en la piel y mucosas,¹²⁻¹⁴ por lo que se hace indispensable la valoración de los posibles factores externos e internos precipitantes de estas lesiones.

Todas las personas con EB presentan riesgo de lesiones en la piel y mucosas.¹²⁻¹⁴

**EVIDENCIA
BAJA**

La clasificación en función del tipo de EB ayudará a iniciar el plan de prevención, ya que permite adaptar las medidas preventivas al nivel de riesgo.

La documentación de la valoración del riesgo en la historia clínica debe ser completa y exacta. Esta documentación permite el inicio de los cuidados y favorece la continuidad de los mismos.

Registre la valoración y el plan de cuidados.²⁹

**EVIDENCIA
ALTA**

La valoración enfermera permite detectar problemas (diagnósticos) sobre las necesidades de cuidados de estas personas. El registro de esta valoración permite la continuidad de cuidados, establecer criterios de resultados factibles y aplicar las intervenciones más eficientes para cada persona con EB.²⁹

Cuidados del recién nacido

No utilice etiquetas identificativas de plástico ya que pueden producir lesiones en la piel.^{33,34}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Ate el cordón umbilical mediante ligadura, no con pinza, para evitar ampollas.^{33,34}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Evite colocar al bebé en una incubadora, si no existe contraindicación médica ya que el calor y la humedad pueden propiciar la aparición de ampollas.^{33,34}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Acueste al bebé sobre una colchoneta suave de forma que se le pueda coger sin correr ningún riesgo de dañar su piel.^{33,34}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Para coger al bebé, se debe poner una mano bajo la cabeza y la otra bajo las nalgas, evitando cogerlo por debajo de las axilas.^{33,34}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Cuidados de la piel y mucosas

Mantenga una temperatura uniforme, evitando cambios bruscos.^{23,35,36}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Los cambios bruscos de temperatura o una elevación de la misma pueden ocasionar la aparición de ampollas.^{23, 35,36}

Evite usar sondas rectales y enemas.^{33,37}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

El uso de cualquier tipo de sonda (esofágica, nasogástrica, rectal...) puede ocasionar lesiones en las mucosas.^{33, 37}

No use elementos adhesivos sobre la piel (apósitos, electrodos...)^{31,33,38}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**



Para la fijación de dispositivos se emplearán tiras para pieles frágiles (p.e.: silicona, poliuretano con gel silicona).^{33,34} Si la persona es portadora de sonda de gastrostomía se protegerá con apósito no adhesivo.^{33, 38}

Hidrate la piel para restaurar la humedad.³⁹⁻⁴²

**EVIDENCIA
MODERADA**

La deshidratación de la piel es un elemento favorecedor de la aparición de lesiones en personas con EB.⁴³ Una vez epitelizada la lesión, el mecanismo fisiológico de deshidratación continúa, es por ello que debemos hidratar de forma activa la piel, aportando sustancias coadyuvante para su recuperación y el mantenimiento evitando con esto la sequedad de la piel que es la causante del prurito o picores.

Las sustancias empleadas podrán aplicarse en forma de cremas, emulsiones o geles y deben contener glicerina, propilenglicol, sorbitol, urea, ceras, vitaminas liposolubles (Vit A, y E), y colágeno.³⁹⁻⁴² Si la hidratación no disminuye el prurito, debe valorarse el tratamiento sistémico⁴⁴.

Aplice productos de fotoprotección en zonas epitelizadas.^{45,46}

**EVIDENCIA
MODERADA**

Debido al alto grado de sensibilización que tienen estas personas a la exposición solar, es necesario la utilización de productos de protección solar para evitar pigmentaciones o trastornos del color (discromías) en zonas epitelizadas⁴⁵.

Los productos de protección solar deben proteger frente a los rayos ultravioletas A y B (UVA y UVB). La radiación UVB es la principal causante de inflamación cutánea («quemadura solar») y del subsiguiente enrojecimiento de la piel (eritema). La radiación UVA causa el envejecimiento prematuro de la piel⁴⁵.

Para mantener la protección, repita con frecuencia la aplicación del producto, especialmente tras transpirar, bañarse o secarse. En las personas con EB se recomienda productos con categoría de protección alta. Sin embargo, los factores de protección solar por encima de 50 no aumentan sustancialmente la protección frente a la radiación UV (A y B). Por tanto puede reducirse el ámbito de los factores de protección solar que figuran en las etiquetas sin que disminuyan las opciones de protección del paciente⁴⁵.

Las áreas lesionadas deben protegerse del sol durante al menos 1 año después de la curación, evitando las horas puntas solares⁴⁶.

Manejo de presiones

Los apósitos hidrocelulares no adhesivos con capacidad de manejo de la presión protegen de la presión o fricción.⁴⁷⁻⁵²

**EVIDENCIA
MODERADA**

Enseñe a la persona con EB y/o personas cuidadoras a reposicionarse a intervalos frecuentes para redistribuir el peso y la presión.^{21, 32, 53-56}

**EVIDENCIA
MODERADA**

Evite la fricción al movilizar a la persona con EB.⁵³

**EVIDENCIA
BAJA**

Evite largos periodos de sedestación o decúbitos. Las superficies de reposo serán especiales para el manejo de la presión (espumas viscolásticas, aire alternante o fibras siliconizadas).⁵⁷⁻⁵⁹

**EVIDENCIA
ALTA**

Proteja la piel del brazo con vendas de algodón debajo del manguito de presión arterial y compresor.³⁸

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

7.3. Mantenimiento de la salud bucal (NIC 1710)

| | |
|---|---------------------------|
| La prevención, desde los primeros meses de vida, es la mejor manera de garantizar una salud bucal adecuada, que se adapte a los requerimientos de su vida diaria. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| Establezca un programa de educación para mantener la salud bucal, dirigida fundamentalmente al entorno familiar que realice los cuidados. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

En el programa de educación se debe recomendar:

| | |
|--|---------------------------|
| Evitar aquellos factores que contribuyan a la irritación de las mucosas, como comidas excesivamente calientes o picantes, etc. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

| | |
|--|-----------------------|
| Evitar el consumo de golosinas y productos muy azucarados. ³⁰ | EVIDENCIA BAJA |
|--|-----------------------|

| | |
|---|-----------------------|
| Evitar los alimentos duros o quebradizos (nueces, patatas chips, galletas...) ²³ | EVIDENCIA BAJA |
|---|-----------------------|

Los labios, mejillas y mucosa oral están expuestos con el mero hecho de la masticación. Las úlceras que se producen ante mínimos traumas en la región peribucal, generan cicatrices que al retraerse van provocando una dificultad progresiva para abrir la boca, generando gran dificultad para su higiene, pudiendo llegar a una absoluta falta de autocuidado por temor a provocarse heridas en la mucosa oral. Este hecho por sí solo hace que las personas con EB tengan un altísimo riesgo de desarrollar patología oral, como caries y enfermedad periodontal.

| | |
|--|---------------------------|
| Realice ejercicios diarios para paliar la microstomía. ²⁰ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|



Microstomía en persona con EB

| | |
|--|---------------------------|
| El examen de la cavidad oral debe ser periódico. ^{20,60-62} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

Es importante la aplicación frecuente de lubricantes en los labios y el mantenimiento de la mucosa húmeda mediante la toma repetida de líquidos y alimentos blandos y húmedos, a la vez que detectar e intervenir precozmente ante cualquier enrojecimiento o molestias en el labio o en la boca.

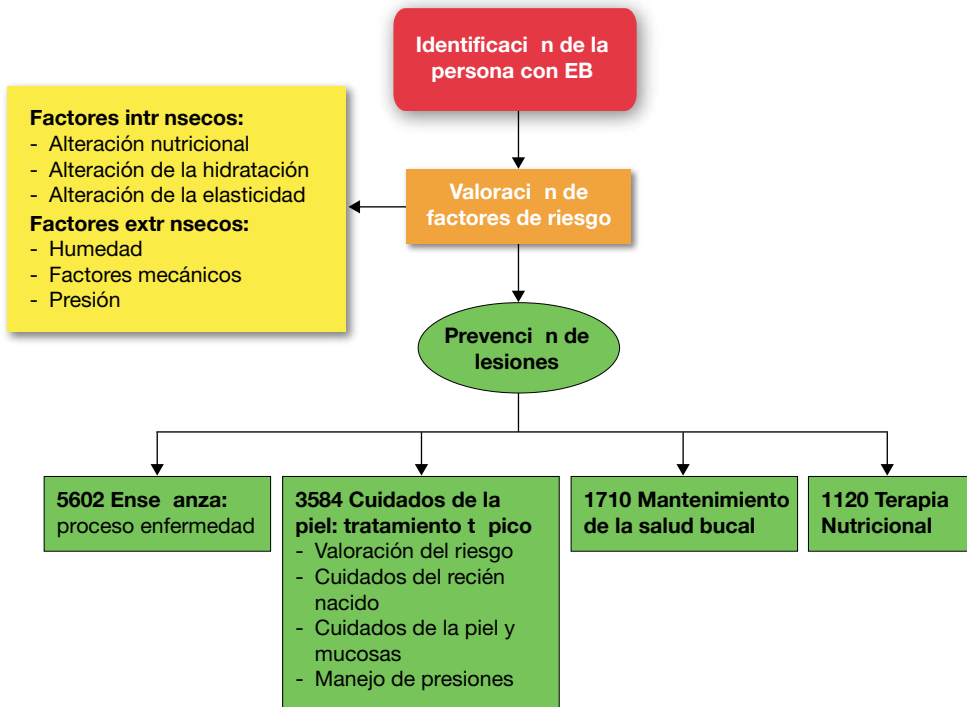
| | |
|---|-------------------------------|
| La limpieza bucal debe hacerse de forma rigurosa. ^{20,23,30,61} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| El cepillo dental debe tener cerdas extra suaves y dentífricos y/o antiséptico con sabor suave (los saborizantes irritan la boca). ^{43,61} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| También debe evitarse objetos que puedan producir traumatismo mecánico (palillos, hilo dental...). ^{43,61} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Use soluciones fluoradas ya que disminuyen el riesgo de caries. ^{30,62} | EVIDENCIA MODERADA |

7.4. Terapia nutricional (NIC 1120)

| | |
|---|-------------------------------|
| Siempre que sea posible, se recomienda el uso de alimentación por vía oral. ^{33,63} | EVIDENCIA MUY BAJA |
| Establezca una dieta rica en fibra para evitar el estreñimiento. Evite el uso de sondas rectales. ²³ | EVIDENCIA MUY BAJA |

Previo a la consulta dietética, se recomienda una dieta rica en fibra y de fácil masticación y deglución, evitando alimentos duros y quebradizos.²³

7.5. Algoritmo diagnóstico para la prevención de lesiones.



7.6. Seguimiento de las personas con EB

Al tratarse de una enfermedad hereditaria, degenerativa y discapacitante precisa un seguimiento continuado ya que las ampollas pueden aparecer en cualquier momento. La prevención será continua, aunque se encuentre en fase de curación. Es de suma importancia la inspección continua de la persona con EB, por parte de su familia y de su enfermera referente durante las visitas y consultas. De este modo, se mejorará la prevención y la aparición de ampollas, y se permitirá un abordaje precoz de las que ya hayan aparecido.



8. tratamiento

8.1. Cuidados de las heridas (NIC 3660)

Aspectos generales del manejo local de la lesión

Realice una valoración general de las lesiones.³⁴

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Para realizar una valoración identifique:

A. Aspecto de la lesión: localización, tamaño, tejido de granulación, epitelización, tejido desvitalizado/necrótico, esfacelos, piel perilesional.

B. Bacterias: manejo de la carga bacteriana, ya que existe un riesgo muy elevado de infección en este tipo de lesiones.

C. Control del exudado: prevenir la pérdida excesiva de fluidos.

Al realizar la valoración determine: Fecha de Aparición, Localización y Dimensión, Estado, Tipo de Tejido del Lecho, Aspecto y Cantidad del Exudado, Signos de Infección, Dolor, Piel Perilesional y otras Observaciones. (Ver Estándares de Registro para más detalle).

Limpieza de la lesión

Limpie las heridas con suero fisiológico, agua destilada o agua de grifo potable.^{64,65}

**EVIDENCIA
MODERADA**

El agua hervida y enfriada es una alternativa viable como solución limpiadora a falta de solución salina o agua potable del grifo.^{64,65}

La limpieza de la herida facilitará la retirada de los restos de piel, detritus, exudados y residuos de apósitos si existieran.

El lavado de la lesión debe hacerse por irrigación nunca de forma mecánica para no dañar los tejidos.⁶⁶⁻⁷³

**EVIDENCIA
BAJA**

Utilice la mínima fuerza mecánica para la limpieza de la herida y para el secado posterior.^{66,67}

**EVIDENCIA
BAJA**

Durante la técnica de la limpieza se extremarán las precauciones para evitar la formación de nuevas lesiones, para ello se recomienda utilizar la mínima fuerza mecánica al limpiar la herida, así como para el secado posterior.^{66,67}

El uso de antiséptico debe ser valorado dependiendo del momento evolutivo de curación. Su uso rutinario en la limpieza no está indicado.^{66,74,75}

EVIDENCIA MODERADA

La clorhexidina proporciona protección frente a gérmenes gram positivos y gram negativos, posee muy baja absorción sistémica y escaso poder sensibilizante. Es necesario un lavado posterior para eliminar los restos del antiséptico, evitando efectos secundarios como el dolor y el prurito.

Su utilización se limita a las primeras fases como coadyuvante en la descontaminación bacteriana y en la eliminación del tejido desvitalizado presente. En cambio no se aconseja su utilización en fase de epitelización ya que retrasa la cicatrización^{66,74,75}.

Considerar la utilización de antisépticos en la piel perilesional exclusivamente en aquellos casos en los que se requiera controlar la carga bacteriana, como por ejemplo en la toma de muestras para cultivo⁶⁶.

Desbridamiento

La limpieza y el desbridamiento efectivos minimizan la contaminación y mejoran la curación ya que eliminan los niveles altos de bacterias en heridas que contienen tejidos desvitalizados.^{66,67,76-79}

EVIDENCIA MODERADA

Al ser una lesión producida a nivel dermo-epidérmica el desbridamiento en EB se reduce a la limpieza de la lesión y a la eliminación de tejido desvitalizado producido por la rotura de las ampollas o flictenas, pudiendo producir áreas hemorrágicas, como respuesta a un traumatismo leve.⁸⁰⁻⁸²

En casos extremos, algunas personas con EB distrófica, pueden presentar necrosis tras una evolución tórpida de las lesiones o debido a lesiones repetitivas. Existen estudios epidemiológicos que relacionan esta enfermedad con la aparición temprana de lesiones malignas (Carcinoma epidermoide cutáneo).^{81,83}

Drene el líquido de las flictenas dejando el techo de la misma intacto.^{34, 84-88}

EVIDENCIA MODERADA

Puncione y corte de manera estéril todas las flictenas y vacíe el líquido para evitar el dolor por la compresión y por su extensión (lateral, horizontal y grado de profundidad) dejando el techo de la ampolla intacto. Se procedera a la retirada si hay rotura de ampollas o presencia de tejido desvitalizado.^{34, 84-88}

El uso de desbridantes enzimáticos facilita la cicatrización de la herida.^{78,89-92}

**EVIDENCIA
BAJA**

Se aconseja la utilización de colagenasa para la eliminación de tejido desvitalizado presente o placa necrótica blanda presente en la lesión⁷⁸, este método está basado en la aplicación local de enzimas exógenas que funcionan de forma sinérgica con las enzimas endógenas degradando la fibrina, el colágeno y desnaturalizando la elastina.^{89,90}

Se recomienda aumentar el nivel de humedad para potenciar su acción con solución salina o hidrogeles, o bien utilizar apósitos secundarios que favorezcan la cura en ambiente húmedo.⁹¹

Su acción puede ser neutralizada con metales pesados y algunos antisépticos (como por ejemplo la povidona yodada).⁹²

Cura en ambiente húmedo: Manejo del exudado, elección de apósito y cuidados de la piel perilesional

La cura en ambiente húmedo ha demostrado mayor efectividad clínica y rentabilidad que la cura tradicional.⁹³

**EVIDENCIA
MODERADA**

Los apósitos basados en la técnica de la cura en ambiente húmedo (CAH) aportan una serie de ventajas: protección de las lesiones, ambiente ideal para la cicatrización, óptima gestión del exudado y máximo respeto del lecho de la herida.⁹³

No hay diferencias en la efectividad clínica (cicatrización) de un tipo de productos de tratamiento en ambiente húmedo sobre los otros, por tanto para su selección considere otros elementos como: el tipo de tejido, el exudado, la localización, la piel perilesional y el tiempo necesario para el cuidado.⁹³

**EVIDENCIA
ALTA**

Una correcta elección de apósitos puede tener una gran incidencia para conseguir una óptima cicatrización de las lesiones y minimizar el impacto de los cambios de cura, además de las molestias relacionadas con las heridas en la calidad de vida de los afectados con EB y sus personas cuidadoras al reducir su frecuencia.

El apósito ideal para estos pacientes debe tener una capacidad de absorción, que no afecte a la piel perilesional, que sea impermeable a bacterias, que permita un ambiente húmedo, que no sea tóxico ni alergénico, que sea confortable, maleable, que perdure en el tiempo y respete la estética.^{68,94-97}

Como no existe el apósito ideal que se ajuste a todas las fases de la herida ni a todas las personas con EB, debemos valorar los aspectos que se describen en la tabla 3.⁹⁸⁻¹⁰¹

Tabla 3. Requisitos de los apósitos de CAH a utilizar en pacientes con EB.

| | |
|---|-------------------------------------|
| 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 |
| Ofrezca protección mecánica, química y bacteriológica | Ofrecer seguridad |
| Perdurable en el tiempo | Permitir espaciar las curas |

El control del exudado es vital en estas lesiones, ya que con ello controlamos el riesgo de infección y protegemos la piel perilesional aumentando el confort y la seguridad de la persona afectada.¹⁰²⁻¹⁰⁵

Los apósitos hidrocoloides ejercen un efecto de absorción y mantenimiento del exudado suficiente para la mayoría de estas heridas.¹⁰⁶⁻¹⁰⁸ **EVIDENCIA BAJA**

Para mantener los principios de cura en ambiente húmedo es necesario una adecuada gestión del exudado. Los apósitos hidrocoloides ejercen un efecto de absorción y mantenimiento del exudado suficiente para el manejo de este tipo de heridas, creando un medio favorable a la epitelización.¹⁰⁶⁻¹⁰⁸ Como inconveniente a su utilización mencionamos la gran adherencia al lecho de la herida pudiendo dañar el tejido perilesional.¹⁰⁸

Los apósitos hidrocelulares han demostrado mayor capacidad de absorción de exudado que los apósitos hidrocoloides.¹⁰⁹⁻¹¹¹ **EVIDENCIA BAJA**

La utilización de un apósito hidrocelular o espuma de poliuretano es suficiente para la gestión del exudado en lesiones superficiales no extensas. No hay diferencias en la efectividad clínica con respecto a los apósitos hidrocoloides pero si han demostrado una mayor capacidad de absorción y una mayor facilidad en la retirada proporcionando mayor confort al paciente.¹⁰⁹⁻¹¹¹

En el caso de localizaciones especiales como los hombros, codos y talones se pueden utilizar apósitos de espuma de poliuretano con forma anatómica.¹¹²⁻¹¹⁵

Los apósitos con silicona protegen la piel perilesional y piel ya epitelizada.¹¹⁶ **EVIDENCIA MODERADA**

La utilización de tul no adherente compuesto por silicona evita la adherencia al lecho lesional respetando las zonas colindantes ya epitelizadas.¹¹⁶

En lesiones en fase de epitelización con nulo nivel de exudado podremos utilizar cualquiera de estos apósitos, su elección dependerá de la disponibilidad, tolerancia y comportamiento con la piel perilesional.

En la actualidad encontramos en el mercado multitud de apósitos, entre los que cabe destacar, por su adherencia suave y su capacidad de adaptabilidad, los apósitos hidrocelulares que incorporan silicona en su composición. Sin embargo, el gran reto de los apósitos basados en la cura en ambiente húmedo sigue siendo la adaptabilidad a determinadas zonas (cara, manos, pies, zona perianal) y a localizaciones de gran movilidad.¹¹⁷

En caso de exudado moderado o abundante, recomendamos usar apósitos de alginato o una hidrofibra de hidrocoloide.⁹³

| | |
|---|---------------------------|
| La cura tradicional, sin apósitos de cura en ambiente húmedo, con una gestión adecuada del exudado es efectiva en el cuidado de este tipo de lesiones. ¹¹⁸ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|

Para mantener los principios de cura en ambiente húmedo es necesario una adecuada gestión del exudado. Estos principios se pueden cumplir con la cura tradicional aunque habitualmente precisan un número mayor de cambios de apósitos con lo que se genera mayor dolor e incomodidad en la persona con EB.¹¹⁸

| | |
|--|-----------------------|
| En las personas con EB la utilización de un vendaje encima de alguna o de todas las lesiones cubiertas con apósitos de CAH facilita la sujeción de los mismos así como la protección de la piel. ^{13,119} | EVIDENCIA BAJA |
|--|-----------------------|

| | |
|--|---------------------------|
| Utilice vendajes suaves en combinación con vendas tipo cohesivo. ^{13,119} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|---------------------------|
| El vendaje de los dedos se hará uno a uno para prevenir la sindactilia. ^{31,119} | EVIDENCIA MUY BAJA |
|---|---------------------------|



Vendaje protector.



Vendaje protector.



Sindactilia en ambas manos.



Mano de mitón.



Deformidad mano derecha. Bridas cicatriciales.



Intervención quirúrgica de bridas cicatriciales.

Utilice medidas coadyuvantes para el manejo del dolor (como la cura en ambiente húmedo, el horario reglado, la protección de la piel perilesional o humidificación de los apósitos).^{68-70,120}

EVIDENCIA MUY BAJA

Realizar curas en ambiente húmedo reduce el número de las mismas y el dolor. La protección de la piel perilesional es efectiva como técnica analgésica, disminuyendo por tanto el grado de maceración de la piel circundante.^{68-70,120}

Establecer un horario reglado para realizar las curas. Utilizar, asimismo, otras medidas como humedecer la zona antes de la retirada del apósito, nos ayudará a disminuir el dolor, el sangrado y no dañar la zona perilesional.

Si fuera necesario administrar un analgésico previo a la cura. Se recomienda que éste alcance de forma rápida el efecto máximo, a la vez que produzca los mínimos efectos secundarios posibles, teniendo en cuenta que la elección final del fármaco vendrá condicionada por los antecedentes de la persona afectada, y la intensidad y la duración del dolor.

Proteja la piel perilesional del exceso de exudado con películas de poliuretano.¹²¹

EVIDENCIA MUY BAJA

Es necesario mantener el tejido perilesional limpio e hidratado, a la vez que es protegido del exceso de humedad. Para ello valore la utilización de películas de poliuretano transparentes.

Las pomadas de base de óxido de zinc también sirven para proteger la piel perilesional, pero al ser liposolubles (no hidrosolubles) su retirada debe hacerse mediante sustancias oleosas, en vez de agua, y ligera fricción, que pueden producir daños secundarios.¹²¹

Manejo de la carga bacteriana

En este tipo de lesiones, a excepción de ulceraciones de evolución tórpida y casos extremos¹⁵, no solemos encontrar un estatus bacteriológico elevado que justifique la utilización de apósitos o quimioterápicos tópicos con plata, de manera generalizada para el manejo de la carga bacteriana. A pesar de no contar con estudios de calidad esta intervención continua siendo habitual en la práctica diaria. Se aconseja la utilización de productos con plata para el cuidado de las heridas en el caso de sospecha clínica de infección^{122,123} o de riesgo inherente de infección del paciente con EB debido a factores concomitantes (edad, extensión, otras patologías previas, localización de la lesión, historia anterior de complicaciones en las curas, etc.).

Los apósitos liberadores de plata son una opción de gran utilidad en pacientes con EB.^{124,125}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

Los apósitos liberadores de plata han resultado de utilidad en algunos casos con pacientes con EB, permitiendo establecer pautas de cura cada 3-4 días.^{124,125}

La plata presenta una eficacia antimicrobiana ante un gran espectro de gérmenes, incluidos multiresistentes.^{98-101,126} También existe consenso en cuanto a que la plata crea muy pocas resistencias bacterianas¹²⁷ aunque sí puede ocurrir.¹²⁸

No existen evidencias in vivo, al cierre de esta guía, que demuestren que apósito de plata es más eficaz que otro. Sin embargo in vitro si hay diferentes estudios que muestran como la cantidad total de plata presente en un apósito influye en la actividad antimicrobiana.^{129,130} No obstante hay que ser muy cauteloso al extrapolar los resultados de las pruebas de laboratorio a la práctica clínica.

No existe ninguna evidencia para el uso profiláctico de apósitos de plata.

Estos apósitos necesitan además apósitos secundarios de retención. Se aconseja su uso en zonas no extensas. Sus limitaciones en el uso residen en la sensibilidad del paciente a alguno de sus componentes y en su adaptabilidad a la zona anatómica a aplicar.

Utilice sulfadiazina argéntica como quimioterápico tópico de primera elección en lesiones con signos de infección.^{66,122,123}

**EVIDENCIA
MODERADA**

La sulfadiazina argéntica se caracteriza por su amplio espectro frente a Gram + (*Staphylococcus aureus*), Gram- (*Pseudomona aureginosa*) y candidas. Presenta gran capacidad exfoliante y limpiadora.¹³¹⁻¹³³ Son necesarias curas cada 24 horas y su aplica-

ción debe ser una fina capa de 1mm. de espesor como máximo.¹³² Se desaconseja su utilización en lesiones de recién nacidos, prematuros, embarazadas y mujeres que utilicen la lactancia natural.¹³⁴

Entre sus efectos secundarios destacan su fotosensibilidad a la luz natural adquiriendo una tonalidad gris o negra. Algunos autores la describen como aspecto “pseudopurulento” al levantar las gasas o compresas, sin embargo este aspecto no es significativo de infección. Otro efecto indeseable es la leucopenia transitoria cuando se utiliza en superficies extensas.¹³⁴

La decisión del uso de productos con plata, bien en pomada o en apósitos de cura húmeda, dependerá de diversos factores como son la extensión de la lesión, localización, adaptabilidad, necesidad de curas frecuentes e incluso de la disponibilidad en nuestras unidades. En la tabla 4 presentamos un resumen de las características de ambos productos.

Tabla 4. Apósito de plata versus sulfadiazina argéntica

| Apósito de plata | Sulfadiazina Argéntica |
|---|---|
| Actúa a nivel de contaminantes de superficie en el lecho de la lesión | Gran poder de penetración en el lecho de la lesión |
| No evidencias in vivo de cantidad de plata que aportamos a la lesión | No evidencias que cantidad de plata aportamos a la lesión |
| Dificultad para adaptarse a diferentes zonas (cara, manos, pies, región perianal) | Gran adaptabilidad a cualquier superficie |
| Deficiente adaptabilidad en el empleo sobre lesiones extensas | Facilidad en su aplicación sobre superficies extensas. No utilización en lesiones de gran superficie en recién nacidos y prematuros |
| Disminución del número de curas realizadas | Necesidad de curas diarias |
| Escaso efectos secundarios relacionados con el grado de sensibilización del paciente a alguno de sus componentes | Entre los efectos secundarios mencionamos fotosensibilidad a la luz natural (tonalidad gris o negra) y leucopenia transitoria cuando se utiliza en superficies extensas |

Entre otros antibacterianos tópicos, destacamos:

La mupirocina, muy activa sobre Gram+ (Estafilococo aureus) y heridas poco exudativas. Muestra un alto porcentaje de unión a proteínas (95 %), por este motivo su aplicación en heridas exudativas se correlaciona con una disminución en su actividad antibacteriana.¹³⁵

La nitrofurazona es un producto muy extendido para la curación de heridas, muy activa frente a gérmenes Gram+ (Estafilococo aureus) sin embargo escasa actividad frente a

gérmenes Gram- (Pseudomona aeruginosa), además presenta una elevada tasa de reacción alérgica.¹³⁶

| | |
|--|---------------------------|
| No utilice antibióticos sistémicos utilizados por vía tópica, ya que pueden producir resistencias cruzadas. ¹³⁷ | EVIDENCIA MUY BAJA |
|--|---------------------------|

| | |
|---|-----------------------|
| Las lesiones sin signos aparentes de infección, pero que presenten otros signos como retraso del crecimiento, aumento del exudado, del dolor, decoloración, etc. son sugerentes de colonización crítica y deberían ser tratadas como infectadas. ^{138,139} | EVIDENCIA BAJA |
|---|-----------------------|

Las heridas de evolución tórpida o ulceraciones se pueden considerar contaminadas o colonizadas por bacterias, lo que no es indicativo de infección. No obstante es muy frecuente en estas ulceraciones encontrar una elevada carga bacteriana, sin presentar los signos típicos de la infección (dolor, eritema, calor, etc.), sin embargo, provocan un retraso de la cicatrización, junto con otros signos secundarios: aumento del exudado, del dolor, decoloración del lecho de la herida, etc.¹³⁸ Parece demostrado la relación entre el elevado número de bacterias y la imposibilidad de curar.^{79, 84-86}

Por tanto, las lesiones en esta fase de “colonización crítica” deben tratarse como si estuvieran infectadas, utilizando como primer eslabón productos con plata por las razones que se han expuesto en el punto anterior.

Sería adecuado instruir a la persona con EB y familia para evitar infecciones, poniendo en práctica precauciones universales: lavado correcto de manos, uso de guantes, ropa, tanto para el personal sanitario como para las personas cuidadoras.

| | |
|---|-----------------------|
| Una vez resuelta la colonización crítica o la infección cambiar a productos específicos para la fase de granulación. ¹⁴⁰ | EVIDENCIA BAJA |
|---|-----------------------|

No existe ningún producto que sirva para todas las fases de la herida. El proceso de cicatrización se ve favorecido por la utilización de un apósito específico sin plata.

| | |
|--|-----------------------|
| Recomiende el uso de antibióticos sistémicos sólo cuando existen signos clínicos de infección (fiebre, celulitis, sepsis, etc.) ¹⁴¹ | EVIDENCIA ALTA |
|--|-----------------------|

| | |
|---|-----------------------|
| La prevención de la infección mediante el uso de antibióticos sistémicos con carácter profiláctico no parece una medida recomendada y tenemos buenas evidencias de que su uso no tiene una utilidad manifiesta, al menos usados de manera sistemática. ¹⁴¹ | EVIDENCIA ALTA |
|---|-----------------------|

Si aparecen signos clínicos de sospecha de infección: dolor, calor, rubor, fiebre, exudado purulento y tendencia a la no cicatrización de las lesiones. Valorar uso de antibioterapia sistémica.¹²⁸

En la medida de lo posible, evite los cultivos mediante biopsia tisular, en las personas con EB.^{44,142,143}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

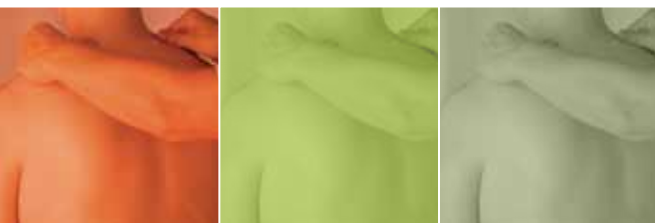
Los cultivos cuantitativos o semicuantitativos de gérmenes que causan colonización o infección, mediante la realización de biopsia tisular, son procedimientos de elección sin embargo, son técnicas laboriosas, costosas y de poco uso aún entre el profesional enfermero.¹⁴⁴ Además, este tipo de biopsias está contraindicada en estas personas (salvo casos excepcionales) ya que aumenta la lesión, el dolor y el sangrado.

Se recomienda la punción-aspiración frente al frotis en la toma de muestras de las lesiones en pacientes con EB. El principal problema para realizar esta técnica estriba en que en la mayoría de los casos hay rotura de las ampollas o flictenas por que no se puede tomar la muestra.⁶⁶

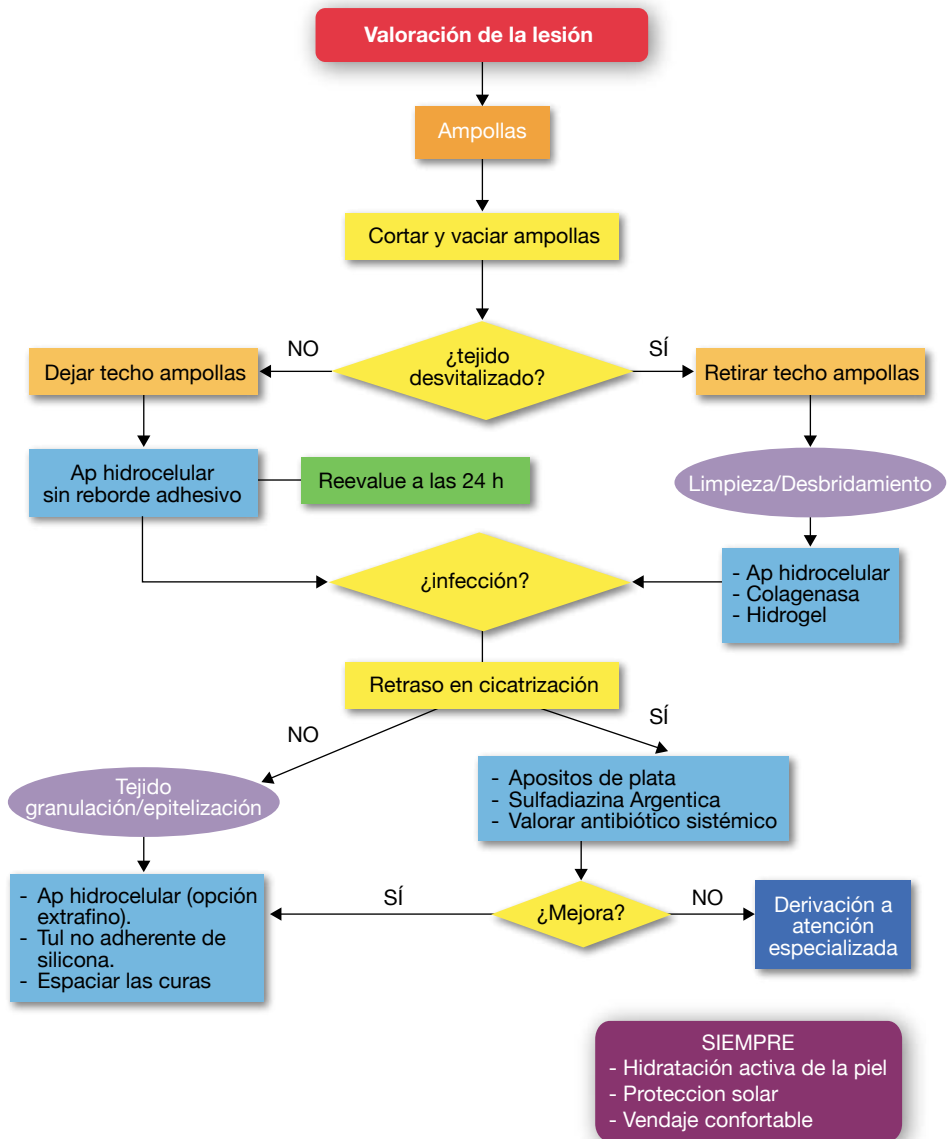
Los cultivos realizados con hisopo nos pueden orientar en el cuidado de estas heridas.^{66,138}

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

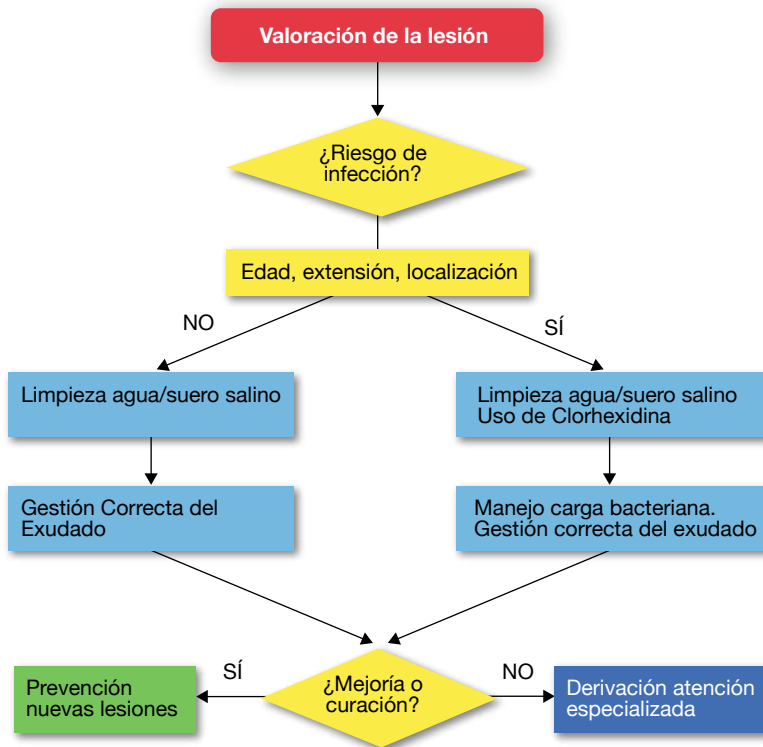
El cultivo de superficie mediante hisopo es una técnica sencilla aunque sólo permite detectar la presencia de gérmenes contaminantes de superficie, no aportando siempre información sobre el verdadero microorganismo que provoca la infección tisular. Tampoco nos aporta datos sobre su dimensión cuantitativa, sin embargo si nos puede orientar en la toma de decisiones.⁶⁶



Algoritmo terapéutico para el cuidado de lesiones cutáneas en pacientes con EB



Algoritmo terapéutico manejo del riesgo de infección en el cuidado de lesiones cutáneas en pacientes con EB



8.2. Terapia nutricional (NIC 1120)

Determine, en colaboración con el dietista, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias de alimentación.²³ **EVIDENCIA MUY BAJA**

Un adecuado aporte nutricional es fundamental para mejorar el estado inmunológico de la persona con EB, prevenir infecciones, optimizar el proceso de cicatrización y favorecer el crecimiento del cuerpo.^{38,63}

Las personas con EB tienen un incremento de las demandas y necesidades metabólicas al existir una disminución de la masa muscular y del nitrógeno, así como una hipoalbuminemia debido a la pérdida de integridad de la piel. Estas carencias y necesidades se ven agravadas por el aumento de la necesidad de energía y proteínas implicadas en el proceso de cicatrización.^{34,120}

Valore el uso de suplementos específicos con arginina y glutamina.⁶⁵⁻⁷¹ **EVIDENCIA MODERADA**

La adición de arginina y glutamina está indicada en alteraciones de la mucosa. Se ha demostrado que la glutamina tiene efecto inhibitorio de la degradación proteica. Tanto in vivo como in vitro, se ha encontrado correlación entre los niveles intracelulares de glutamina y la síntesis proteica muscular.¹⁴⁵⁻¹⁵¹

8.3. Restablecimiento de la salud bucal (NIC 1730)

Si el bebé presenta la boca muy dañada, use alimentador especial.^{30,34}

**EVIDENCIA
BAJA**

En caso de que los bebés presenten la boca muy dañada, se debe utilizar un alimentador especial como los que se utilizan en los niños con el labio o el paladar partido, ya que estos reducen la necesidad de realizar una fuerte succión y permiten una buena administración de la leche, reduciendo además el contacto con las lesiones.^{30,34}

Para la prevención de infecciones en la cavidad oral, use enjuagues con productos que contengan clorhexidina en concentración igual o superior al 0,12% y que estén exentos de alcohol en su composición.¹⁵²

**EVIDENCIA
MODERADA**

La Asociación de Epidermolisis Bullosa de España (AEBE) recomienda el uso de colutorios cada 3 meses durante 15 días a razón de 3 veces al día, tras la ingesta de las principales comidas.

La clorhexidina es el agente químico antimicrobiano más importante siendo bacteriostático a bajas dosis y bactericida en concentraciones altas. La mayor capacidad antimicrobiana se obtiene cuando se usa como vehículo sustancias alcohólicas aunque están **TOTALMENTE CONTRAINDICADAS** en personas con EB, por lo que siempre se elegirán productos exentos de alcoholes y no irritantes.¹⁵³

El uso prolongado de productos con clorhexidina provoca alteraciones en el sentido del gusto y tinciones dentarias por lo que dicho uso debe valorarse de forma individualizada.¹⁵⁴

Los colutorios con concentraciones de Clorhexidina por debajo del 0.12% son igual de efectivas como el lavado simple con agua.¹⁵²

En el Segundo Taller Europeo de Periodontología, donde se estudiaron los diferentes agentes químicos, se justificó el uso de la clorhexidina, basada en la evidencia clínica, en personas con trastornos físicos que presenten dificultad para realizar una técnica de higiene oral adecuada.¹⁵⁵

Use productos barrera de la mucosa y agentes protectores.¹⁵⁶⁻¹⁶¹

**EVIDENCIA
MUY BAJA**

El trastorno de la mucosa oral presenta un manejo muy limitado. La alteración de la mucosa es un fenómeno inherente a esta patología. El manejo actual no deja de ser paliativo, encaminado al control de la sintomatología hasta la reaparición fisiológica del epitelio de las mucosas.¹⁵⁶

Actualmente, se busca la restauración dental dejando la exodoncia dental como último recurso.¹⁵⁶

Productos barrera de la mucosa y agentes protectores como la Polivinilpirrolidona/Ácido hialurónico se están usando en otras patologías de afectación de la mucosa oral con disminución del dolor.¹⁵⁷⁻¹⁶¹

8.4. Seguimiento de los pacientes con lesiones.

El seguimiento será siempre individualizado, dependiendo de numerosos factores (persona afectada, estadio de la herida, material empleado en la cura...) aunque se intentará establecer, cuando ello sea posible, regímenes de curas a una frecuencia de dos ó tres veces a la semana.

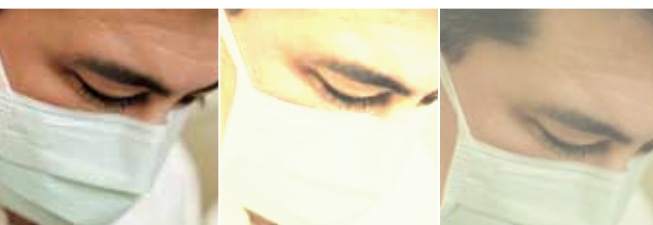
Además como ya se ha mencionado anteriormente, al tratarse de una enfermedad hereditaria, degenerativa y discapacitante precisa un seguimiento continuado ya que las ampollas pueden aparecer en cualquier momento. La prevención será continua aunque nos encontremos en fase de curación.



9. material recomendado a disponer para la prevención y el tratamiento de las lesiones en personas con epidermolisis bullosa

| PRODUCTO | INDICACIONES |
|--|---|
| Apósito de espuma de poliuretano (también denominados Hidrocelulares o Hidropoliméricos) | <p>Para lesiones con exudado moderado o abundante.</p> <p>Prevención sobre prominencias óseas o zonas sometidas a presión y/o fricción.</p> <p>Considerar su utilización una vez eliminado ampollas y tejido desvitalizado.</p> <p>Mayor adaptabilidad en la presentación con adhesivo de silicona en su superficie.</p> <p>La opción extrafino esta indicada en estadíos finales de epitelización(exudado nulo)</p> |
| Apósito Hidrocoloide | <p>Para lesiones con exudado mínimo o moderado</p> <p>Se aconseja su utilización una vez eliminado flictenas y tejido desvitalizado</p> <p>Recomendado para pequeñas lesiones</p> <p>Gran adherencia al lecho de la herida pudiendo dañar el tejido perilesional</p> <p>La opción extrafino esta indicada en estadios finales de epitelización(exudado nulo)</p> |
| Apósito de Silicona no adherente | <p>Para lesiones con buen tejido de granulación/epitelización</p> <p>Evita la adherencia a lecho lesional respetando las zonas colindantes ya epitelizadas.</p> |
| Colagenasa | <p>Para la eliminación de tejido desvitalizado presente en la herida.</p> <p>Aumentar el nivel de humedad para potenciar su acción o bien utilizar apósitos secundarios que favorezca la cura en ambiente húmedo</p> |
| Hidrogel de estructura amorfa | <p>Para el desbridamiento autolítico y ayuda del enzimático si se asocia a colagenasa</p> |
| Películas de Poliuretano Transparente | <p>Para la protección de la piel perilesional o zonas sometidas a humedad constante o frecuente.</p> |
| Apósito de plata | <p>Tratamiento de lesiones con colonización crítica/infección o riesgo inherente de infección debido a la edad, extensión o localización de la lesión.</p> <p>Se aconseja su utilización una vez eliminado ampollas y tejido desvitalizado.</p> <p>Puede necesitar apósito de retención.</p> <p>No aconsejable en superficies extensas</p> <p>Permite pauta de curas cada 3-4 días</p> |

| | |
|--|---|
| <p>Sulfadiazina argéntica</p> | <p>Tratamiento de las lesiones con infección o riesgo inherente de infección debido a la edad, extensión o localización de la lesión.</p> <p>Gran poder de penetración en la lesión</p> <p>Cura oclusiva diaria, aplicar fina capa de 1mm.</p> |
| <p>Clorhexidina</p> | <p>Utilización en las primeras fases de evolución de la lesión.</p> <p>Ayuda a la eliminación de restos orgánicos y tejido desvitalizado presente, previniendo la aparición de infecciones locales.</p> <p>Primera elección en el caso de lesiones que afecten a la cavidad oral</p> |
| <p>Cremas, emulsiones o geles hidratantes</p> | <p>Hidratación activa de la piel proporcionando sustancias coadyuvantes para su recuperación y mantenimiento.</p> <p>Evita o reduce el picor.</p> |
| <p>Productos de protección solar</p> | <p>Protección de zonas epitelizadas evitando pigmentaciones o trastornos del color (discromias)</p> <p>Se recomienda productos con categoría de protección alta</p> |
| <p>Vendas suaves, cohesivas, elásticas y/o almohadilladas</p> | <p>Para la sujeción de los apósitos y la prevención de la sindactilia</p> |
| <p>Cura Tradicional (gasas, tull...)</p> | <p>Alternativa a los apósitos basados en la cura en ambiente húmedo. Precisa curas repetidas y correcto manejo del exudado. Aumenta el número de curas y por tanto, la manipulación, el riesgo de infección y el dolor.</p> |



10. indicadores epidemiológicos y de calidad

Límite de entrada:

- > Pacientes diagnosticados con epidermolisis bullosa. Se entiende por paciente con epidermolisis bullosa aquella persona que ha sido diagnosticado de algún tipo del grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes que se caracterizan por la susceptibilidad de la piel y las mucosas a separarse de los tejidos subyacentes ante mínimos traumatismos.

Límites marginales:

- > Resto de enfermedades cutáneas hereditarias que cursan con diferente sintomatología y clínica.

Límite final:

- > Los pacientes con diagnóstico de EB no abandonan la cadena asistencial pues precisan de un seguimiento de por vida.

| NORMAS DE CALIDAD | CRITERIOS DE INCLUSIÓN/ EXCLUSIÓN Y ACLARACIONES A LA NORMA | RELACIÓN DE VARIABLES PARA MEDIR LA NORMA | INDICADORES | FUENTES Y VARIABLES PARA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES / PERSONAS CUIDADORAS | FUENTE PARA EVALUAR NORMA |
|--|---|--|--|--|---|
| <p>Cuando la persona diagnosticada de EB sea considerada gran discapacitada se garantizará la identificación y consideración de la persona cuidadora como: Persona cuidadora de gran discapacitado (CGD)</p> | <p>Criterios de Inclusión: Personas cuidadoras de personas con EB consideradas grandes discapacitados</p> <p>Criterios de Exclusión: Personas cuidadoras de personas con EB que no son consideradas grandes discapacitados</p> <p>Aclaraciones: La misma persona cuidadora puede ser cuidadora de más de una persona considerada gran discapacitado al tratarse de una enfermedad familiar hereditaria y afectar por tanto a varios miembros.</p> | <ol style="list-style-type: none"> 1. Consideración e identificación de persona con EB como gran discapacitada 2. Consideración e identificación de persona cuidadora de persona con EB gran discapacitada | <p>Nº de personas Cuidadoras de paciente con EB identificadas como cuidadora de persona gran discapacitado / Nº pacientes con EB considerados e identificados como gran discapacitado x 100</p> <p>Aclaraciones: Numerador: Cuando la persona cuide dos o más personas con EB consideradas gran discapacitado se sumarán como si fueran cuidadoras diferentes.</p> | <ol style="list-style-type: none"> 1. CMBD: Registro de enfermedad código CIE-10: Q81 2. Censo de personas cuidadoras de grandes discapacitados 3. Relación de personas asociadas en la AEBE. 4. Tarjeta identificativa de persona cuidadora de gran discapacitado 5. Valoración de Enfermería 6. Informe de Continuidad de Cuidados | <ol style="list-style-type: none"> 1. H Clínica 2. Diraya 3. Tarjeta identificativa de persona cuidadora de gran discapacitado 4. Base de datos: Personas Cuidadoras de Grandes Discapacitado |

| NORMAS DE CALIDAD | CRITERIOS DE INCLUSIÓN/ EXCLUSIÓN Y ACLARACIONES A LA NORMA | RELACIÓN DE VARIABLES PARA MEDIR LA NORMA | INDICADORES | FUENTES Y VARIABLES PARA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES / PERSONAS CUIDADORAS | FUENTE PARA EVALUAR NORMA |
|--|---|---|---|--|--------------------------------------|
| A toda persona diagnosticada de EB se valorará factores de riesgo e instaurará medidas preventivas | <p>Crterios de inclusión:</p> <p>Personas diagnosticadas de EB con o sin lesiones</p> | <p>Para medir la norma se tendrá en cuenta las siguientes intervenciones enfermeras:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valoración de factores de riesgo - Enseñanza: proceso enfermedad - Cuidados de la piel: tratamiento tópico - Mantenimiento de la salud bucal - Terapia nutricional | <p>Número de personas diagnosticadas de EB a las que se ha valorado los factores de riesgo y se han instaurado medidas preventivas / Número de personas diagnosticadas de EB X 100</p> <p>Aclaraciones: Numerador: La valoración de factores de riesgo debe quedar reflejada en un formato reglado (valoración de enfermería) incluido en la H Clínica Las medidas preventivas son las que se corresponden con las intervenciones enfermeras descritas en “relación de variables”</p> | <p>1. CMBD: Registro de enfermedad código CIE-10: Q81</p> <p>2. Relación de personas asociadas en la asociación...</p> <p>3. Valoración de Enfermería</p> <p>4. Informe de Continuidad de Cuidados</p> | <p>1. H Clínica</p> <p>2. Diraya</p> |

| NORMAS DE CALIDAD | CRITERIOS DE INCLUSIÓN/ EXCLUSIÓN Y ACLARACIONES A LA NORMA | RELACIÓN DE VARIABLES PARA MEDIR LA NORMA | INDICADORES | FUENTES Y VARIABLES PARA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES / PERSONAS CUIDADORAS | FUENTE PARA EVALUAR NORMA |
|--|---|---|--|---|--------------------------------------|
| A toda persona diagnosticada de EB se le proporcionará educación sanitaria para su autocuidado | <p>Crterios de inclusión:</p> <p>Personas diagnosticadas de EB con o sin lesiones</p> | <p>Para medir la norma se tendrá en cuenta las siguientes intervenciones enfermeras (NIC):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Educación sanitaria - Enseñanza: individual - Enseñanza: procedimiento / tratamiento - Enseñanza: proceso de enfermedad | <p>Número de personas diagnosticadas de EB a las que se ha proporcionado educación sanitaria / Número de personas diagnosticadas de EB X 100</p> <p>Aclaraciones: Numerador: La valoración de las intervenciones de educación sanitaria (valoración de enfermería) incluido en la Historia Clínica Las intervenciones son las que se corresponden con las intervenciones enfermeras descritas en “relación de variables”</p> | <p>1. CMBD: Registro de enfermedad código CIE-10: Q81</p> <p>2. Relación de personas asociadas en la AEBE</p> <p>3. Valoración de Enfermería</p> <p>4. Informe de Continuidad de Cuidados</p> | <p>1. H Clínica</p> <p>2. Diraya</p> |

11. continuidad de cuidados: circuitos de coordinación y estándares de registro

11.1. Circuito de coordinación entre niveles asistenciales

La complejidad y la mayor demanda de cuidados que necesita esta población, hace imprescindible la coordinación de profesionales y recursos en pro de la eficiencia, evitando duplicidades y/u omisiones de servicios.

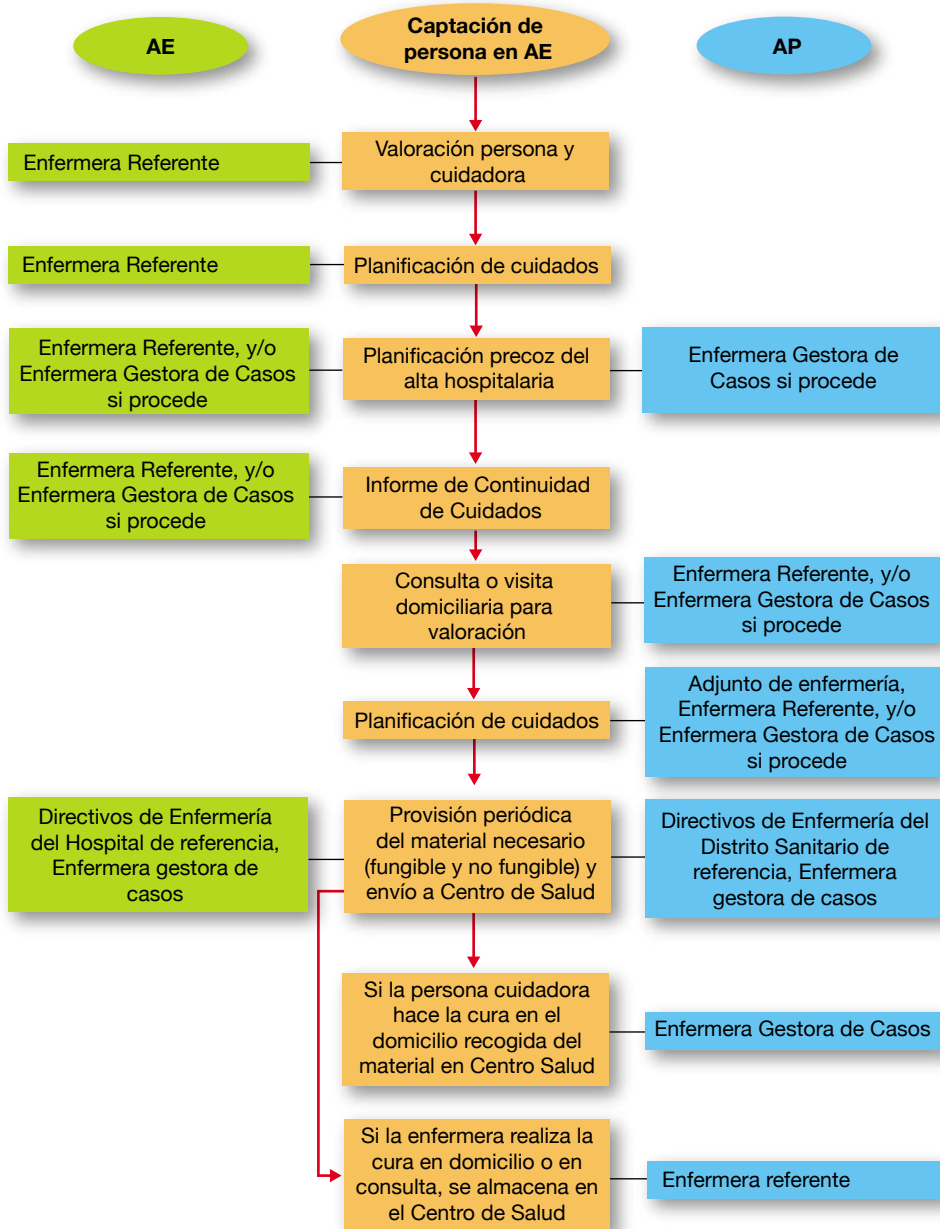
Se han establecido circuitos genéricos de entrega y recogida de material que se personalizarán según las necesidades individuales y las características locales de los centros (afectación, posibilidad de desplazamiento...).

Será la enfermera referente junto con el paciente y su persona cuidadora principal los que determinarán los materiales necesarios.

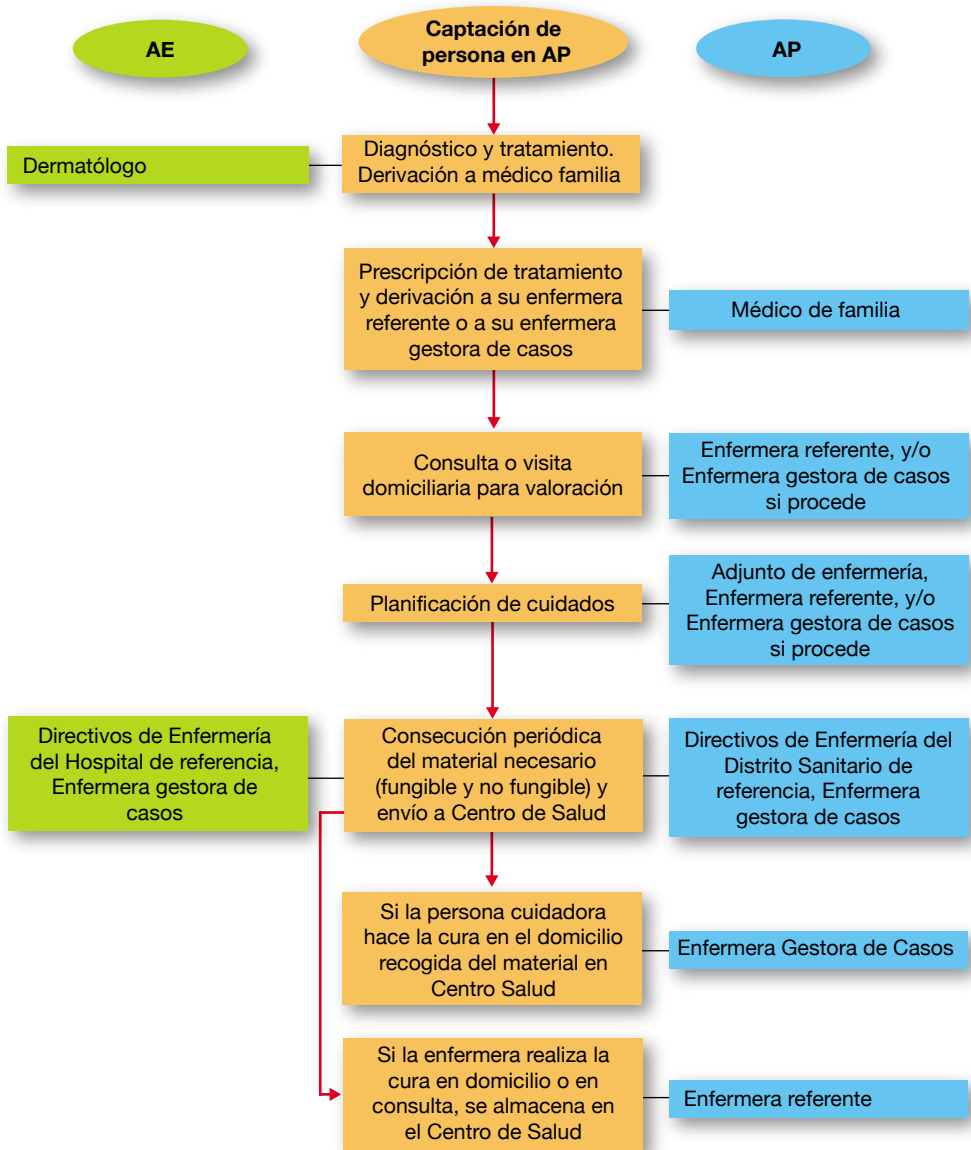
En los casos más leves será el propio afectado o su persona cuidadora principal los que retirarán todo el material de forma periódica de su Centro de Salud si la cura se realiza en casa. Si no fuese posible, será la enfermera referente la que dispense el material necesario en el domicilio de la persona. Si la cura se realizase en consulta, el material se almacenará en el propio centro.



Circuito Coordinación AE-AP para la Atención Sanitaria a personas con Epidermolisis Bullosa



Circuito Coordinación AP-AE para la Atención Sanitaria a personas con Epidermolisis Bullosa



11.2. Estándares de Registro

Los registros enfermeros son una obligación legal (Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica) que facilitan la continuidad de cuidados dentro del propio equipo de salud y entre los diferentes niveles asistenciales. Dadas las características de los pacientes, debe incluirse las instituciones socio-sanitarias.

Se registrará en soporte informático o papel, según disponibilidad:

A. Datos de la persona con EB

En este apartado deben aparecer la fecha de ingreso o consulta, nº de historia clínica, nombre y apellidos, fecha de nacimiento, unidad de hospitalización o centro de salud, dirección, alergias, apellidos y nombre de la persona cuidadora, teléfono de la persona cuidadora y fecha de alta en caso de hospitalización.

B. Registro de la lesión

| | |
|---|---|
| > | Etiología: Persona con Epidermolisis Bullosa (especificar tipo si se conoce). |
| > | Fecha de aparición: Registrar la fecha en que se produjo la lesión. Puede ser aproximada. |
| > | Localización: Se registrará marcando con una "X" la zona donde está localizada la lesión. |
| > | Fecha de finalización: Se registra la fecha en que finalizan por parte de la enfermera los cuidados de la lesión, independientemente del motivo. |
| > | Motivo de finalización: Se registra el motivo por el que finalizan los cuidados. <ul style="list-style-type: none"> - Curación: La herida cura completamente. - Éxito: La persona afectada fallece. - Alta: ingreso hospitalario o cambio de residencia - Otros: (especificar) |
| > | Fecha de evaluación: Fecha en que se realiza la evaluación de la lesión. |
| > | Estadío: Se registra según el grado de la lesión. <ul style="list-style-type: none"> - Estadío 0: Piel íntegra sin solución de continuidad. - Estadío 1: Aparición de ampollas con piel perilesional íntegra. - Estadío 2: Epidermis afectada. - Estadío 3: Dermis afectada. - Estadío 4: Hipodermis afectada. - Estadío 5: Otros (Especificar). |

- > **Tipo de tejido del lecho:** Se registra el tipo de tejido presente en el lecho.
- **Tejido cicatrizado epitelizado:** La herida está completamente cubierta de epitelio (nueva piel)
 - **Tejido epitelial:** En úlceras superficiales nuevo tejido (o piel) rosado o brillante que crece de los bordes de la herida o en islotes en la superficie de la misma. Catalogar así la herida si existe este tipo de tejido y el resto de la lesión tiene tejido de granulación, sin restos necróticos o esfacelos.
 - **Tejido de granulación:** Tejido rojo o rosáceo con una apariencia presente granular húmeda y brillante. Catalogar así la herida cuando toda presente este tipo de tejido.
 - **Esfacelos:** Tejido amarillo o blanco que se adhiere al lecho de la úlcera en bandas de aspecto fibroso, bloques o en forma de tejido blando multiforme adherido. Catalogar así la herida si hay algún tipo de esfacelo presente y no hay tejido necrótico.
 - **Tejido necrótico (Escala seca/húmeda):** Tejido oscuro, negro o marrón que se adhiere firmemente al lecho o a los bordes de la herida que puede ser más fuerte o débil que la piel perilesional. Catalogar así la herida si hay “algún” tipo de tejido necrótico presente.
 - **Otros:** (Especificar).

- > **Aspecto del exudado:** Se registra el aspecto del exudado según los siguientes criterios:
- **Normal o fisiológico:** Exudado que se presenta simplemente como humedad transparente y en cantidad nula o tan escasa que no requiere evaluación.
 - **Seroso:** Exudado de aspecto amarillento, pero transparente y limpio, “como suero”
 - **Serohemático:** Exudado de aspecto seroso, pero mezclado con restos de sangrado.
 - **Purulento:** Exudado de aspecto “Pus” normalmente de mal olor y de color muy variable, que va desde el verdoso, amarillento, marrón o negruzco. Es importante destacar que algunos productos, pueden dar un aspecto engañoso a los exudados, dando la impresión de purulentos, la experiencia nos ayudará a distinguirlos.
 - **Otros:** (Especificar).

- > **Cantidad de exudado:** Se registra la cantidad de exudado según los siguientes grados:
- **Nulo:** No existe ningún resto de exudado.
 - **Mínimo:** No se necesitan apósitos absorbentes. El apósito utilizado es capaz de mantener su función entre 5 y 7 días.
 - **Moderado:** El apósito absorbente es capaz de mantener su función entre 2 y 3 días.
 - **Abundante:** El apósito absorbente es capaz de mantener su función 1 día o menos.

- > **Signos de infección:** Se registran los signos de infección acorde con:
 - **Sin signos de infección**
 - **Signos leves de infección.** Presenta cierto olor, dolor o exudado. La cicatrización progresa normalmente.
 - **Signos moderados de infección.** Presenta mayor olor, dolor o exudado. La cicatrización ya no progresa normalmente.
 - **Signos manifiestos de infección local.** Presenta liberación de pus con edema, dolor, eritema y calor local.
 - **Signos de afectación del tejido perilesional.** La herida parece estar en mal estado o empeorando, presentando celulitis, linfagitis o gangrena.
 - **Signos manifiestos de infección local y signos de infección general.** El paciente presenta fiebre y leucocitosis, con posibles signos de afectación del tejido perilesional que puede causar sepsis y fallo multiorgánico, y ser potencialmente mortal.
- > **Dolor:** Campo donde se registra el dolor que siente el paciente en la lesión en los periodos entre curas. La persona con EB referirá su intensidad de dolor acorde a una escala likert de 0 a 10, donde 0 es ausencia de dolor y 10 es el máximo dolor posible.
- > **Piel perilesional:** Se registra el estado de la piel perilesional.
 - **Integra:** Piel sana, sin ningún tipo de alteraciones.
 - **Macerada:** Piel con un gran exceso de humedad por haber estado en contacto con líquidos (fluidos corporales, tratamiento demasiado húmedo etc.).
 - **Descamativa:** Piel deshidratada, que presenta descamaciones en su superficie. Éstas pueden ser pequeñas tipo “caspa”, o de tamaño más grande tipo “escamas de pescado”
 - **Eritematosa:** Piel enrojecida.
 - **Otras:** (Especificar).
- > **Extensión:** % de la superficie corporal. La extensión es una característica de vital importancia para el pronóstico junto con la localización y el grado de profundidad. La bibliografía presenta numerosos métodos para calcular la extensión de lesiones en la piel, entre los que se destacan: la regla de los 9 de Wallace, las figuras de Lund and Browder, y la regla del 1% ó de la palma de la mano. Para la epidermolisis bullosa, se seleccionará el último método para dar respuesta especialmente a aquellas lesiones de poca extensión.
 - **Regla del 1 ó regla de la palma de la mano:** Es un instrumento de evaluación rápida de la superficie en quemaduras poco extensas. La palma de la mano (dedos incluidos) de la propia persona afectada de EB equivale al 1% de la superficie corporal total y se puede utilizar en cualquier edad.¹³⁵
- > **Observaciones:** Se registrará cualquier observación necesaria para aclarar o especificar más los campos de registro que se consideren necesarios respecto a la evaluación de la lesión,
- > **Registro de tratamiento**

| | |
|---|--|
| > | Fecha de cura: Se registra la fecha en que se realiza la cura. |
| > | Hora de la cura: Se registra la hora en que se realiza la cura. Importante sobre todo si hay que realizar varias curas al día. Registrar con formato de 24 horas. |
| > | Motivo de la cura: Se registra el motivo por el que se realiza la cura. <ul style="list-style-type: none"> - Por protocolo: Se realiza la cura porque estaba previsto así. - Exceso de exudado: Cuando el exceso de exudado, desborda o mancha el apósito, obligando a hacer una cura antes de la fecha prevista. - Deterioro del apósito: Cuando el apósito se deteriora, se despegga o se arruga, obligando a hacer una cura antes de la fecha prevista. - Por valoración: Cuando hay que valorar la herida porque hay algún cambio que así lo indica, o hay que levantar el apósito para una valoración médica antes de la fecha prevista. |
| > | Limpieza: Campo donde se registra el producto con el que se limpia la lesión. |
| > | Cultivo: Se registra si se realiza o no cultivo de la lesión. <ul style="list-style-type: none"> - No se realiza cultivo - Frotis mediante Hisopo - Punción percutánea - Biopsia Tisular |
| > | Desbridamiento cortante: Se registra si se realiza o no desbridamiento cortante en la lesión. <ul style="list-style-type: none"> - No se realiza desbridamiento cortante - Ampolla: Cuando por un procedimiento cortante eliminamos total o parcialmente una ampolla (Flictena) o los restos de esta. - Esfacelos: Cuando por un procedimiento cortante eliminamos total o parcialmente esfacelos del lecho de la lesión. |
| > | Tratamiento de la lesión: Se registra el tratamiento de la lesión. |
| > | Tratamiento de la piel perilesional: Se registra el tratamiento de la piel perilesional. |
| > | Observaciones: Se registrará cualquier observación necesaria para aclarar o especificar más. |
| > | Identificación de la enfermera referente y firma. |
| > | Fecha prevista próxima cura: Se registra la fecha en que se debe realizar la próxima cura. |

11.3. Información clínica

- > A todas las personas hospitalizadas que presentan heridas y sean dados de alta se le adjuntará informe de continuidad de cuidados, con un espacio específico donde se refleje la evolución y cuidados actuales de las heridas.
- > Su enfermera referente y/o su enfermera gestora de casos contactará con la enfermera que continuará sus cuidados para garantizar que cuando la persona con EB sea trasladado se dispongan de los medios materiales necesarios para continuar con los cuidados.
- > Si se produce un ingreso de una persona con EB, la enfermera de atención primaria enviará “Informe de Continuidad de cuidados en pacientes con EB” a la Unidad de Hospitalización donde ingrese la persona afectada en el mismo día del ingreso.
- > En el caso de que la persona afectada sea trasladada desde el hospital o el domicilio habitual, a otro domicilio diferente, incluso otra comunidad autónoma, se garantizará que se entrega a la persona cuidadora principal una copia del “Informe de Continuidad de cuidados en pacientes con EB”, para que la enfermera que asume el cuidado tenga toda la información necesaria.
- > Las personas con EB en programa de atención domiciliaria, que presentan heridas, tendrán en su domicilio información sobre la evolución y cuidados actuales de las heridas preferentemente a ser posible en el Cuaderno de Continuidad de Cuidados.
- > Los datos que debe contener este informe de continuidad serán como mínimo:
 1. Datos de filiación.
 2. Teléfono de contacto de la enfermera referente por si surgiera alguna duda.
 3. Información individualizada del cuidado para la prevención de heridas y piel perilesional.
 4. Localización.
 5. Fecha de aparición.
 6. Tamaño
 7. Aspecto y cantidad de exudado.
 8. Cultivos realizados (fecha y resultados).
 9. Información de productos utilizados.
 10. Periodicidad de las curas.
 11. Intervenciones previas a la cura (musicoterapia, analgesia...).
 12. Otros (campo libre para incluir todo lo que creamos relevante)

12. asociaciones e información en la web

A continuación se describe una serie de sitios web (dada la labilidad de las páginas de Internet es posible que algunas de ellas no estén operativas cuando usted las consulte) no comerciales y asociaciones, grupos, federaciones e institutos en los que se puede obtener abundante información y material educativo sobre la EB.

Asociación de Epidermolisis Bullosa de España. (AEBE).

Contiene información sobre EB en español.

C/ Real, Conjunto Puertogolf. 29660 Nueva Andalucía. Marbella (Málaga).

Teléfono y Fax: 952 816 434.

Correo electrónico: aebe@aebe-debra.org

<http://www.aebe-debra.org/eb.htm>

Asociación Andaluza para el Estudio e Investigación Heridas, Úlceras y Quemaduras.

La Asociación Ulcesur está Reconocida como de Interés Científico-Sanitario por la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía. Con sede en el Hospital del SAS de Málaga.

<http://www.ulcesur.com>

Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas Crónicas (GNEAUPP).

Contiene información sobre el cuidado de heridas en español.

<http://www.gneaupp.org>.

Instituto de Investigación de Enfermedades Raras.

Instituto de Salud Carlos III.

Contiene direcciones de interés y enlaces con otras páginas.

http://iier.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=920

Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER).

Contiene enlaces sobre EB y servicio de orientación.

C/ Enrique Marco Dorta, local 6. 41018 Sevilla

Teléfono: 954 98 98 92

Fax: 954 98 98 93

Correo electrónico: f.e.d.e.r@teleline.es

Información y contacto: 902 18 17 25 / info@enfermedades-raras.org

Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DEBRA).

Contiene información sobre EB en inglés.

<http://www.debra-international.org/>

Nacional Institute of Arthritis and musculoskeletal and skin diseases-National Institutes of Health (NIAMS norteamericano).

Contiene información sobre EB en inglés.

http://www.niams.nih.gov/hi/topics/epidermolysis_bullosa/epidermolysis_bullosa.htm

Info World. Una iniciativa de la madre un niño afectado por EB.

Contiene información sobre EB en inglés.

<http://www.ebinfoworld.com/>

European Organization for Rare Disorders (EURORDIS).

Asociación europea de enfermedades raras.

Rue Plateforme Maladies Rares 102, Rue Didot. 75014 Paris

Teléfono: 00 33 1 56 53 53 40.

Fax: 00 33 1 56 53 52 15

Correo electrónico: eurordis@eurordis.org

<http://www.eurordis.org>

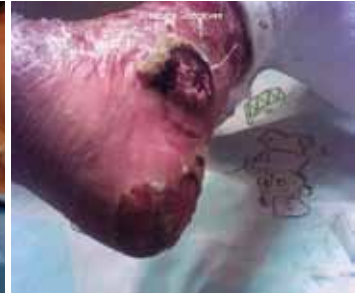
13. imágenes sobre epidermolisis bullosa



Secuelas cicatriciales postraumáticas.



Secuelas cicatriciales postraumáticas.



Ulceración tórpida de 6 meses de evolución. Posibilidad de malignización.



Descamación cutánea. Ampollas contenido hemático.



Úlcera en proceso de cicatrización.



Excoriación cutánea en espalda.



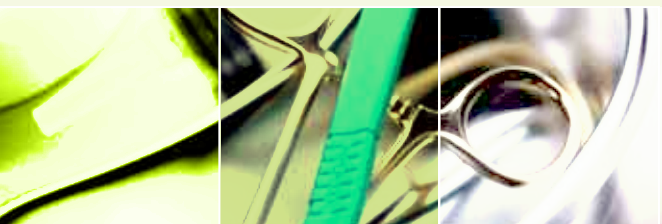
Secuelas cicatriciales postraumáticas.



Secuelas cicatriciales postraumáticas.



Secuelas cicatriciales postraumáticas.



14. bibliografía

1. Woolf SH, Grol R, Hutchinson A, Eccles M, Grimshaw J. Potential benefits, limitations, and harms of clinical guidelines. *BMJ* 1999; 318:527-530.
2. Garfield FB, Garfield JM. Clinical judgment and clinical practice guidelines. *Intl J Technology Assessment in Health Care* 2000; 16:1050-1060.
3. García GJF, Bravo TR. Guías de práctica clínica en Internet. *Atención Primaria* 2001; 28:74-79.
4. Oviedo Mota MA, Trejo Pérez JA, Reyes Morales H, Flores Hernández S, Pérez Cuevas R. Fundamentos de las guías clínicas basadas en la evidencia. [serial on line] 2001 [citado 6 Jul 2007];1(1):[6 pantallas]. Disponible en: URL: <http://www.imss.gob.mx/dpmedicas/guiasclinicas/marcoConceptual.html>
5. Hayward RS, Wilson MC, Tunis SR, Bass EB, Guyatt G. User's guide to the medical literature. VIII. How to use clinical practice guidelines, are the recommendations valid? *JAMA* 1995; 274:570-574.
6. Wilson MC, Hayward RS, Tunis SR, Bass EB, Guyatt G. User's guides to the medical literature. VIII. How to use clinical practice guidelines. B. What are the recommendations and will they help you in caring for your patients? *JAMA* 1995; 274:1630-1632.
7. DermIS [serial online] 1996-2007 [citado 13 Feb 2007]; 1(1): [2]. Disponible en URL: <http://www.dermis.net/dermisroot/es/40853/diagnose.htm>.
8. Fundación Inbiomed. [serial on line] 2006 Abril [Citado 24 Feb 2007];1(1):[5 pantallas]. Disponible en: URL: http://www.cellerix.com/documentos/no_8.pdf
9. Koebner H. Hereditare Anlage zur Blasenbildung. *Dtsch Med Wochenschr* 12:21 1886.
10. Haber RM, Hanna W, Ramsay CA, Boxall LB. Hereditary epidermolysis bullosa. *J am Acad Dermatol* 1985; 13. 252-7.
11. Trent JT, Kirsner RS. Epidermolysis bullosa. Identification and treatment. *Adv Skin Wound Care* 2003; 16(6) : 284-90.
12. Epidermolysis Bullosa AEBE [serial online] [citado 14 Feb 2007]; 1(1):[3]. Disponible en URL: <http://www.aebe-debra.org/eb.htm>
13. Baselga Torres E. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Mallorca: Editorial Esmon Publicidad S.A.; 2001; 1:2-32.
14. Marinkovich MP, Scout Herron G, Khavari PA, Bauer EA. Epidermolysis ampollar hereditaria. In: *Dermatología en Medicina General*. Fitzpatrick. 5 ed. Ciudad: Editorial Médica Panamericana.
15. Fitzpatrick TB, Allen Johnson R, Wolf K. Atlas en color y sinopsis de Dermatología crónica. 4ª edición Editorial: McGraw-Hill-Interamericana 2001; 84-91.
16. Atkins D, Best D, Briss PA, Eccles M, Falck-Ytter Y, Flottorp S et al; GRADE Working group. Grading quality of evidence and strength of recommendations *BMJ* 2004; 328: 1490.
17. Grading of Recommendations of Assessment Development and Evaluations. GRADE working group. [serial on line] [citado 15 Jun 2006]; 1 (1): Disponible en: URL: <http://www.gradeworkinggroup.org/publications/index.htm>

18. Martínez-Sahuquillo Amuedo, M^a. E., Echevarría Ruiz de Vargas, M^a C. Método de consenso. Uso adecuado de la evidencia en la toma de decisiones. <<Método RAND / UCLA>>.
19. Rueda J, Martínez F, Blanco J, Ballesté J, Hernández E. Valoración integral al paciente con heridas. En: Soldevilla JJ, Torra JE (Eds). Atención integral de las heridas crónicas. 1^a ed Madrid: SPA 2004; 47-61.
20. Vargas A, Palomar L, Palisson F. Manifestaciones orales de la epidermolisis bullosa en el niño. Rev. chil. pediatr., dic. 2005; 76 (6): 612-16.
21. European Pressure Ulcer Advisory Panel. Pressure Ulcer Treatment Guidelines.[serial on line] 1988[Citado 24 Feb 2007];1(1):[5 pantallas]. Disponible en: URL: <http://www.epuap.org/gltreatment.html>
22. Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas Crónicas (GNEAUPP). Documento n° 2: Directrices Generales Sobre Prevención de las Úlceras Por Presión. Logroño 2003. Disponible en URL: <http://www.gneaupp.org/documentos/gneaupp/prevencion.pdf>
23. Epidermolisis Ampollar. Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU y los Institutos Nacionales de Salud. Medline Plus. [serial on line] Jun 2007 [Citado 6 Jul 2007];1(1):[6 pantallas].Disponible en URL: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001457.htm>
24. Luis Rodrigo MT, Fernández Ferrín C, Navarro Gómez MV. De la teoría a la práctica. El pensamiento de Virginia Henderson en el siglo XXI. 3^a Edición. Editorial: Masson 2005; 5-31.
25. Luis Rodrigo MT. Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica. 2 ed. Ciudad: Editorial Masson, SA; 2002; 40:220-30.
26. North American Nursing Diagnoses Association. Diagnósticos enfermeros. Definiciones y Clasificación. 2005-2006. Elsevier. Madrid. 2005
27. Moorhead S, Johnson M, Maas M. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). Tercera Edición. Elsevier. Madrid 2004
28. McCloskey Dochterman J, Bulechek GM. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). Cuarta edición. Elsevier. Madrid 2004.
29. Partanen P, Perala M.L. Technology Assessment in Nursing, A systematic review of the Finnish and International Literature. FinOHTA Report No. 8. 1998.
30. de Faria Grossa MA, Pinto Rodrigues MB. Epidermolisis Bullosa. [serial on line] 2005 [Citado 7 Jul 2007];1(1):[12 pantallas].Disponible en URL: <http://www.cabuloso.com/outros/maepe-deajuda/frame.htm>
31. Cordero C, González S, Castillo C, Morales E, Misad C, Ruiz-Esquide F. Epidermolisis bullosa distrófica recesiva: Caso clínico. Rev med Chile, 2004; 132(5):614-18.
32. Braden BJ, Bryant R. Innovations to prevent and treat pressure ulcers. Geriatr Nurs 1990; 11(4):182-6.
33. Debra Chile. Niños con piel de cristal. El cuidado del bebé con Epidermolisis Bullosa. [serial on line] [Citado 30 Jun 2007];1(1):[4 pantallas].Disponible en URL: http://www.debrachile.cl/pag/pag_presentacion.htm
34. Atherton DJ, Denyer J. Epidermolysis Bullosa: an outline for professionals (Adapted from the chapter "Epidermolysis bullosa" written for Textbook of paediatric dermatology, edited by Harper JL, Oranje AP & Prose NS). Great Ormond Street Hospital for Children, London: 2003.

35. Enciclopedia Ilustrada de la Salud. Epidermolisis Bullosa. [serial on line] 2004 [Citado 1 Jul 2007];1(1):[2 pantallas]. Disponible en URL: <http://univision.drtango.com/viewarticle.asp?request=001457>
36. Los niños con piel de mariposa. www.tuguiainfantil.com [serial on line] 2005 [Citado 1 Jul 2007];1(1):[2 pantallas]. Disponible en URL: http://www.tuguiainfantil.com/index.php?m=contenido&contenido_id=2619
37. La agenda del anesthesiólogo. Enfermedades poco habituales. Epidermolisis Bullosa. [serial on line] [Citado 6 Jul 2007];1(1):[2 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.uam.es/departamentos/medicina/anesnet/agenda/enfermedades.htm#epidermolisis>
38. Torra i Bou JE, Arboix i Perejamo M, Rueda López J, Ibars Moncasi P, Segovia Gómez T, Bermejo Martínez M. Aspectos nutricionales relacionados con las heridas crónicas. En: Soldevilla Agreda JJ, Torra i Bou JE (eds). Atención integral a las heridas crónicas. Madrid: SPA, 2004.
39. Barel AO, Paye M, Maibach HI. Handbook of cosmeticscience and technology. Nueva York: Marcel Dekker. 2001; 1(1):105-15.
40. Rodríguez IC. Hidratación cutánea: conceptos generales e implicaciones cosméticas. En: Máster en Dermofarmacia y Cosmetología (5.ª ed). Universidad de Barcelona. 2005; 3:130-59.
41. Bonadeo I. Cosmética. Ciencia y Tecnología. Madrid: Ed. Ciencia3, 1998; 3(1):42-59.
42. Fabrega A, del Pozo A. Conceptos básicos de hidratación cutánea (IV). Hidratación activa: humectantes. *Offarm*. 2007; 26(1): 100-101.
43. Rueda López J, Guerrero Palmero A, Muñoz Bueno A, Esquiús Carbonell J, Rosell Moreno C. Utilidad de las cremas protectoras en pieles frágiles y envejecidas. *Rev. Rol Enf*. 2005; 28(69):409-12.
44. Haisfield Wolfe ME, Baxandale Coz LM. Staging of malignant cutaneous wounds: a pilot study. *Oncology Nursing Forum* 1999; 1055-64.
45. Recomendación de la Comisión Europea de 22 de septiembre de 2006 relativa a la eficacia de los productos de protección solar y a las declaraciones sobre los mismos [notificada con el número C(2006) 4089] (Texto pertinente a efectos del EEE) (2006/647/CE)
46. Helvig EI. Managing thermal injuries within WOCN practice. *Journal of WOCN*, 2002; 29 (2): 76 – 82.
47. Ashford RL, Frear ND, Shippen JM. An in vitro study of the pressure relieving properties of four wound dressings for foot ulcers. *J Wound Care* 2001; 24: 1019-1022.
48. Torra i Bou JE, Rueda López J. Apósito hidrocelular especial para talones. Evaluación experimental. *Rev Rol Enf* 2001; 24 (2): 131-5.
49. Chockalingam N, Ashford RL. A pilot study of the reaction forces at the heel during walking with the application of four different wound dressings. *J Tissue Viability*. 2004; 14(2):63-6.
50. Barberá Guillem R, Garrido Jaén JD, Torra i Bou JE. Dynamic pressure reduction properties evaluation of a hydrocelular dressing for feet. European Wound Management Association meeting, Stuttgart, September 2005.
51. Ohura N, Ichioka S, Nakatsuka T, Shibata M. Evaluating dressings for the prevention of shear force in the treatment of pressure ulcers. *J Wound Care* 2005; 14(9): 401-4.
52. Torra i Bou JE, Rueda López J, Camañes G, Herrero Narváez E, Blanco Blanco J, Ballesté J, et al. Úlceras por presión en los talones. Estudio comparativo entre el vendaje protector y un apósito hidrocelular con forma especial para los talones. *Rev Rol Enf* 2002; 25(5): 370-6.

53. García Fernández FP, Carrascosa García MI, Bellido Vallejo JC, Rodríguez Torres MC, de la Casa Maldonado F, Laguna Parras JM et al. Guía para el manejo de: Riesgo de deterioro de la integridad cutánea, Deterioro de la integridad cutánea, Deterioro de la integridad tisular relacionado con las úlceras por presión. Evidentia [serial on line] 2005 [citado 30 May 2007];1(1):[4 pantallas], Disponible en URL: <http://www.index-f.com/evidentia/2005supl/167articulo.php>
54. Crumpton F. Termal Stimuil in Skin Care (estudio sin publicar). University of Michigan. En European Pressure Ulcers Advisory Panel. Directrices de prevención sobre Úlceras por Presión del grupo Europeo de Úlceras por Presión. Gerokomos 1999; 10 (1); 30-3.
55. Antypas PG. Manegement of pressures sores. Curr Probl.Surg. 1980; 17(4):229-44.
56. Berecek Kh. Treatment of decubitus ulcers. Nurs Clin North Am 1975; 10(1);171-210
57. Torra i Bou JE, Arboix i Perejamo M, Rueda López J, Ibars Moncasi P, Rodríguez Palma M. Superficies especiales para el manejo de la presión. En: Soldevilla Agreda JJ, Torra i Bou JE (eds). Atención integral a las heridas crónicas. Madrid: SPA, 2004.
58. Royal College of Nursing and National Institute for Health and Clinical Excellence. The management of pressure ulcers in primary and secondary care. A Clinical practice guideline. Royal College of Nursing 2005.
59. Cullum N, Deeks J, Sheldon TA, Song F, Fletcher AW. Beds, mattresses and cushion for pressure sore prevention and treatment (Cochrane Review) in: The Cochrane Library, Issue 1, Chichester, UK: jhon Wiley & Sons, Ltd.2004.
60. Epstein JB, Shubert MM. Mucositis de Oropharyngeal en terapia del cancer. Revisión de la patogénesis, de la diagnosis y de la gerencia. Oncologia (Huntingt) 2003; 17:1767-79.
61. Medina Quiñónez GB, de Oliveira TM, Aires Cándido L, de Andrade Moreira Machado MA. Caso Clínico. Conducta clínica en un caso de epidermolisis ampollosa distrófica recesiva. Pediatría. Órgano Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría. 2003; 30(1): 12-5.
62. Marinho VCC, Higgins JPT, Logan S, Sheiham A. Fluoruro tópico (cremas dentales, enjuagues bucales, geles o barnices) para prevenir las caries dentales en niños y adolescentes (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2007 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2007 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.). [serial on line] 2003 Agosto [citado 30 May 2007];1(1):[174 pantallas], Disponible en URL: <http://212.169.42.7/newgenClibPlus/ASP/viewsingledocument.asp?authcode=101958653951728508&docID=CD002782-ES>
63. Denyer J, Hughes E. Epidermolys Bullosa and bullous disease. Ed: Eselvier Health Sciencies. 14: 221-233.
64. Joanna Briggs Institute, Solutions, techniques and pressure for wound cleansing, Best Practice. 2003. Vol 7 Iss 1.
65. Fernandez R. Griffiths R. Ussia C. (2004) Effectiveness of solutions, techniques and pressure in wound cleansing. A Systematic Review. JBI Reports.
66. Bergstrom N, Bennett MA, Carlson CE, Alvarez, OM, Frantz, RA, Garber, SL, et al. Treatment of Pressure Ulcers. Clinical Practice Guideline N° 15. Rockville, MD: U.S. Department of Health and Human Services. Public Health Service, Agency for Health Care Policy and Research. AHCPR Publication n° 95-0652. December 1994.

67. European Pressure Ulcers Advisory Panel. Guidelines on treatment of pressure ulcers. EPUAP Review 1999; 1(2): 31-33.
68. Morilla Herrera JC, Martín Santos FJ, Blanco Morgado J, Morales Asencio JM. Guía de práctica clínica para el manejo de la integridad cutánea: úlceras por presión. Edita: Distrito sanitario de Málaga; 2004. p. 22-25.
69. Firmino F. Pacientes portadores de feridas neoplásicas em servicios de Cuidados Paliativos: Contribuições para a elaboracao de protocolos de intervencion de enfermagem. Rev.Brasileira de Cancerologia 2005; 1:348.
70. Deley C. Cuidando de las heridas: Una guía para enfermeras. 2ª Edición Sao Paulo: Atheneu; 2001.
71. El dolor durante los cambios de apósito. Doc. VI- GNEAUPP. [serial on line] 2002 [Citado 24 Feb 2007]; 1(1) :[18 pantallas]. Disponible en: URL: <http://www.gneaupp.org/documentos/gneaupp/dolor.pdf>
72. Gómez Gómez M, Martín Morcillo J. Úlceras cutáneas. In: Manual Terapéutico del Anciano. Gerencia de atención primaria de Toledo. [serial on line] [citado el 6 May 2006]; 1(1): [15 pantallas]. Disponible en: URL: <http://clientes.spainconsulting.com/sefh/manuales/manualterapeutico/pdf/ulceras.pdf>
73. Stevenson TR, Thacker JG, Rodehaver GT; Bachetta C, Edgerton MT, Edlich RF. Cleansing the traumatic wound by high pressure syringe irrigation. JACEP 1976; 5(1):17-21.
74. Grupo Nacional Para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas Crónicas. Recomendaciones sobre la utilización de antisépticos en el cuidado de heridas crónicas. Doc VIII GNEAUPP. Gerokomos 2003; Vol.14 (2)
75. Custer J, Edlich RF, Prusak M, Madden J, Panek P, Wangenstein OH. Studies in the management of the contaminated wound. V. An assessment of the effectiveness of pHisoHex and Betadine surgical scrub solutions. Am J Surg. 1971; 121(5):572-5.
76. Daltrey DC, Rhodes B, Chattwood JG. Investigation into the microbial flora of healing and non-healing decubitus ulcers. J Clin Pathol. 1981; 34(7):701-5.
77. Sapico FL, Ginunas VJ, Thornhill-Joyes et al. Quantitative microbiology of pressure sores in different stages of healinf. Diagn Microbiol Infect Dis. 1986; 5(1):31-6
78. Falanga, V. Classifications for Wound Bed Preparation and Stimulation of Chronic Wounds. Wound Repair and Regeneration 2000; 8(5): 347-352.
79. Sibbald, G.R. et al. Preparing the Wound Bed - Debridement, Bacterial Balance and Moisture Balance. Ostomy/Wound Management 2000; 46(11): 3-14.
80. Bruckner-Tuderman L, Schnyder UW, Baran R. Nail changes in epidermolysis bullosa: clinical and pathogenetic considerations. Br J Dermatol 1995; 132: 339-44.
81. Hovnanian A, Christiano AM, Vitto J. The molecular genetics of dystrophic epidermolysis bullosa. Arch Dermatol 1993; 129: 1566-9.
82. Bergman R. Immunohistopathologic diagnosis of epidermolysis bullosa. Am J of Dermatopathol 1999; 21: 185-92.
83. Epstein Jr. EH. Molecular genetics of epidermolysis bullosa. Science 1992; 256: 799-804.
84. Rockwell WB, Ehrlich HP. Should burn blister be evacuated? J. Burn Care Rehabil 1990; 11:93-5.

85. Deitch EA. Opsonic activity of blister fluid from burned patients. *Infect Immunol* 1983; 41:1184-89.
86. What is Epidermolysis Bullosa? [serial online] 2005 [Citado 15 Feb 2007]; 1(1): [8 pantallas]. Disponible en: URL: http://www.niams.nih.gov/hi/topics/epidermolysis_bullosa/FF_EB.pdf
87. New Zealand. Management of Burns and Scalds in Primary Care. Evidence Based. Best Practice Guideline; 2006; 1: 38-9.
88. Lim KK, Su WPD, McEvoy MT, Pittelkow MR. Generalized gravis junctional epidermolysis bullosa: case report, laboratory evaluation and review of recent advances. *Mayo Clinic Proc* 1996; 71: 863-8.
89. Hansbrough JF, Achamer B, Dawson J, Himel H, Luterman A, Slater H et al. Wound healing in partial-thickness burn wounds treated with collagenase ointment versus silver sulfadiazine cream. *Journal of Burn Care & Rehabilitation* 1995; 16(3)Part 1: 241-7.
90. Falanga V. Wound bed preparation and the role of enzymes: a case for multiple actions of the therapeutic agents. *Wounds* 2002; 14:47-57.
91. Irujol Mono(Smith + Nephew).Cuestionario de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Enero 2001.
92. Álvarez OM, Fernandez-Obregon A, Rogers RS, Bergamo L, Masso J, Black M. A prospective, randomized, comparative study of collagenase and papain-urea for pressure ulcer debridement. *Wounds* 2002; 14:293-301.
93. García Fernández FP, Pancorbo Hidalgo PL, Verdú Soriano J. Resultados de la revisión sistemática sobre la eficacia de los materiales y productos utilizados en el tratamiento de las úlceras por presión. Libro de Actas. VI Simposio Nacional sobre Úlceras por Presión. Zaragoza. GNEAUPP. 2006.
94. Guía de Prescripción terapéutica. Información de medicamentos autorizados en España. [serial online]Jun 2007 [Citado 7 Jul 2007]; 1(1): [4 pantallas]. Disponible en: URL: <http://www.imedicinas.com/GPTage/Open.php?Y2FBN3NIMDE%3D>
95. Briggs M, Torra i Bou JE, El dolor durante los cambios de apósito: guía de tratamiento. Doc VI – GNEAUPP. P.16.
96. Soldevilla Agreda JJ. Tratamiento tópico de las úlceras por presión. In: Boletín de información farmacoterapeutica de Navarra. Vol 7 nº2 [serial on line] 1999 Jun [citado el 6 Abril 2006];1(1):[17 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.cfn Navarra.es/webgn/sou/publicac/bj/textos/v7n2.htm>
97. Características de un apósito ideal en cura húmeda. [serial on line] [citado 17 Jun 2006];1(1): [14 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.coloplast.es/ECompany/ESMed/Homepage.nsf/00000000000000000000000000000000/c8a1c34fa037b26f41256a6f00315f9e?OpenDocument>
98. Verdú J, Rueda J, Martínez F, Soldevilla J. Effects of an activated charcoal silver dressing on chronic wounds with no clinical signs of infection. *J Wound Care*. 2004.
99. Burrell RE. A scientific perspective on the use of topical silver preparations. *Ostomy Wound Manage* 2003; 49 (5A-suppl): 19-24.
100. Lansdown ABG. A review of the use of silver in wound care: facts and fallacies. *Br J Nurs*. 2004 Mar; 13(6 Suppl):S6-19.

101. Lansdown ABG. Silver absorption and antibacterial efficacy of silver dressings. *J Wound Care* 2005; 14(4): 155-60.
102. Ersser S, Getliffe K, Voegh D, Regan S. A critical Review of the Inter. Relationship etween skin vulnerability and urinary incontinence and related nursing intervention. *Int J Nurs Stud* 2005; 42(7):823-35.
103. Faria DT, Shwayder T, Krull EA. Perineal skin injury: extrinsic environmental risk factors. *Ostomy Wound Manage*1996; 42(7):28-30,32-4,36-7.
104. Kent W, Buackingham KW, Berg RW. Etiologic factors in diaper dermatitis: the role of feces. *Pediatr Dermatol* 1986; 3(2):107-12.
105. Zambrano E, Torrelo A, Zambrano A. Dermatitis del pañal. En: Moraga Llop, FA: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica*. Asociación Española de Pediatría, 2003.
106. Cañadillas Mathias P, de Juan Huelves A, Holguín Holgado P, Gomez Morell P. Tratamiento local de las quemaduras. Cobertura cutánea en grandes quemados. Sustitutos cutáneos. *Manuel de Cirugía Plástica (SECPRE)*. [serial on line] 2001 [citado el 20 Mayo 2008];87(1):[19 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.secre.org/documentos%20manual%2087.html>
107. Pérez Boluda MT, Lara Montenegro J, Ibáñez Mata J, Cagigal González L, León Llerana CM. Guía de Actuación ante el paciente quemado. [serial on line] 2006 [citado el 6 Junio 2008]; 1: (1):[52 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.carloshaya.net/denfermeria/media/gpq.pdf>
108. Casamada Humet N. Tratamiento de las quemaduras de segundo grado superficiales y profundas con apósitos hidrocoloides en Atención Primaria. *Revista Metas de Enfermería*. 1999; 2(16): 21-29.
109. Seeley J, Jensen JL, Hutcherson J. A randomized clinical study comparing a hydrocellular dressing to a hydrocolloid dressing in the management of pressure ulcers. *Ostomy Wound Manage*. 1999; 45 (6): 39-44,46-7.
110. Bale S, Squires D, Varnon T, Walker A, Benbow M, Harding KG. A comparison of two dressings in pressure sore management. *J Wound Care* 1997; 6 (10): 463-6.
111. Thomas S, Banks V, Bale S, Fear-Price M, Hagelsteins S, Harding KG et al. A comparison of two dressings in the management of chronic wounds. *J Wound Care* 1997; 6 (8): 383-6.
112. Nixon J, Cranny G, Iglesias C, Nelson EA, Hawkins K, Phillips A, et al. Randomised, controlled trial of alternating pressure mattresses compared wiyh alternating pressure overlays for the prevention of pressure ulcers: PRESSURE (pressure relievign support surface) trial. *BMJ*. 2006; 332(7555): 1413.
113. Iglesias C, Nixon J, Cranny G, Nelson EA, Hawkins K, Phillips A, et al. Pressure relieving support surfaces (PRESSURE) trial: cost effectiveness analysis. *BMJ*. 2006; 332(7555): 1416.
114. Torra JE, Rueda J, Camañes G Herrero E, Blanco J, Ballesté J, et al. "Úlceras por presión en los talones. Estudio comparativo entre el vendaje protector y un apósito hidrocelular con forma especial para talones" *Rev. Rol de Enfermería*. 2002; 25(5): 371-6.
115. Quesada Ramos C. *Manual de atención enfermera de úlceras por presión en pediatría*. Ed: Difusión Avances de Enfermería (DAE, SL). 2006; 2(1):37.
116. Gotschall CS, Morrison MIS, Eichelberger MR. Prospective, randomized study of the efficacy of Mepitel on children with partial-thickness scalds. *Journal of Burn Care & Rehabilitation* 1998;19(4):279-283.

117. Características de un apósito ideal en cura húmeda. [serial on line] [citado 17 Jun 2006];1(1): [14 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.coloplast.es/ECompany/ESMed/Homepage.nsf/00000000000000000000000000000000/c8a1c34fa037b26f41256a6f00315f9e?OpenDocument>
118. Verdú Soriano J, Nolasco Bonmatí A, Martínez Cuervo F, Rueda López J, Soldevilla Agreda JJ. 2006 Gerokomos 17(2):91-99.
119. Gonçalves E. Protocolo de Curas. Epidermolisis Bullosa Distrófica Recesiva. Asociación de Epidermolisis Bullosa de España. AEBE-DEBRA ESPAÑA; 2006. p. 10.
120. Naylor W. Palliative management of fungating wounds. Eur J Palliative Care 2003; 10(3):93-7.
121. Gago M, García F, Segovia MT, Verdú J. Piel Perilesional. En Soldevilla JJ, Torra JE (eds). Atención Integral de las Heridas Crónicas, 1ª Ed. Madrid: SPA 2004; 65-76.
122. O'Meara SM, Cullum MA, Majid M, Sheldon TA. Systematic review of antimicrobial agents used for chronic wounds. Br J Surg 2001; 88(1):4-21.
123. Kucan JO, Robson MC, Heggors JP, Ko F. Comparison of silver sulfadiazine, povidone-iodine and physiologic saline in the treatment of chronic pressure ulcer. J Am Geriatr Soc. 1981; 29(5):232-235.
124. Voigt DV, Paul CN. The use of Acticoat as silver impregnated telfa dressings in a regional burn and wound care center: the clinicians view. Wounds 2001; (13): Suppl B: 11-20.
125. Torra i Bou JE. Clinical case about the use of a barrier dressing made of nanocrystalline silver in the treatment of contaminated wounds by Pseudomonas aureginosa in a patient with epidermolysis bullosa which covers one fourth of body surface. II Meeting World Union of Wound Care Societies. World Union of Wound Care Societies Paris: Julio 2004.
126. Sibbald RG, Browne AC, Coutts P, Queen D. Screening evaluation of an ionized nanocrystalline silver dressing in chronic wound care. Ostomy Wound Manage 2001; 47 (10): 38-43.
127. Torra JE, Rueda J, Soldevilla JJ, Martínez Cuervo F, Verdú Soriano J. Abordaje de la carga bacteriana y de la infección en las heridas crónicas. En Soldevilla JJ, Torra JE (eds). Atención integral a las heridas crónicas. 1ª Ed. Madrid. SPA. 2004.
128. Brett DW. A discussion of silver as an antimicrobial agent: alleviating the confusion. Ostomy Wound Manag 2006; 52(1): 34-41.
129. Ovington LG. The truth about silver. Ostomy Wound Management. 2004; 50(9):1S-10S.
130. Thomas S, McCubbing P. An in vitro análisis of the antimicrobial properties of 10 silver-containing dressing. J Wound Care. 2003; 12(8):305-308.
131. Torre Beltrami C, Ortega Martínez JI, Valero Gasalla JL. La quemadura. Clasificación, fisiopatología, resucitación del quemado extenso y tratamiento médico del quemado no extenso. Manual de Cirugía Plástica (SECPRE). [serial on line] 2001 [citado el 20 Mayo 2008];87(1):[19 pantallas]. Disponible en URL: <http://www.secpres.org/documentos%20manual%2086.html>
132. de Los Santos González CE. Instrucciones Generales para curaciones de quemaduras de manejo ambulatorio. Guía Básica para el tratamiento del paciente quemado [serial on line] 2004 [citado el 14 de Mayo de 2007] 2ª edición. Electrónica. España. Ed. Libros-electronicos.net. Disponible en URL: <http://www.indexer.net/quemados/clasificaciones.htm>
133. Gomes DR, Macieira Jr G, Serra MC, Schechtmann MA. Moderno tratamiento tópico de las quemaduras y utilización de antibioticoterapia sistémica. Rev Arg Quem. 2000; 15(2):9-20.

134. Agencia española de medicamentos y productos sanitarios. [serial on line] 2007 [citado el 12 Enero 2008]: 1(1):[4 pantallas]. Disponible en URL: [http://www.solvaypharma.es/static/wma/pdf/1/0/7/7/3/Flammazine%20cerio%20Prospecto%20\(05.07\).pdf](http://www.solvaypharma.es/static/wma/pdf/1/0/7/7/3/Flammazine%20cerio%20Prospecto%20(05.07).pdf).
135. Drobnic L. Tratamiento antimicrobiano. 2002. 3ª Ed. Ergon. 455-65.
136. Bajaj AK, Gupta SC. Contact hypersensitivity to topical antibacterial agent. 1986. *Int Dermatol* 25(1): 103-105.
137. Sibbald, RG: Topical antimicrobials. *Ostomy Wound Manage.* 2003 May; 49(5A Suppl):14-8.
138. GNEAUPP. Documento IV. Identificación de los criterios de infección en heridas. [serial online] Sept 2005 [Citado 15 Feb 2007]; 1(1): [19 pantallas]. Disponible en: URL: http://www.gneau-pp.org/documentos/ewma/DOC_POS_4.pdf
139. Kingsley A. A proactive approach to wound infection. *Nurs Stand* 2001;15(30): 50-58.
140. Serra N, Torres OG, Romo MI, Llovera JM, Vigil LJ, Soto MA, et al. Apósitos liberadores de plata hidroactiva. *Rev Rol Enferm.* 2005; 28(2): 13-18.
141. Cummings P, Del Beccaro MA. Antibiotics to prevent infection of simple wounds: a meta-analysis of randomized studies. *Am J Emerg Med* 1995; 13(4):396-400.
142. Gómes I.P., Camargo T.C. Feridas Tumorais e Cuidado de Enfermagem: Buscando Evidencias para o controle de Síntomas. *Revista Enfermeria UERI* 2004.
143. Poletti NAAP, Caliri MHL, Simao CDSR, Juliani KB, Tácito VE. Feridas Malignas: Uma revisao de literatura. *Revista Brass Cancen* 2002; 48 (3):411-17.
144. Buchanan K, Heimbach DM, Minshew BH, Coyle MB. Comparison of quantitative and semi-quantitative culture techniques for burn biopsy. *J Clin Microbiol* 1986; 23: 258.
145. Seifter E, Rettura G, Barbul A, Levenson SM. Arginine: an essential amino acid for injured rats. *Surgery* 1978; 84: 224-230.
146. Barbul A. Arginine biochemistry, physiology and therapeutic implications. *JPEN* 1986; 10: 227-238.
147. Barbul A, Sisto DA, Wasserkrug HI, Yoshimura NH, Efron G. Metabolic and immune effects of arginine in postinjury hyperalimentation. *J Trauma* 1981; 21: 970-4.
148. Smith RJ. Regulation of protein degradation in differentiated skeletal muscle cell in monolayer culture. In: Khairallah EA, Bond JS, Bird JWC (eds) *Intracellular protein catabolism, Progress in Clinical and Biological Research*, Vol.180, Alan R Liss, New York 1984; 180:633-5.
149. Rennie MJ, Hundal P, MacLennan PA, Taylor PM, Watt PW. Characteristics of a glutamina carrier in skeletal muscle have important consequence for nitrogen loss in injury ,infection and cronic disease. *Lancet* 1986; 2: 1.008-1.012.
150. Mac Lennan PA, Brown RA , Rennie MJ. A positive relationship between protein synthetic rate and intracellular glutamine concentration in perfused rat skeletal muscle. *FEBS Lett* 1987; 215:187-191.
151. Lama More RA, Banqué Molas M. *Nutrición enteral en pediatría.* Edit: Sandoz Nutrition. 1ª Ed. Barcelona 1996; 1:11.
152. Instituto Joanna Briggs. Evidencias en tratamiento de mucositis oral por radioterapia y quimioterapia. *Best Practice* 1998; 2(3):1-6.

153. Herrera D, Roldán S, Santacruz I, O'Connor A, Sanz M. Actividad antimicrobiana en saliva de cuatro colutorios con clorhexidina. *Periodoncia* 2001; 11:193-202.
154. Flötra L, Gjermo P, Rola G & Waerhaug J. A 4-month study on the effect of chlorhexidine mouthwashes on 50 soldiers. *Fasett.* 1971; 6(4):56-61.
155. Lang NP, Karring T & Lindhe J. *Proceeding of the second European Workshop on Perodontology.* London: Quintessence; 1996.
156. Medina Quiñónez GB, de Oliveira TM, Aires Cándido L, de Andrade Moreira Machado MA. Caso Clínico. Conducta clínica en un caso de epidermólisis ampollosa distrófica recesiva. *Pediatría. Órgano Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría.* 2003; 30 (1):7-12.
157. Innocenti M, Moscatelli G, Lopez S. Efficacy of Gelclair in reducing pain paliative care patients with oral lesion: preliminary findings from an open pilot study. *J Pain Symp. Manag* 2002; 24:456-7.
158. Smith T. Gelclair: managing the symptoms of oral mucositis. *Hosp Med* 2001; 62:623-6.
159. Calman F, Oconnell MA. Multi-centre randomised trial to compare the efficacy of Gelclair and difflam in the management of oral mucositis. *Guty· sand St Thomas Hospital, London, UK,* 2001.
160. Buchser PC. Gelclair oral gel. *Clin J Onncol Nurs* 2003; 7:109-110.
161. Svensk Svensk Sjukhustandlakartindning. Study of Orassist (gelclair)in the management of Oral Mucositis. *Swedish Hospital Dentistry,* 2001; 3(26):17-21.