

## **Recomendaciones para el cuidado de pacientes con Epidermolisis Bullosa.** (rev Junio 2023)

Natividad Romero-Haro (1), Álvaro Villar-Hernando (2), Esther Domínguez-Pérez (3), Joan Enric Torra-Bou (4).

Enfermeros, (1,2,3). Debra España. (4): Investigador del Grupo de Investigación en Reparación y Regeneración Tisular (**TR2Lab**), Institut de Recerca i Innovació en Ciències de la Vida i de la Salut a la Catalunya Central (**IrisCC**)

A continuación se incluye material de soporte para el capítulo 3.5 sobre cuidados del paciente con epidermolisis bullosa del libro Atención integral a las heridas crónicas. 3ª edición.

(Romero-Haro N, Villar-Hernández A, Domínguez Pérez E, Torra-Bou JE. Epidermolisis bullosa en: Soldevilla-Agreda JJ, Fernández-García FP, Torra-Bou JE (eds). Atención integral a las heridas crónicas. 3ª edición. XXXX, Elsevier, 20xx)

La citación del presente material es:

Romero-Haro N, Villar-Hernández A, Domínguez Pérez E, Torra-Bou JE. Epidermolisis bullosa. Material de soporte. En: Soldevilla-Agreda JJ, Fernández-García FP, Torra-Bou JE (eds). Atención integral a las heridas crónicas. 3ª edición, Elsevier, en prensa. Disponible en: <https://prevencionulcerasyheridas.com/wp-content/uploads/2023/06/Recomendaciones-para-el-cuidado-de-pacientes-con-EB-VI-2023.pdf>

Los autores van actualizando el contenido de las presentes recomendaciones en paralelo a la aparición de nuevos materiales o evidencias.

- 1. Recomendaciones para diferentes procedimientos clínicos habituales en pacientes con EB hospitalizados**
- 2. Principales medidas preventivas para evitar la formación de ampollas y/o lesiones en un bebé recién diagnosticado de EB**
- 3. Realización de curas en el neonato con EB**
- 4. Recomendaciones para la higiene y el baño del paciente con EB**
- 5. Manejo del dolor en el paciente con EB.**
- 6. Manejo del picor en pacientes con EB**
- 7. Consideraciones en relación a la utilización de apósitos en el tratamiento de heridas en pacientes con EB**
- 8. Consideraciones en relación al cuidado de las mucosas en pacientes con EB**

## **1. Recomendaciones para diferentes procedimientos clínicos habituales en pacientes con EB hospitalizados**

Recomendaciones sobre los cuidados para pacientes de EB que requieren de cuidados específicos en circunstancias como: monitorización cardiaca, toma de tensión arterial, pulsioximetría, pulseras identificativas, sondajes nasogástrico y vesical y catéteres vasculares.

**Monitorización cardiaca:** Es preferible elegir, si es posible, electrodos de pinza para evitar ejercer presión al conectarlos, si son de botón, se colocarán antes de ponérselos al paciente. Existen varias opciones para colocar los electrodos sin ocasionar lesiones:

1. Aplicar malla de silicona como interfase. Encima de la capa de contacto se podrá colocar el electrodo así el adhesivo no estará en contacto con la piel. Se puede aplicar entre el apósito de silicona y el electrodo gel conductor.
2. Colocar apósito extrafino de espuma no adhesivo debajo del electrodo para proteger la piel. Para favorecer la conductividad, se realizará un corte en el centro del mismo.
3. Aplicar directamente el electrodo en la piel recortando la parte adhesiva del electrodo y fijándolo con esparadrapo apto para la piel de pacientes con EB (ej. Hypafix® Skin Sensitive o Mepitac®) (1).

Si ninguna de las anteriores opciones es posible, aplicar el electrodo directamente, siempre y cuando se disponga de un eliminador de adhesivos (ej. Esenta®, Brava®, Finoderm remove®). En caso de urgencia y de no tener acceso a ninguno de estos productos, se dejarán los electrodos colocados hasta conseguir los materiales.

**Toma de Tensión Arterial:** Preguntar al paciente en cuál de los dos brazos tiene menos lesiones. Se espaciarán las tomas de TA todo lo posible. Hay que utilizar una capa de acolchado por debajo de la zona donde se aplicará el manguito como vendas algodónadas o compresas (1).

**Pulsioximetría:** El sensor de pinza está indicado como primera opción, aunque también se puede utilizar el sensor de oximetría con adhesivo si se llevan a cabo ciertas adaptaciones. La pseudosindactilia o mano en mitón puede dificultar la instalación del sensor. Igualmente se pueden colocar el sensor en la propia mano o en el lóbulo de la oreja. En caso de utilizar sensor adhesivo, se eliminará la parte adhesiva y se aplicará esparadrapo de silicona apto para la EB. También se podría utilizar un eliminador de adhesivo para la retirada (1).

**Pulsera identificativa:** Hay que colocarlas sobre el propio vendaje o realizando un vendaje protector para la pulsera. En algunos casos existen pulseras de tela que no hacen daño.

**Sondaje nasogástrico y sondaje vesical:** En los pacientes con EB, por normal general, está contraindicada la colocación de sondas tanto nasogástricas como vesicales, por el riesgo de lesionar la mucosa y la dificultad que puede entrañar su colocación debido a

la estenosis que pueden presentar. En caso de riesgo vital o valoración clínica que requieran dichos dispositivos, se aplicará abundante lubricación y se utilizarán sondas del menor calibre posible (1).

**Catéteres vasculares:** A continuación, se describen algunas recomendaciones básicas para los cuidados de los catéteres vasculares:

- Antes de puncionar el brazo, el compresor se debe colocar sobre una zona vendada o protegida del paciente.
- Para desinfectar evitar friccionar la piel, es preferible dar pequeños toques.
- Existen apósitos transparentes para la fijación de dispositivos de vías periféricas y catéteres centrales aptos para la EB, como por ejemplo Leukomed® T Skin Sensitive.
- Priorizar siempre una fijación segura, utilizando esparadrapo de silicona apto para la EB. Una vez fijada la cánula, proteger la piel circundante con apósitos adecuados o gasas para no dañar la piel con la presión de la cánula/dispositivo.
- Finalmente, se procederá a vendar la extremidad para acabar de inmovilizar y evitar en lo posible retiradas accidentales.
- Ante catéteres centrales para asegurar la sujeción del catéter se debe considerar la sutura, utilizando puntos de sutura en forma profunda (4).

(1). Perona-García E, Hernández ÁRV, Casasano MV, Pérez IC. Protocolo de quirófano en afectados con epidermólisis bullosa. *Enfermería Dermatológica* 2022;16(45):9-20. Disponible en línea en: <https://enfermeriadermatologica.org/index.php/anedidic/article/view/117>

## **2. Principales medidas preventivas para evitar la formación de ampollas y/o lesiones en un bebé recién diagnosticado de EB (2):**

- Evitar frotar y/o friccionar la piel al coger al recién nacido.
- No poner en incubadora por motivo de la EB, ya que el calor y la humedad favorecerán la producción de ampollas. Un calor radiante puede ser suficiente.
- Siempre que se vaya a manipular al bebé, revisar la indumentaria del profesional para evitar objetos con los que se pueda rozar y provocarle daño (broches, bolígrafos, pulseras, relojes, etc.).
- El bebé descansará en un colchón neonatal.
- Evitar la utilización de pulseras identificativas.
- Utilizar ropas sin costuras o vestir al bebé con bodys y pijamas puestos al revés.
- Limpiar el área del pañal con líquido emoliente e hidratante.
- Proteger las zonas de fricción como pueden ser codos, rodillas o zonas del pañal, utilizando los apósitos más adecuados.
- No hay ningún tipo de contraindicación a la hora de ejecutar el protocolo de vacunación en pacientes con EB. En relación a la técnica se evitará frotar con el algodón y estará completamente contraindicado el uso de esparadrapo. Con respecto al screening neonatal PKU-TSH debe tomarse, pero se recomienda que se evite la punción en el talón y la muestra sea extraída mediante punción venosa.

(2): Villa Casasano M, Francés Beneito M, Villar-Hernández ÁR, Antón González M, Crespo Santos L, Fernández Serrano E, et al. **Procedimiento de Cura de la piel del Recién Nacido con Epidermólisis Bullosa** . Recomendaciones y tabla de apósitos . Documento creado entre la colaboración del Grupo de Trabajo de Cuidados de la Piel de la SEEN y el grupo científico Upppediatria. (Internet): [https://www.seenenfermeria.com/sites/default/files/documentos/documento\\_consejoso\\_procedimiento\\_cura\\_eb.pdf](https://www.seenenfermeria.com/sites/default/files/documentos/documento_consejoso_procedimiento_cura_eb.pdf)

### **3. Realización de curas en el neonato con EB**

Para realizar las curas en el neonato con EB es necesario que participen dos o tres personas. Es importante tener en cuenta los siguientes elementos (2):

- Se reducirá en la medida de lo posible el tiempo de las curas. Se preparará todo el material previamente utilizando listas de comprobación, así como utilizando patrones de apósitos cortados previamente, por ejemplo, para las extremidades, reduciendo el tiempo en que el bebé está expuesto sin vendajes protectores.
- Se recomienda administrar un analgésico 30 min antes del baño y reevaluar el dolor a los 30 minutos.
- Si el paciente presenta alguna ampolla observable, drenarla precozmente.
- Baño/aseo: el baño se realizará siempre y cuando sea un neonato de edad gestacional mayor de 34 semanas, 2 veces por semana y cuando se hayan curado las lesiones del nacimiento, como la aplasia cutis. Se aprovechará el baño para retirar los apósitos primarios y/o secundarios que estén adheridos a la piel. Si no se cumple estas condiciones se valorará realizar cura por partes.
- Realizaremos limpieza con suero fisiológico a temperatura templada en todas las heridas y aplicaremos fomentos de soluciones templadas de polihexanida o ácido hipocloroso en aquellas heridas con signos de infección.
- Desbridamiento: Se procederá a la retirada cuidadosa de restos orgánicos no útiles como pieles, costras duras, resto de exudado, etc.
- Aplicación de apósitos y vendaje. Generalmente las heridas se cubrirán con un apósito primario en contacto directo con la lesión que evite la adherencia del apósito secundario que se colocará encima de éste y por último una malla tubular para dejarlo todo bien fijado. En zonas propensas a roces o golpes, ante una mayor fragilidad de la piel y en heridas con exudado abundante se empleará un sistema de fijación adicional con gasas y/o compresas o un vendaje de fijación no adhesiva entre el apósito secundario y la malla tubular.
- No está aconsejado el uso de esparadrapos de tela o papel en contacto directo con la piel. Existen esparadrapos aptos para pieles tan sensibles como la EB.
- La sujeción de los apósitos debe permitir libertad de movimiento para evitar la aparición de contracturas.
- Es fundamental mantener bien hidratada las zonas de piel sana. Para ello se recomienda utilizar ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO) en las zonas de roce y cicatrices.

(2): Villa Casasano M, Francés Beneito M, Villar-Hernández ÁR, Antón González M, Crespo Santos L, Fernández Serrano E, et al. **Procedimiento de Cura de la piel del Recién Nacido con Epidermólisis Bullosa** . Recomendaciones y tabla de apósitos . Documento creado entre la colaboración del Grupo de Trabajo de Cuidados de la Piel de la SEEN y el grupo científico Upppediatria. (Internet):

[https://www.seenenfermeria.com/sites/default/files/documentos/documento\\_conse\\_nso\\_procedimiento\\_cura\\_eb.pdf](https://www.seenenfermeria.com/sites/default/files/documentos/documento_conse_nso_procedimiento_cura_eb.pdf)

#### **4. Recomendaciones para la higiene y el baño del paciente con EB**

La higiene de las personas con EB es una parte fundamental de sus cuidados. Los cuidados y curas de las personas con EB se realizan en el propio domicilio familiar por lo que se debe asegurar una limpieza escrupulosa de las zonas de la casa donde se realizará el aseo de la misma manera que los cuidadores principales, generalmente madre o padre, deben conocer el procedimiento de un correcto lavado de manos y cuando usarlo. También es muy importante enseñarles a diferenciar la zona sucia, de la zona limpia y la importancia de que estas dos zonas nunca se mezclen.

##### **Baño**

El baño para las personas con EB es una forma importante de mantener una buena salud y protegerles contra infecciones y enfermedades. Además, el baño por inmersión facilitará la retirada de los apósitos y las costras tras humedecerlas.

Antes de introducirse en la bañera, se recomienda aseo de la zona genital. El tiempo del baño recomendado es de 10 a 15 minutos con una temperatura del agua recomendada de 35-37°C.

Se evitará el usar esponjas para esquivar las infecciones cruzadas. Para lavar el cuerpo, se recomienda utilizar una compresa estéril de un solo uso.

En el baño se pueden usar geles hidratantes sin jabón (para evitar la sequedad de la piel) especiales para pieles sensibles/atópicas, o geles con avena para disminuir el prurito, o geles antisépticos para favorecer la desinfección.

Muchas familias añaden sal al agua, hasta conseguir una concentración del 0.9%. Los baños de sal hacen que la sensación de dolor, al contacto del agua con las heridas, disminuya (3).

En ocasiones, algunos profesionales recomiendan el uso de hipoclorito de sodio. Se ha demostrado que la lejía diluida reduce las tasas de infección en personas con dermatitis atópica (4). Debe enjuagarse con agua corriente después del baño para prevenir el picor.

También está descrito en EB el uso de ácido acético al 3% (vinagre) para controlar los organismos Gram negativos, como las pseudomonas.

Tras el baño, secaremos con una toalla limpia y suave, siempre mediante pequeños toques, evitando la fricción y después procederemos a la cura de las lesiones.

En el caso del **baño de un bebé con EB**, se recomienda proteger el fondo y las paredes de la bañera con algo que las almohadille, por ejemplo, unas toallas gruesas por si el bebé se golpea. Si el bebé ha nacido con lesiones amplias, heridas infectadas o más sensibles al dolor, se realizará **la cura por partes** o se protegerán las heridas más delicadas durante el baño (5).

## **Ducha**

Algunas personas con EB prefieren ducharse, sobre todo, las personas que tienen tipos de EB leves y, por tanto, su piel es más resistente.

Si la presión de la ducha les resulta molesta, pueden usar alcachofas de presión regulable o ponerles un calcetín para reducir la presión (5).

## **Aseo por partes**

En el hospital, tanto al nacimiento, como en las revisiones periódicas, la cura y el aseo se suele hacer por partes. Destapamos, aseamos, curamos y finalmente tapamos.

Idealmente, se debería realizar una cura completa con baño incluido en el hospital de referencia al menos una vez al año para realizar una valoración exhaustiva del cuerpo y del procedimiento de cura llevado a cabo por los cuidadores principales, resolver dudas y sugerir mejoras. Este puede ser un momento fundamental para detectar heridas malignas y otras complicaciones.

Entre los beneficios del aseo por partes, destaca el menor tiempo de exposición de las heridas abiertas con el riesgo de infección, así como el menor riesgo de hipotermia. Como dificultades podemos destacar la retirada de apósitos, limpieza y desbridamiento de heridas puede ser más complicada para el profesional y dolorosa para el paciente.

(3) María Joao Yubero MJ, Fuentes C, Fuentes I, Orellana M, Calvo M, Krämer S, Morandé P, Dell'Oro R, Pérez F, Palisson F. Manual de manejo general de pacientes con Epidermólisis Bullosa. Niños Piel de Cristal. 2ª edición ed. Chile: Fundación DEBRA Chile; 2018.

(4) Huang JT, Abrams M, Tloutan B, Rademaker A, Paller AS. Treatment of Staphylococcus aureus colonization in atopic dermatitis decreases disease severity. Pediatrics 2009;123(5):e808-e814.

(5):\_DEBRA España Piel de Mariposa, ONG. 'Nacer con Piel de Mariposa' La Guía que os acompañará en el camino. 2020.(Internet): <https://www.pieldemariposa.es/proyecto-nacer-con-piel-de-mariposa-la-guia-hacia-los-primeros-pasos/>

**5. Manejo del dolor en el paciente con EB.** Recomendaciones recogidas de la *Guía Internacional de Mejores Prácticas en la Atención al Dolor en pacientes con EB centrándonos en los cuidados de la piel* (6):

**Dolor de la piel y las heridas:**

Las heridas en la piel son dolorosas por sí mismas, pero, a menudo, pueden generar otras complicaciones: infección, cicatrices distróficas, contracturas, etc. Esta combinación hace que el dolor de la piel y heridas sea un problema importante en las personas con EB que lo sufren. Por ello, se recomienda el uso de apósitos que sean no adhesivos y cuya retirada sea completamente atraumática, como los productos con adhesivos a base de silicona.

Además, los pacientes con un estado nutricional deficiente tienen más heridas y una cicatrización más lenta, lo que provoca un aumento del dolor. La experiencia sugiere que la atención a una buena nutrición, la vigilancia de la colonización y el tratamiento de la infección reducen el dolor. Ofrecer información aporta sensación de control a la persona y a su entorno y puede ayudar a minimizar el estrés durante el proceso de cura.

El tratamiento farmacológico del dolor en EB es inespecífico, no existiendo evidencia en la población con EB para promover un tratamiento sobre otro. Los AINE, paracetamol, tramadol y opioides se utilizan con éxito. Los cannabinoides tienen cierto apoyo anecdótico. Considere la medicación dirigida para el dolor neuropático o cuando el dolor sea refractario a las terapias convencionales.



Tabla I: Recomendaciones para el tratamiento del dolor de las heridas<sup>1</sup>:

1. Mantenga una nutrición y movilidad óptimas y trate las infecciones según lo indicado (Grado: D)
2. Considere terapias tópicas para el dolor (Grado: C)
3. La terapia farmacológica sistémica debe adaptarse para tratar las formas agudas y crónicas de dolor en la piel. (Grado B)
4. Supervisar las posibles complicaciones a largo plazo de los medicamentos administrados de forma crónica. (Grado: C)

Goldschneider *et al.* *BMC Medicine* 2014, **12**:178  
<http://www.biomedcentral.com/1741-7015/12/178>

**Table 4 Table for judging the strength of a recommendation [8]**

Dimension	Definition
Grade of the body of evidence	High, Moderate, Low, Not Assignable
Safety/harm (side effects and risks)	Minimal, Moderate, Serious
Health benefit to patient	Significant, Moderate, Minimal
Burden on patient to adhere to recommendation	Low, Unable to determine, High
Cost-effectiveness to healthcare system	Cost-effective, Inconclusive, Not cost-effective
Directness of the evidence for this target population	Directly relates, Some concern of directness, Indirectly relates
Impact on morbidity/mortality or quality of life	High, Medium, Low

Tabla recogida en la Guía de Mejores Prácticas Clínica en el cuidado del dolor para pacientes con Epidermólisis Bullosa. Los autores utilizaron la herramienta LEGEND para evaluar la solidez de una recomendación.

## Dolor en el baño y en los cambios de apósitos y vendajes

Los cambios de baño y vestimenta son fuentes recurrentes tanto de dolor como de ansiedad. La terapia debe centrarse en ambos síntomas, utilizando enfoques ambientales, psicológicos y farmacológicos.

Se recomienda añadir avena y sal al agua del baño para reducir el dolor de la inmersión. La primera puede tener propiedades antipruriginosas, limpiadoras y protectoras para afecciones dermatológicas en general que pueden ser igualmente efectivas en la EB. Se agrega sal para hacer que el agua sea isotónica, lo que cuenta con el respaldo de la experiencia de muchas familias de pacientes con EB. La solución salina isotónica (0,9% NaCl) es 9 gramos de sal/1 litro de agua. Otras opciones incluyen el uso de lejía diluida o vinagre (7).

Muchos pacientes eligen reducir la frecuencia de los baños como una medida simple para minimizar el dolor relacionado con el baño.

Otras medidas de confort conductual incluyen:

- Hacer partícipes a los niños en el proceso de la cura a una edad temprana.
- Utilizar técnicas de distracción: lectura, películas y el juego pueden favorecer la relajación y disminuir la activación del sistema nervioso.
- Estimulación sensorial: musicoterapia, aromaterapia.
- Procurar un manejo ambiental: preparar todos los materiales antes de retirar el vendaje para reducir la cantidad de tiempo que las heridas están expuestas al aire, mantener la temperatura ambiente a un nivel moderadamente cálido, luz suficiente pero no demasiado intensa.
- La terapia cognitivo conductual se puede aplicar para tratar la ansiedad y el dolor asociados con el baño y los cambios de vendaje.

A continuación se resumen las recomendaciones específicas ante el baño y cambio de apósitos/vendajes en pacientes con EB:

- Se deben usar ansiolíticos y analgésicos para el dolor y el miedo relacionados con el procedimiento. Se debe tener cuidado al combinar dichos medicamentos debido a los efectos sedantes acumulativos.
- Las técnicas cognitivas conductuales deben implementarse a medida que el niño tenga la edad suficiente para usarlas de manera efectiva. Específicamente, la distracción debe usarse para niños más pequeños.
- Se recomiendan medidas ambientales como añadir sal al agua para que sea isotónica y mantener la habitación caliente.

Existen otros factores en la EB desencadenantes del dolor, como pueden ser la presencia de lesiones a nivel de mucosas (ojos, boca, tracto gastrointestinal, ano, genitales), dolor musculoesquelético y articular. Para conocer el abordaje de estos síntomas, se recomienda leer la Guía de Consenso Internacional titulada: Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines

(6). Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A, Martinez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC medicine 2014;12(1):1-23.

(7). Jacqueline Denyer, Elisabeth Pillay, Jane Clapham. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. 2017(Wounds International).

## 6. MANEJO DEL PICOR en pacientes con EB

Hay disponible una combinación de terapias ambientales, cognitivo-conductuales y farmacológicas para el prurito relacionado con la EB. En este aspecto se recomienda (6):

- Utilizar intervenciones ambientales y conductuales para el control del picor como, por ejemplo:
  - Correcta hidratación tanto sistémica como tópica mediante el uso de emolientes.
  - Retirada y desbridamiento suave y cuidadoso de tejido no viable: costras, pieles secas, restos de exudado.
  - Limitar el daño a la piel asociado al rascado: uñas cortas, barreras oclusivas en la piel como apósitos y uso de guantes para proteger el rascado nocturno, palmaditas (presión) en vez de rascado para calmar la sensación desagradable.
  - Evitar el sobrecalentamiento y utilizar medidas para mantener el cuerpo a una temperatura fresca.
- Se recomiendan los antihistamínicos y se pueden elegir según la conveniencia de los efectos sedantes.
- Es importante evitar y tratar las causas secundarias cuando estén presentes (como medicamentos, desencadenantes ambientales del picor, comorbilidades subyacentes). El prurito inducido por opioides en la EB puede ser un problema y un efecto secundario difícil de equilibrar con la analgesia deseada; la rotación de opioides puede ser útil.
- Se debe considerar seriamente la gabapentina, la pregabalina, antidepresivos tricíclicos y/o los inhibidores de la recaptación de serotonina y noradrenalina (IRSN), anticuerpos monoclonales y otros agentes antipruriginosos no tradicionales para el tratamiento del picor.

(6). Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A, Martinez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC medicine 2014;12(1):1-23.

Para ampliar información al respecto recomendamos consultar

<https://www.share4rare.org/es/library/epidermolisis-bullosa/32-intervenciones-no-farmacologicas>

## **7. Consideraciones en relación a la utilización de apósitos en el tratamiento de heridas en pacientes con EB**

### **Tiempo de uso**

La mayoría de los apósitos recomendados deben cambiarse cada 1-3 días a menos que la preferencia del paciente/cuidador sea diferente. Los niveles de exudado requieran cambios más frecuentes, al igual que la infección de la herida o si el exudado cruza el apósito de forma evidente.

Es importante asegurarse de que no haya pliegues en el apósito, lo que daría como resultado más formación de ampollas y un mayor daño a la piel.

A priori, podemos utilizar apósitos de cualquier familia: hidrocoloides (muy utilizados como apósito primario para evitar adhesión), siliconas, espumas de diferentes grosores (muy útiles espumas finas para heridas superficiales con poca cantidad de exudado), hidrofibras de hidrocoloide y/o alginatos (normalmente como apósito secundario en heridas exudativas tras la aplicación de un apósito primario para evitar que se adhiera a la herida); apósitos de colágeno; etc.

### **Retirada de los apósitos**

Los apósitos se deben quitar con mucho cuidado para evitar daños adicionales a la piel. Si es necesario, el apósito se puede humedecer en el baño, hidratarse con agua tibia o solución salina o se puede usar un producto que elimine los adhesivos médicos. En particular, esto se aplica a pacientes con EBDR o a aquellos que usan un apósito con borde.

En cuanto a los apósitos y el tipo de EB podemos destacar:

#### **EB Simple**

La aplicación de apósitos en la EB simple (EBS) se centra en prevenir infecciones, enfriar las zonas con ampollas y proteger la piel de los traumatismos. Sin embargo, muchos pacientes prefieren dejar las ampollas sin cubrir con apósitos, ya que los apósitos pueden provocar un sobrecalentamiento que aumenta la tendencia a formar ampollas, debido a que la sudoración aumenta la fricción. El paciente también puede presentar ampollas alrededor del borde de los apósitos en zonas sujetas a una gran presión, como los pies.

#### **EB Juntural**

El tratamiento de las heridas en la EB Juntural (EBJ) se centra en las heridas crónicas y en el exceso de tejido granular.

## EB Distrófica

Los apósitos suelen ser extensos y se deben buscar tamaños grandes para evitar la formación de ampollas donde se unen dos apósitos más pequeños. El exudado puede ser abundante y necesitar una contención cuidadosa para evitar la maceración y las fugas. El olor puede ser una característica y debe abordarse para evitar la vergüenza y el compromiso social, aunque la erradicación puede ser imposible.

## Sujeción y vendajes

Se debe tener mucho cuidado para asegurar que los apósitos no se deslicen, lo que podría desgarrar la piel frágil y provocar la adherencia de las heridas existentes a la ropa o la ropa de cama. El vendaje o esparadrapo de sujeción también puede provocar más ampollas debido al movimiento o contacto con la piel circundante. La sujeción debe permitir la libertad de movimiento para no facilitar el desarrollo de contracturas en aquellos pacientes con EBD. Principalmente, se pueden usar vendas de fijación elástica no adhesivas, mallas tubulares o esparadrapos de silicona suave. Un gran recurso de fijación son las prendas elásticas que proporcionan sujeción, al mismo tiempo que una amplia libertad de movimiento.

## Otros materiales y productos

Es de vital importancia el uso de ácidos grasos hiperoxigenados en zonas propensas a roces, alrededor de la gastrostomía y de lesiones exudativas, etc. También es fundamental contar con un eliminador de adhesivos médicos, ya que en ocasiones nos encontramos algún apósito o vendaje pegado y debemos evitar traccionar por riesgo de daño en la piel y formación de ampollas y heridas.

Para ampliar más información se recomienda leer:

*Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. Wounds International, 2017.*

Disponible en: <https://wounds-uk.com/wp-content/uploads/sites/2/2023/02/abdd1aa306060dfcb74fe0478b85f548.pdf>

*Snelson J. Managing wounds in patients with epidermolysis bullosa. Wounds UK . 2020. 16(4): 30-25. Disponible en: <https://wounds-uk.com/journal-articles/managing-wounds-patients-epidermolysis-bullosa/>*

## **8. Consideraciones en relación al cuidado de las mucosas en pacientes con EB**

### Ampollas en la boca, ¿Qué hacer?

Ante ampollas en la boca, al igual que en otra parte del cuerpo, se deben drenar lo antes posible. A veces siguen extendiéndose, llegan a ser molestas y pueden dificultar la respiración. La mayoría de estas lesiones se abren espontáneamente o por presión de la lengua. Evitar el uso de agujas para puncionar las ampollas del interior de la boca. En su lugar, usar un bastoncillo de oídos, con cuidado presionar y así drenar el líquido.

Productos para favorecer la cicatrización de la mucosa oral y paliar el dolor: preparaciones anestésicas tópicas (lidocaína, suspensión de sucralfato, etc.) o geles cicatrizantes como: Vea Oris, Aftex Baby, Aloclair o similares.

### **Mucosa esofágica**

En la orofaringe y el esófago, los traumatismos repetidos producidos al comer y tragar alimentos sólidos con frecuencia ocasionan la formación recurrente de ampollas, ulceración y, finalmente, de estrechamientos y estenosis esofágicas (8)

Recomendaciones generales:

- Mantener la mucosa esofágica hidratada. Beber pequeños tragos de agua durante todo el día.

- Elegir la textura adecuada de los alimentos. Si la persona con EB presenta una predisposición a la disfagia, elegir texturas como: purés, sopas, zumos, sólidos blandos (queso fresco, pescado, pera, etc.).

- Como recomendaciones en un periodo de disfagia aguda podemos destacar: tomar preferiblemente bebidas frías y gaseosas, tomar ampollas de aloe vera bebibles ya que favorecen la cicatrización y tomar antiinflamatorios o corticoesteroides (bajo supervisión médica).

Cuando la estenosis esofágica es causada por el reflujo gastroesofágico (menos frecuente en EB), se utilizan los inhibidores de la bomba de protones o los medicamentos que bloquean el ácido del estómago para evitar que la estenosis regrese (bajo supervisión médica).

Si el periodo de disfagia se prolonga más de 2-3 días acudir al hospital por riesgo de deshidratación. En situaciones muy severas, se valorará entre la familia y el equipo médico realizar una dilatación esofágica y/o insertar una PEG.

### **Mucosa anal**

La molestia más común asociada al tubo digestivo inferior en los pacientes con EB es el estreñimiento crónico, empezando en edades tempranas. Para evitar o mejorar el estreñimiento se debe aconsejar: aumentar la ingesta de fibra y de líquidos en la dieta diaria, y estimular el ejercicio diario. Si el estreñimiento persiste, aconsejar polietilenglicol en combinación con fibra y fluidos. También hay que valorar la medicación que esté tomando el paciente que pueda tener como efecto secundario el estreñimiento (9).

Cuando aparecen lesiones en la mucosa anal se pueden aplicar cremas tópicas con sucralfato, corticoides u otros preparados para aliviar ese dolor y favorecer la cicatrización.

(8). Jo-David Fine Helmut Hintner (eds.) Life with Epidermolysis Bullosa (EB): Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. 2009 Springer-Verlag. Wien. ISBN 978-3-211-79270-4

(9):\_Preventive care nutritional guideline. Constipation management for children and adults with epidermolysis bullosa (EB) . An expert working group consensus. DEBRA International. 2019. (Internet). Disponible en: <https://www.debra-international.org/constipation-management-in-eb-cpg>

## **Lecturas recomendadas/suplementarias:**

Share4rare. Epidermolysis Bullosa. 3.2 Intervenciones no farmacológicas.  
<https://www.share4rare.org/es/library/epidermolysis-bullosa/32-intervenciones-no-farmacologicas>

PODIATRY Hyperkeratosis (callus) care for adults living with epidermolysis bullosa (EB).  
<https://www.debra-international.org/foot-care-in-eb>

Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. Wounds International, 2017.  
<https://www.debra-international.org/skin-and-wound-care-in-eb-cpg>

Debra International. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. 2015  
<https://www.debra-international.org/cancer-management-in-eb-cpg>