



UNIVERSIDAD DE ALMERÍA

Facultad de Ciencias de la Salud



Trabajo Fin de Grado en Enfermería

Convocatoria Junio 2017

Epidermólisis Bullosa. Una mariposa especial

Autora: Hafida Smaili El Khalissi

Tutora: María Teresa Belmonte García

RESUMEN

La Epidermólisis Bullosa es una enfermedad genética que provoca la formación de ampollas en la piel ante cualquier mínima lesión. Ésta, también conocida como “piel de mariposa” pertenece al grupo de las Enfermedades Raras y por tanto presentan en común las características particulares como son la dificultad de diagnóstico y tratamiento debido a su baja prevalencia, lo cual determina considerablemente la atención socio-sanitaria que se proporciona a este tipo de pacientes.

Ante la dificultad de diagnóstico en este caso, se realiza un diagnóstico diferencial para descartar otras patologías con las que se pueda confundir como son pénfigo vulgar o dermatosis ampollosa inducida por inmunoglobulina lineal A, entre otras. Para ello también se tiene en cuenta otras características como son la clínica actual, la genética, los estudios de laboratorio, etc.

Este documento se presenta como una revisión bibliográfica de las mejores evidencias científicas encontradas sobre la Epidermólisis Bullosa. Pretende servir como herramienta para el conocimiento de las necesidades socio-sanitarias de estos pacientes. Dado que carece de tratamiento curativo, se hará mayor hincapié en la prevención de lesiones cutáneas así como los cuidados enfermeros que se deben realizar.

Palabras clave: Epidermólisis Bullosa, cuidados, enfermera, prevención, calidad de vida.

CONTENIDO

1. INTRODUCCIÓN	4
2. OBJETIVOS	7
3. METODOLOGÍA	8
4. DESARROLLO	9
4.1 ABORDAJE TERAPEUTICO Y PRINCIPALES CUIDADOS	10
4.2 MANEJO ESPECÍFICO DE LAS HERIDAS SEGÚN EL TIPO DE EB	13
4.3 MANEJO DEL DOLOR E IMPACTO DE LA ENFERMEDAD SOBRE EL PACIENTE.....	16
4.4 IMPORTANCIA DEL EQUIPO MULTIDISCIPLINAR Y RECURSOS SANITARIOS	18
5. DISCUSIÓN	20
6. CONCLUSIÓN.....	22
7. BIBLIOGRAFÍA	25
8. ANEXOS.....	29

1. INTRODUCCIÓN

Según FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras), una enfermedad es considerada rara o poco frecuente cuando afecta a un número limitado de la población total, la cual se define en Europa como menos de 1 por cada 2.000 personas ^{1, 2}.

Respecto a la población mundial, estarían afectados cerca de 3 millones de españoles ¹.

El último estudio realizado por FEDER estima que el número de las Enfermedades Raras (EEERR) conocidas oscilan entre 5000 y 7000, pero tan solo un 10% de las mismas poseen en la actualidad un conocimiento científico claro.

Gran parte de las EERR son crónicas y degenerativas. Éstas, se caracterizan por ¹:

- Comienzo a edad temprana (2 de cada 3 aparecen antes de los dos años).
- Dolores de tipo crónicos (1 de cada 5 enfermos).
- Afectación de la autonomía, debido al déficit de desarrollo motor, sensorial o intelectual (1 de cada 3 casos).
- En el 50% de los casos sus vidas corren riesgo.

Uno de los principales problemas a los que se enfrentan estas personas es la ausencia de diagnóstico. Esto sucede debido al desconocimiento sobre estas patologías, la dificultad de acceso a la información necesaria y a la localización de profesionales o centros especializados. De hecho, el retraso del diagnóstico da lugar a la demora de las intervenciones terapéuticas, lo que conlleva en muchos casos al agravamiento de la enfermedad. Es más, el 42,68% de las personas con estas patologías no dispone de tratamiento o si dispone, no es el adecuado. Esto es debido al alto coste de los medicamentos y productos sanitarios, ya que no siempre se ven cubiertos por el Sistema de Aseguramiento ².

En términos generales, las familias suelen gastarse cerca de 366 euros mensuales para cubrir el tratamiento médico, acceso a medicamentos, para ayudas técnicas y ortopedia. Además, a esto hay que sumarle la asistencia personal, la adaptación de la vivienda, etc. Pero para estimar un coste más real habría que añadir a la cuantía ciertas desventajas

como son la pérdida de oportunidades de empleo o la dificultad de acceso a las oportunidades de formación. No obstante, los costes difieren según el tipo de EB ².

Por otro lado, están los llamados ‘medicamentos huérfanos’ ^{1,2}, que son aquellos fármacos dirigidos a tratar enfermedades raras y que no son desarrollados por las industrias farmacéuticas debido a la poca rentabilidad que conllevan. Por ello, las empresas farmacéuticas no están dispuestas a comercializarlos bajo las condiciones de mercado habituales.

Respecto a la dependencia que generan las EERR, ésta es muy variada según el tipo de patología. Habitualmente, dan lugar a un gran deterioro de la calidad de vida, que es mayor cuando el proceso de éstas es degenerativo, como ocurre en la mayoría de los casos. Igualmente, ciertas enfermedades desembocan en un proceso de dependencia, ya sea porque cursen con demencia, o bien porque lleven asociada una discapacidad. A raíz de esto, toda la familia se ve afectada por la enfermedad.

La Epidermólisis Bullosa (EB), también llamada piel de mariposa, comparte como Enfermedad Rara (ER) las dificultades de vida y de tratamiento que acabamos de exponer. La EB se trata de un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias que se caracterizan por la extrema fragilidad de la piel, afectando en gran parte de los casos a las mucosas ³. La Epidermólisis Ampollar o Bullosa, congrega una serie de afecciones cutáneas, que suelen ser congénitas y hereditarias, caracterizadas por la extrema fragilidad de la piel. Se trata de anomalías genéticas que dan lugar a una alteración en las proteínas que intervienen en la unión de la dermis con la epidermis, hecho que da lugar a la formación de ampollas y erosiones cutáneas y mucosas. Todo ello es debido a desordenes que se producen en genes como “*plectin gene*” (PLEC1), que es el encargado de codificar la síntesis de proteínas desmosomales ^{4, 5, 6}.

Existen 4 principales tipos, en los cuales hay más de 30 subtipos, siendo los más frecuentes los que se describen a continuación ^{4, 5, 6, 7, 8}:

➤ Epidermólisis Bullosa Simple (EBS):

Son aquellas que presentan una ampolla a nivel intradérmico, por encima de la capa basal y cicatrizan sin que haya pérdida de tejido. Este tipo es el menos

grave y también el más común, representando el 70% de los casos. Los subtipos serían tal y como se refleja en la tabla 1.

➤ Epidermólisis Bullosa Juntural (EBJ):

Las ampollas se desarrollan en el interior de la membrana basal, a nivel de la lámina lúcida. Se da en el 5% de los casos y hay varios grados, desde una variedad letal en la etapa neonatal hasta otra que mejora con el tiempo. Los subtipos se encuentran reflejados en la tabla 2.

➤ Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD):

En este grupo, las ampollas se desarrollan a nivel subepidérmico, por debajo de la membrana basal. En este caso, cuando las heridas cicatrizan provocan retracciones en las articulaciones, lo que provoca dificultad en el movimiento, ya que las heridas acaban pegando la piel, por ejemplo, entre los dedos. También existe un alto riesgo de desarrollar formas agresivas de carcinoma de células escamosas en adultos jóvenes. Representa el 25% de los casos. Los distintos subtipos se muestran en la tabla 3.

➤ Epidermólisis Bullosa Síndrome de Kindler (EBK):

Es el grupo más reciente, y en el cual se forman las ampollas durante la infancia seguidas de poiquilodermia y fotosensibilidad.

También nos podemos encontrar con otro tipo muy raro de EB, llamado Epidermólisis Bullosa Adquirida (EBA), no hay muchos casos registrados con ésta, pero lo que sí se sabe es que no es hereditaria, sino que es una enfermedad autoinmune y sus síntomas son similares al resto, solo que ocurren más tarde, a partir de los 40 años, secundaria a la enfermedad de Crohn y el lupus ^{4, 5, 6, 7, 8}.

Todos los autores consultados coinciden en los síntomas generales de la EB, que son los siguientes ^{6, 8}:

- Alopecia
- Ampollas por la zona de los ojos y de la nariz

- Ampollas en o alrededor de la boca y garganta, dando lugar a dificultad para tragar y problemas en la alimentación
- Ampollas en la piel, a causa de lesiones menores o cambios de temperatura, fundamentalmente en los pies
- Ampollas presentes en el nacimiento
- Problemas dentales, como son caries dentales
- Llanto ronco, tos u otros problemas respiratorios
- Quistes de milium
- Pérdida de uñas o bien, uñas deformadas

De acuerdo con la importancia del papel de la enfermera en el cuidado tanto de las pacientes con EB como de las personas que los rodean, se realiza esta revisión bibliográfica cuyo objetivo es profundizar en las investigaciones más recientes y aportar las últimas evidencias científicas para proporcionar una mejor atención sanitaria. Y para conseguir estos propósitos pasamos a enunciar los objetivos que han guiado esta investigación.

2. OBJETIVOS

Generales

- Describir qué es la EB

Específicos

- Averiguar cómo afecta a las personas que la padecen y a su entorno
- Conocer qué profesionales están implicados en el tratamiento de estos pacientes
- Analizar el papel de la enfermería en el manejo de las habilidades relativas a la realización de las curas

3. METODOLOGÍA

Para realizar este trabajo se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica, basada en metodología cualitativa, en la que se ha realizado una recopilación de la información más relevante publicada sobre el tema.

El proceso de búsqueda se dividió en tres etapas: En primer lugar, se realizó una búsqueda global sobre las enfermedades raras para comprender mejor este ámbito, a continuación se realizó una búsqueda generalizada de los artículos por su título y resumen durante el mes de enero. Finalmente, se hizo un cribado a través de la lectura completa de los artículos que se seleccionaron previamente, todo ello durante febrero y marzo de 2017. Finalmente, se encontraron 926 artículos de los cuales se seleccionaron 27 siguiendo los criterios de inclusión y exclusión elaborados para el estudio, que más abajo se detallarán.

Una descripción más exhaustiva de la recogida de datos se muestra en la tabla 4.

La búsqueda se realizó a través de diferentes fuentes, repositorios y bases de datos, como son CINAHL, IME, INE, Medline Plus, Medline, Dialnet, Cochrane Plus, Google Scholar. También se ha consultado la página web de FEDER (Federación Española De Enfermedades Raras) y DEBRA (Asociación Española de Epidermólisis Bullosa), en las cuales se han hallado diversos documentos actualizados. Esta información ha permitido recopilar las mejores evidencias sobre Epidermólisis Bullosa incluyendo tanto su afectación a la calidad de vida, como el rol de la enfermera en los cuidados necesarios. Asimismo, en algunas de las bases de datos se incorporaron los términos MeSH y DeCS.

A raíz de ello se estableció unos criterios de elegibilidad para determinar los estudios que compondrán este TFG, estos son los siguientes:

- Respecto al año de publicación, se dieron por válidos los artículos publicados desde 2012 hasta la fecha, a excepción de dos artículos de FEDER de 2009, puesto que son de especial relevancia para el Trabajo Fin de Grado, ya que las investigaciones realizadas en este ámbito del conocimiento son muy escasas pero de gran calidad aplicando los criterios QUORUM de selección de textos. También se admitieron aquellos artículos en los que se pudo recuperar el texto completo.

- De acuerdo con el idioma, se aceptaron artículos publicados en español, árabe, inglés y francés.
- Se seleccionaron todos aquellos artículos relacionados con los cuidados enfermeros o bien en los que se mencionan a la enfermera como parte del equipo multidisciplinar. Descartándose de esta manera todos aquellos ligados al ámbito de la Medicina u otro ajeno a la Enfermería.
- En cuanto a la población, se incluyó a todas las edades y sexos, sin distinción alguna, con el objetivo de analizar cómo le afectaba a las distintas personas.

Ésta revisión bibliográfica se ha fundamentado en la aplicación de criterios de calidad para clasificar los artículos encontrados de cara a su posterior análisis. Para ello se ha valorado el tipo de estudio hallado, las características de los pacientes, las intervenciones realizadas, los resultados obtenidos en los estudios, así como la heterogeneidad de estos.

Igualmente, se ha tenido en cuenta la calidad metodológica, el riesgo de sesgo de los artículos, sus hallazgos y seguimiento establecido.

Una vez escogidos los artículos a partir de los cuales se realizará la revisión bibliográfica se procederá a su estudio para desarrollar las diferentes categorías teóricas que compondrán el apartado de desarrollo de este trabajo, de acuerdo a los objetivos propuestos para este Trabajo Fin de Grado.

4. DESARROLLO

A lo largo del análisis de los diferentes artículos encontrados durante la revisión bibliográfica, se identificaron conceptos en común entre ellos. Por ello, para realizar el desarrollo de este Trabajo Fin de Grado, dichos conceptos se organizaron como unidades de análisis de información para favorecer el conocimiento y abordaje de la Epidermólisis Bullosa. A continuación pasaremos a desarrollarlas.

4.1 ABORDAJE TERAPEUTICO Y PRINCIPALES CUIDADOS

Esta unidad de análisis estará centrada en el enfoque terapéutico abordando las patologías asociadas, así como las pruebas diagnósticas que se realizan para afirmar el diagnóstico y una vez confirmado, los cuidados básicos que se deben realizar a estos pacientes.

La calidad de vida de los afectados con EB depende de los cuidados que se les proporcionen desde el diagnóstico de dicha enfermedad. A raíz de las diferentes complicaciones que van surgiendo aparecen una serie de patologías que están asociadas a la EB. Estas se describen a continuación^{4,6}:

- Anemia
- Digestivas: desnutrición, odinofagia por lesiones orofaríngeas y esofágicas leves a severas con evolución a la disfagia y afagia por estenosis esofágica.
- Sobreinfección de la semimucosa labial (microstomía) y gingival
- Oftalmológicas: erosiones corneales y conjuntivitis cicatrizal.
- Otorrinolaringológicas: otitis externa y estenosis del conducto auditivo externo
- Ortopédicas: lesiones cicatrizales en manos (pseudosindactilia), resorción ósea de falanges distales, trastornos posturales y de la marcha (posiciones antálgicas).
- Dermatológicas: carcinoma espino celular (es la mayor causa de muerte en estos pacientes y en especial en la forma distrófica recesiva)
- Ginecológicas: adherencias vulvares
- Urológicas: estenosis uretral

Para diagnosticar la EB hay que hacer una serie de pruebas para descartar otras enfermedades ampollosas con la que se puede confundir, como son penfigoide ampolloso, pénfigo vulgar, picaduras de insecto o dermatosis ampollosa inducida por inmunoglobulina lineal A. Las pruebas que se realizan son las siguientes ^{4,6,7}:

✚ Biopsia de piel:

La toma de la muestra se debe efectuar sobre una ampolla reciente (generalmente menor de 12h de aparición), pero teniendo en cuenta la dificultad de su hallazgo, se procede a la inducción de una ampolla por medio del dermatólogo. Lo que realiza éste, es provocar un eritema para proceder a realizar dos biopsias, por afeitado o por punch.

No se aplica anestesia tópica ni local, ya que puede dar lugar a ampollas artificiales en la epidermis que darían un resultado contaminado.

✚ Diagnóstico genético:

Este tipo de prueba no suele ser el estudio de primera elección debido a la demora de los resultados y a la gran heterogeneidad de los genes implicados. Principalmente se realiza cuando hay sospecha de EB tipo Síndrome Kindler, ya que se trata de identificar la mutación en el gen FERM T1.

Asimismo, se suele realizar este tipo de prueba en aquellos pacientes con sospecha de EB que no tiene antecedentes familiares de dicha patología.

✚ Pruebas especiales de muestras de la piel bajo el microscopio:

Se trata de observar la zona de clivaje de la ampolla, definiendo así el tipo de EB, pudiendo diferenciar los distintos subtipos de EB.

Entre los cuidados específicos que precisan estos pacientes, hay que destacar las curas que se realizan. Éstas forman parte de la rutina diaria de los pacientes y son abordadas por la Enfermería en primera instancia aunque también las realizan algunos familiares de los pacientes, por lo que es imprescindible sensibilizar a los cuidadores principales de la importancia del procedimiento de curas ya que influye en el sufrimiento que padecen los afectados ⁹.

De acuerdo a las últimas investigaciones recabadas para este TFG ^{4,9}, las curas se deben realizar normalmente cada dos días, dividiendo cada cura en 4 partes: la retirada de los apósitos, el baño, la cura de las lesiones y finalmente el vendaje. Siguiendo dicho proceso de cuidado de la piel con EB se deben llevar a cabo una serie de pasos básicos de tipo estándar:

- El baño: se realiza previo a la cura de las lesiones ya que es una forma efectiva de prevenir el desarrollo de infección en las heridas y ampollas, obteniendo una buena limpieza de la epidermis.

- Cuidado de las lesiones cutáneas :
 - Ampollas: éstas deben ser pinchadas con una aguja hipodérmica y después se debe realizar una suave compresión con una gasa estéril para facilitar la salida de líquido y dejar el techo de la ampolla, si no se encuentra afectada.
A continuación se procederá a su limpieza con suero fisiológico a temperatura ambiente y después se colocará un apósito no adhesivo y otro de absorción finalizando con una sujeción con venda de algodón y otra tisular elástica.

 - Heridas: se procederá al desbridamiento de manera extremadamente cuidadosa.
Seguidamente se realizará una limpieza con suero fisiológico mediante irrigación por arrastre y después se procederá a la elección de un antimicrobiano según sea conveniente y posteriormente se tapaná con un apósito no adhesivo cuya elección dependerá de la cantidad de exudado de la herida. Procediendo por último a sujetarla con una venda de algodón y otra tubular elástica.

Durante el procedimiento de cura se deberá extremar la precaución para evitar provocarle nuevas infecciones. Ello se conseguirá realizando un lavado adecuado de manos más desinfección previas a la curas y tras éstas. Para realizar las curas es conveniente utilizar instrumental que sea de acero inoxidable para poder esterilizarlo una vez usado. No hay que cortar los apósitos con el envase puesto, porque los microorganismos que se depositan en la superficie pueden ser traspasados hasta el apósito estéril. Hay que tener en cuenta que cuando nos encontramos ante una herida infectada es preferible curarla en último lugar y así evitaremos contaminar al resto; asimismo es importante lavarse bien las manos antes de la cura de esta herida. También se recomienda limpiar la bañera/ducha y las cortinas con lejía antes y después de cada

uso y prestar especial atención a los móviles y tabletas ya que pueden ser un foco de infecciones, por lo que hay que mantenerlos limpios ¹⁰.

4.2 MANEJO ESPECÍFICO DE LAS HERIDAS SEGÚN EL TIPO DE EB

Para proporcionar un cuidado específico integral a estos pacientes debemos conseguir una óptima cicatrización de las heridas, en la que influyen diversos factores, como son el estado nutricional, el estrés, la edad, el tipo de EB, anemia subyacente, etc.

Una vez realizada una primera valoración del estado general del paciente e identificadas y cubiertas las necesidades de éste, procederemos al abordaje local de la herida. Dentro de este abordaje local, una parte imprescindible es la elección del apósito adecuado, orientado a que proteja la piel peri-herida, así como evitar la eliminación de la capa de la ampolla para impedir la eliminación de la piel y limitar su propagación, gestionar el exudado de manera adecuada y por último, promover una buena cicatrización ^{11, 12}. También se deberá de controlar el dolor durante las curas con los correspondientes analgésicos orales (paracetamol, dipirora, tramadol...) prescritos por su facultativo ⁴.

- **EB Simple (EBS)**

Este tipo de EB se maneja mediante la punción de las ampollas, reduciendo así la fricción y utilizando medidas para mantener el frío, así como calcetines que contienen hilo de plata, plantillas de enfriamiento y zapatos que promueven la ventilación.

Entre los apósitos que se recomiendan están los de hidrogel, apósitos de silicona blandos bordados, apósitos de espuma de poliuretano. Todos ellos ofrecen comodidad, reducen el calor y promueven la cicatrización de las ampollas. Se debe prestar atención a los bordes de los apósitos ya que éstos pueden causar traumas formando ampollas, por lo que es recomendable el redondeo de los apósitos y relleno para minimizar el riesgo ^{11,12}.

- **EB Distrófica (EBD)**

Es un tipo de EB que debido a su complejidad se debe proteger especialmente de traumatismos e intentar reducir la carga biológica y el exudado para poder retrasar y/o evitar al máximo la formación de contracturas y pseudosindactilia.

Por ello, la elección de los apósitos se deberá realizar de acuerdo con las necesidades tales como la gestión del exudado, la colonización, la infección, olor y protección. Siendo los más recomendados los apósitos de silicona blanda, apósito lípido coloide, espumas, mieles, geles enzimáticos y apósitos superabsorbentes. Y apósitos de KytoCel para aquellas heridas recurrentes ^{11,12,13}.

- **EB Juntural (EBJ)**

Las medidas para disuadir el tejido de granulación que se forma en este tipo de EB incluyen seleccionar un apósito primario con una malla muy fina tal como un lipidocoloide, o usar apósitos de gasa impregnados con hidrogel.

La hipergranulación es más problemática en la cara, causando a largo plazo heridas crónicas, dolor y desfiguración. El tratamiento con un esteroide tópico muy potente en combinación con un agente antimicrobiano destruye el tejido de granulación y estimula la cicatrización. Pero hay que tener cuidado con los geles utilizados, ya que hay algunos que no permiten visualizar la zona, por lo que deben evitar ser utilizados ^{11,12}.

- **Síndrome de Kindler**

La elección de un apósito u otro dependerá del nivel de formación de las ampollas. Siguiendo las recomendaciones de la Epidermólisis Bullosa Simple (EBS) si se trata de ampollas epidérmicas y de la Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD) si se trata de ampollas a nivel subepidérmico

¹¹.

Tras el recubrimiento de la herida con el apósito adecuado procederemos a elegir el tipo de vendaje que más se adecue a nuestro propósito.

El vendaje también es una parte importante de nuestro proceso de cura⁹, ya que cumple principalmente tres funciones dependiendo de nuestro objetivo: vendaje de sujeción (fija apósitos, gasas y otros materiales de cura, porque está contraindicado el uso de materiales adhesivos); vendaje de protección (evita posibles daños en zonas expuestas a roces, golpes, presión, etc.); vendaje de prevención (previene posibles complicaciones musculoesqueléticas).

Por otro lado, una alternativa innovadora al vendaje tradicional, es el traje que actúa como una “segunda piel”^{14,15}, cuyo objetivo es sustituir las vendas planas y tubulares por una prenda de retención de alto estiramiento para sujetar los apósitos, proteger al paciente de roces y traumatismos y mejorar así el día a día de las personas con EB.

Según los estudios realizados^{14,15}, se obtuvieron resultados muy favorables con el uso de esta prenda, ya que suponía un menor coste a los pacientes puesto que era reutilizable (30-40 veces cuando se lava a 60°C), proporcionaba mayor comodidad sin necesidad de restringir ciertos movimientos como ocurría con los vendajes, también daba lugar a un mejor descanso, disminuía el tiempo de cura, simplificaba el procedimiento y permitía a la piel transpirar y que no proporcionaba tanto calor como con las vendas convencionales.

Sin embargo, cuando las heridas van más allá, producen deformidades como las que pueden aparecer en los subtipos de EB Distrófica más severos, dando lugar a pseudosindactilia, siendo la única manera de corregirlo, una intervención quirúrgica.

Se procede a separar los dedos y a realizar un injerto con un compuesto sintético, no tóxico, permeable al vapor de agua para evitar la maceración, no adherente y biocompatible¹⁶. Se ha demostrado una mejor cicatrización con este tratamiento que con otros utilizados previamente, dotándolo también de otras ventajas como son la fácil y rápida aplicación, ausencia de morbilidad en el sitio donante, adaptación sin suturas, epitelización rápida a partir de la primera semana, finalizando a las dos semanas, menor coste que otros materiales sintéticos

utilizados para este propósito, fácil disponibilidad y puede ser utilizado en cualquier parte del cuerpo.

Para no llegar hasta este punto, debe prevenir en la medida de lo posible la aparición de ampollas en la zona de manos y pies. Hay que tener en cuenta que a la hora de realizar el vendaje nunca se debe realizar con las manos cerradas sin separación interdigital, y siempre después de curar las heridas e hidratar la zona intacta ^{15,17}.

En ocasiones, se opta por vendar las partes distales de las extremidades, incluso en ausencia de lesiones ampollosas, con el fin de mantener los espacios interdigitales correctamente separados. Otros pacientes optan por utilizar guantes, con la parte distal abierta. En cualquier caso, se recomienda hacer ejercicios activos y pasivos de la mano para prevenir o retrasar al máximo el desarrollo de deformidades acrales ¹⁷.

4.3 MANEJO DEL DOLOR E IMPACTO DE LA ENFERMEDAD SOBRE EL PACIENTE

El manejo del dolor en esta patología es difícil de tratar y en especial cuando se procede a realizar las curas. Cada persona tiene una percepción distinta del dolor, pero suele estar relacionado con la severidad del subtipo de EB y también del estilo de vida, personalidad, etc. ¹⁸.

A parte del tratamiento farmacológico que se prescribe hay otras maneras de reducir el dolor. Una de ellas por ejemplo, es añadir sal al agua de la bañera para hacer que el agua se vuelva isotónica (9gr de sal/ 1L de agua), lo que hace que darse una ducha no sea tan doloroso ^{18,19}.

Igualmente, se ha demostrado que las terapias psicológicas son eficaces para disminuir el dolor ¹⁹. Trata las experiencias dolorosas, como son el dolor agudo relacionado con los procedimientos (por ejemplo, tratamientos de hidromasaje) o rutinas sanitarias (cambio del vendaje, baños) y dolencias crónicas, tales como dolor de cabeza, dolor abdominal u otras condiciones relacionadas con la enfermedad.

Estas terapias psicológicas incluyen terapia cognitivo conductual, hipnosis, biorretroalimentación y relajación. Todo ello pretende cambiar el pensamiento catastrófico y las emociones negativas que rodean el dolor, así como modificar el estilo de vida para promover el bienestar a pesar del dolor crónico.

No es fácil vivir con el cuerpo envuelto con apósitos y vendas, pero las personas que padecen EB tienen que lidiar con ello diariamente. Algunas personas en cambio, al ver el gran impacto que produce sobre su vida social deciden cambiar el tipo de apósitos que utilizaban por otros que pasan más por desapercibidos, sin darle importancia al daño que van a producir en su piel, como son nuevas erosiones y desprendimientos de piel que se producen al retirar dichos apósitos²⁰.

Esta patología puede afectar psicológicamente de diferentes maneras al paciente, siendo la más habitual la falta de confianza y autoestima, depresión, ansiedad, frustración, ira, o incluso, éstos han llegado a expresar sentimientos de vergüenza, repugnancia y desprecio hacia sí mismos por el olor que desprendían las heridas de su cuerpo^{20, 21}.

A nivel social, muchos de los pacientes afirman que el grupo de amigos se redujo considerablemente, permaneciendo únicamente aquellos que les mostraban un apoyo incondicional. Respecto a la vida laboral, la EB constituía una barrera a la hora de conseguir trabajo, reforzando el sentimiento de inutilidad personal y frustración²¹.

Practicar deporte, pasear por el campo o simplemente bailar, entre otras cosas, son algunas de las limitaciones a las que se enfrentan las personas con EB. Esta situación afecta más a jóvenes, provocándoles frustración, ya que las actividades físicas forman parte de su día a día, a diferencia de los adultos, que llevan un ritmo de vida más sedentario²².

Un estudio cuyo propósito era identificar el nivel de estrés que padecían las personas con EB en comparación con otras personas con otro tipo de patologías²², reveló que los distintos pacientes tenían un nivel de estrés similar independientemente de su patología.

Después de obtener estos resultados, se decidió proseguir con el estudio pero esta vez enfocándolo de manera distinta, esta vez se pretendía analizar la correlación entre las variables estrés y edad. Al tratarse de una enfermedad congénita, el tiempo que llevaban los pacientes con EB era prácticamente el mismo que su edad. Estos pacientes declararon que conforme pasaba el tiempo se iban adaptando mejor a las complicaciones que les surgían; es decir, el paso del tiempo les hacía sentirse más capaces y seguros para solventar aquellas situaciones estresantes que se les presentaban. Por ello se determinó que la correlación existente entre estrés y edad era negativa, puesto que a mayor edad, el estrés era menor.

Por ello, el abordaje que se les debe dar a este tipo de personas debe seguir un modelo bio-psico-social, que responde a un enfoque donde la salud del paciente y la enfermedad se analizan desde un punto de vista multifactorial, en el que juegan un papel importante los tres factores implicados, el biológico, psicológico y el social. Se deja por tanto de ver al paciente como a unas simples heridas que curar y se empieza a llevar a cabo una visión más holística ²³.

4.4 IMPORTANCIA DEL EQUIPO MULTIDISCIPLINAR Y RECURSOS SANITARIOS

El extenso tiempo y la experiencia necesaria para atender a pacientes con EB requiere la prestación de atención por un equipo de cuidado multidisciplinar. Estudios intervencionistas han mostrado la eficacia de la gestión multidisciplinar de pacientes que presentan esta patología, manifestando una mejor adhesión al tratamiento, mayor satisfacción de los pacientes y familiares, y una evidente mejora del estado clínico del paciente ^{6, 8, 10, 12, 22}.

La tipología del personal sanitario involucrado en el cuidado de un paciente con EB varía según las complicaciones y los síntomas asociados a su patología, pero en general, el equipo multidisciplinar principal estaría formado por un dermatólogo, enfermera, nefrólogo, endocrinólogo, gastroenterólogo, dietista, oftalmólogo, trabajador social, psicólogo y terapeuta ocupacional y físico ^{24, 25}.

Además de trabajar conjuntamente entre nosotros, debemos hacerlo también con los padres, ayudándoles a conocer, asimilar y tratar la enfermedad para que en un futuro, en su domicilio y con ayuda de personal de soporte, puedan cuidar a su hijo ²⁵.

El personal de Enfermería será el que mayor tiempo pase con estos pacientes, por ello, debe establecer una correcta coordinación entre ellos (enfermero gestor de casos, enfermero referente y enfermero que realiza las visitas domiciliarias) para proporcionar la mejor asistencia posible, dando lugar a un mejor equilibrio de la vida familiar, promoviendo una mayor calidad de vida, la detección temprana de posibles complicaciones y el respiro al sistema hospitalario. Así como incorporando a la familia en el aprendizaje de las pautas básicas para prevenir el deterioro de la integridad cutánea a causa de una mala realización de las curas de las lesiones ^{24,26}.

Por otro lado, existe dificultad a la hora de otorgar el reconocimiento de las valoraciones de dependencia para este tipo de pacientes ya que se trata de una enfermedad de baja prevalencia, lo que da lugar a escasas ayudas y prestaciones económicas para afrontar la enfermedad ². Por ello, el personal de Enfermería debe asegurar que el paciente realiza una adecuada gestión de los recursos, al mismo tiempo que se actúa de manera precavida para minimizar el coste de una enfermedad que conlleva un importante gasto en recursos materiales. Pero esto no significa que se tenga que escoger siempre la opción más económica. Un ejemplo de ello es el uso de los apósitos antimicrobianos, que se trata de un tratamiento inicialmente costoso pero con beneficios elevados, pues las infecciones son reducidas y ello conlleva un claro ahorro de costes ²⁷. No obstante, el mayor gasto se encuentra en los aspectos no relacionados con la asistencia sanitaria (74,8%), seguido de los costes directos de sanidad (18%) y por último, de los costes indirectos (7,2%) ⁵.

5. DISCUSIÓN

A pesar de que el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras -ubicado en el Instituto de Salud de Calos III- se centra en el desarrollo de investigación clínica e innovación en la atención de la salud en las EERR, sigue habiendo escasos estudios e investigaciones que dan lugar a lagunas de conocimiento. No obstante, otra de las iniciativas que supone un importante avance en el estudio de las EERR es el Centro de Investigación Biomédica de Enfermedades Raras (CIBER-ER), considerado como un organismo coordinador de las iniciativas de investigación de los diferentes grupos de investigadores ubicados en distintos centros de investigación (FEDER, 2009).

Uno de los objetivos de este trabajo era describir qué es la Epidermólisis Bullosa pero el número de estudios encontrados en esta revisión, así como la calidad metodológica de los mismos, fue una limitación inicial debido a la poca prevalencia de la enfermedad, y ello trae consigo un tamaño de muestra reducido.

A pesar de ello, destacamos que varios trabajos analizados coinciden en que la EB no tiene sanación, así como en la homogeneidad de las curas a realizar según el tipo de EB. Tanto Baquero (2012), como Denyer (2016) y Dibson (2015) Grocott (2013) y la Asociación Española de Epodermolisis Bullosa (2013), coinciden en esos aspectos al concluir sus estudios. Además, los estudios de Baquero (2012), Downe (2017), Kim, Yang y Murrell (2016), Stevens, Mckenna, Marty, Cowin y Kopecki (2014), destacan que los profesionales de Enfermería forman una parte imprescindible en el seguimiento de estos pacientes, principalmente porque este profesional sanitario es el encargado del cuidado de las heridas, la prevención de las complicaciones que puedan derivarse y, además, es capaz de actuar como figura indispensable para promover la educación sanitaria en el entorno familiar de cuidados. Estos autores también coinciden en un elemento fundamental para convivir con la EB: la apariencia física, pues está estrechamente relacionada con la autoestima y ejerce influencia en las interacciones sociales de los afectados. Es importante añadir que las investigaciones anteriormente referenciadas, inciden en la importancia que reviste el contacto de los afectados con otras personas que padecen EB, pues se reduce el impacto psicológico, ayudando a los pacientes a no sentirse solos y a formar parte de un grupo que refuerza su rol social. Como en el resto de ER, el hecho de formar parte de este grupo, les permite compartir experiencias y aprender a llevar la enfermedad.

Otros de los problemas en los que Denyer (2012), Downe (2017); Goldschneider et al. (2014), Medina, Gonz y Salas-alan (2016), coinciden, son la dificultad del manejo del dolor y el elevado coste del material.

En cambio, es destacable que en la mayoría de los artículos no se hable de la correlación existente entre el estrés y otros factores personales de los afectados con EB. Igualmente, hay déficit de investigaciones sobre la evolución de los cuidados que son proporcionados por los familiares, por lo que ambas se proponen en este TFG como futuras líneas de investigación.

Sin embargo, se ha encontrado un artículo donde Medina y colaboradores (2016), estudian la correlación entre el estrés en pacientes con EB y el número de años padeciendo la enfermedad, concluyendo que hay una correlación negativa, es decir, conforme pasan los años, los afectados se van adaptando a las complicaciones ligadas a dicha enfermedad, por lo que les proporcionaba capacidad para solventar los problemas a los que se enfrentan en su día a día.

Pero como ya se ha indicado, solo hay un estudio sobre ello, por lo que se incluiría en las futuras líneas de investigación como se ha indicado anteriormente.

De acuerdo con los artículos analizados sobre el manejo de las heridas (Baquero, 2012; Denyer, 2016; Denyer y Gibson, 2015; Romero, 2012) es destacable que las curas deben ser húmedas (generalmente cada 48 horas), pero eso también dependerá de la cantidad de exudado que produzca la herida, del mismo modo también de ello depende el tipo de apósitos a colocar (preferentemente no adhesivos, cubriendo la piel con un vendaje), ya que los apósitos adhesivos desprenderían la piel al retirarlos.

Dentro de los distintos vendajes descritos por Domingues (2013) y Grocott y sus colaboradores (2013), cabe mencionar la reciente puesta en marcha del traje que actúa como segunda piel. Se han elaborado diferentes estudios, como el que realizó Grocott y sus colaboradores (2013) para comprobar su eficacia y la satisfacción de los pacientes, obteniéndose efectos muy positivos.

Los resultados encontrados tras analizar algunos de los artículos, en concreto los de Adnl, Martin y Mudge (2012), el estudio de Grocott, Blackwell, Weir y Pillay (2013) y la aportaciones de Medina y sus colaboradores (2016), nos muestran que los pacientes con EB tienden a perder numerosas amistades, así como a no conservar su puesto de

trabajo debido a la alteración de la imagen que conlleva dicha enfermedad. Por este motivo debemos analizar un poco más las aportaciones realizadas sobre la dimensión psicológica de la EB (Guerrero, 2013). El estudio de Adni, Martin y Mudge (2012), señala que los pacientes viven la enfermedad con ansiedad, depresión, miedo y baja autoestima, por lo que suelen requerir ayuda psicológica. Es por ello que en la EB, la coordinación entre el equipo multidisciplinar formado por psicólogos, médicos, enfermeros, dietistas y trabajadora social, toma especial importancia, ya que dicha coordinación ha demostrado una mayor eficacia en la gestión del cuidado, pues es de vital importancia entender al paciente como a un conjunto y no como a una persona que sólo hay que realizarle curas (Baquero, 2012; Kim, Yang y Murrell, 2016)

En cuanto a los enfermeros, según el estudio de Kim y sus colaboradores (2016) y Stevens y sus colaboradores (2014), debe haber una correcta coordinación entre ellos, ya que distintos tipos de enfermeros estarán a cargo del cuidado de esos pacientes, como son el enfermero referente, enfermero gestor de casos y enfermero de visitas domiciliarias, por lo que se deberá asegurar un cuidado integral, llevando a cabo las mejores estrategias de cuidados, así como educación sanitaria a los pacientes y familiares para prevenir futuras complicaciones.

6. CONCLUSIÓN

En primer lugar, a lo largo de este trabajo hemos querido no sólo explicar la Epidermólisis Bullosa, sino también enfocarla hacia cómo afecta a los pacientes en su día a día. Cabe mencionar, que al igual que el resto de enfermedades raras, ésta trae consigo un elevado desconocimiento tanto a nivel sanitario como social.

Respecto a la EB, se ha comprobado que la calidad de vida de los pacientes se ve afectada por diversos aspectos de la sociedad, como son la discriminación, los estereotipos y los prejuicios tanto culturales como sociales, por lo que se debe educar a la población para que, en vez de empeorar la situación de nuestros pacientes, nos ayuden a mejorarla de forma clara y decidida.

Actualmente nos encontramos ante un sistema de salud con elevadas connotaciones sociales, por lo que debemos realizar un abordaje multifactorial de esta ER haciendo

que se ofrezca desde el sistema la cobertura necesaria a todas las necesidades de estos pacientes, que en muchos casos sufren elevados porcentajes de discapacidad para realizar las actividades cotidianas. De acuerdo con la Declaración Internacional de los Derechos de las Personas con Discapacidad, las personas con discapacidad son ciudadanos con derecho por lo que disponen de las mismas oportunidades que el resto, tanto en el ámbito público como en el privado. Pero el sistema sanitario no les proporciona los cuidados que precisan, dada la rareza de su enfermedad, hecho éste que no justifica que se cubran por sí solas todas las necesidades de cuidados que puedan presentar.

Los artículos analizados dejaron al descubierto la escasez de centros de referencia especializados, siendo la asociación DEBRA la que se encarga de dar a conocer a los pacientes y familiares los existentes. En el Hospital San Juan de Dios, se halla una enfermera experta en EB, así como la unidad de EB. Otro centro de referencia es el Hospital de Vall d'Hebrón, todos ellos en la comunidad autónoma catalana, poniendo de manifiesto las dificultades de traslado de pacientes que viven en otras comunidades autónomas del SNS.

Por ello, el personal sanitario, y en especial el personal de Enfermería, desempeña un papel fundamental en el cuidado diario de las personas con EB, proporcionando educación sanitaria tanto para los pacientes como para los familiares, con objeto que sepan manejar las distintas situaciones en la que se pueden ver implicados por el desarrollo de la enfermedad, para así mejorar su calidad de vida o al menos, reducir las futuras complicaciones.

Finalmente, el desarrollo de esta búsqueda bibliográfica ha hecho que tome conciencia plena sobre la segregación que sufren las EERR en el SNS, pues están desplazadas a un segundo plano asistencial e investigador, además de constatar lo poco concienciada que está la población sobre ellas. Es cierto que es un campo de investigación muy amplio, y que hasta ahora se carecía de mucha información, pero si se le otorgase la importancia que merecen, se avanzaría mucho en su conocimiento y en la generación de investigaciones multidisciplinarias, tan necesarias en el ámbito de las EERR.

La Epidermólisis Bullosa me llamó la atención, debido a su peculiar manifestación en la piel y mucosas, así como a la edad tan temprana en la que comenzaba. Y en especial, me cautivó el papel tan importante que desempeñaba la enfermera en el abordaje

terapéutico del proceso de enfermedad, por este motivo me gustaría seguir profundizando en el tema, sobre todo aprendiendo de primera mano cómo se debe manejar una enfermera en estas situaciones ante los afectados. A partir de ahora, para mí la EB no es una rareza, algo inusual y desconocido que infunde temor, para mí es una piel que se dibuja en el mundo con una sensibilidad especial, por eso es una “mariposa” diferente.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. FEDER: Federación Española de Enfermedades Raras. Las Enfermedades Raras en cifras. Madrid: FEDER [Internet]. 2009 [citado 10 de marzo de 2017]; Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/>
2. FEDER. Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España Estudio ENSERio. Madrid; FEDER [Internet]. 2009, [citado 10 de marzo de 2017]; Disponible en file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/Estudio_ENSERio%20bibliog%202.pdf
3. DEBRA: Asociación de Epidermolisis Bullosa en España. Identificación de heridas infectadas en EB [Internet]. 2015 [citado 10 de marzo de 2017]; Disponible en: <http://www.pieldemariposa.es/fotos/file/Archivos/Revista%20Estar%20Bien/Estar%20Bien%2046/Identificacion%20de%20Heridas%20en%20EB%20N46.pdf>
4. Instituto de Seguridad Social. Guía clínica diagnóstico y tratamiento de Epidermolisis Ampollar. Madrid: ISS [Internet]. 2014 [citado 11 de marzo de 2017];pp. 1-21. Disponible en: file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/guia_clinica_epidermolisis_bullosa%20INTRO.pdf
5. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. Eur J Heal Econ. [Internet]. 2016 [citado 12 de marzo de 2017]; 17:pp.31-42. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/MEDLINE/Social%20economic%20costs%20and%20health%20related%20quality%20of%20life%20EB%20MEDLINE.pdf>
6. Fine J-D, Bruckner-Tuderman L, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. J Am Acad Dermatol. [Internet]. 2014 [citado 12 de marzo de 2017]; 70(6):pp.1103-26. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24690439>
7. Watkins J. Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa.

- Br J Nurs. [Internet]. 2016 [citado 12 de marzo de 2017]; 25(8):pp.428-431
4p. Disponible en:
<http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=c8h&AN=114934023&%5Cnlang=ja&site=ehost-live>
8. Omeda. Epidermólisis bullosa [Internet]. 2017 [citado 12 de marzo de 2017]; Disponible en:
http://www.onmeda.es/enfermedades/epidermolisis_bullosa.html
 9. DEBRA. Cuidados cutáneos básicos: luchando por una vida sin dolor [Internet]. 2013 [citado 10 de marzo de 2017]; Disponible en:
http://www.pieldemariposa.es/fotos/Cuidados_cutaneos_basicos.pdf
 10. DEBRA. 7 consejos para prevenir infecciones durante la cura [Internet]. [citado 12 de marzo de 2017];2. Disponible en:
http://www.pieldemariposa.es/fotos/file/Revistas/N47_BienEstar-7-consejos-para-prevenir-infecciones-durante-la-cura.pdf
 11. Denyer J. Wound management in epidermolysis bullosa [Internet]. 2016 [citado 13 de marzo de 2017]; 16(1):pp.39-43. Disponible en:
<file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/wound%20management%20in%20EB%205%20CINAHL.pdf>
 12. Romero N., Domínguez E. Heridas en EB: Elección de apósitos [Internet]. 2012 [citado 13 de marzo de 2017]; Disponible en:
http://www.pieldemariposa.es/fotos/Eleccion_de_apositos_para_heridas.pdf
 13. Denyer J, Gibson E. Use of fibre dressings in children with severe epidermolysis bullosa. Br J Nurs [Internet]. 2015. [citado 15 de marzo de 2017]; 24 Suppl 6(6):pp.38-43. Disponible en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25816002>
 14. Grocott P, Graham T, Blackwell R, Currie C, Pillay E, Clapham J, et al. Individualising wound care research: The Woundcare for Epidermolysis Bullosa Project [Internet]. 2013 [citado 15 de marzo de 2017]; 9(3):7. Disponible en
<file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/individualising%20wound%20care.pdf>
 15. Domínguez E, Romero N. La importancia del venaje en EB [Internet]. 2013 [citado 15 de marzo de 2017]; Disponible en:

- http://www.pieldemariposa.es/fotos/N44_2013_La%20Importancia_vendaje_s.pdf
16. Sari E, Eryilmaz T, Tetik G, Ozakpinar HR, Eker E. Suprathel, Assisted surgical treatment of the hand in a dystrophic epidermolysis bullosa patient. Int Wound J. [Internet]. 2014 [citado 16 de marzo de 2017]; 11(5):pp.472-475. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/assisted%20surgical%20tto%208CINAHL.pdf>
 17. Domínguez E, Romero N. Complicaciones músculo-esqueléticas en EB [Internet]. 2013 [citado 16 de marzo de 2017]; Disponible en http://www.pieldemariposa.es/fotos/Complicaciones%20musculoesqueletica_s%20en%20personas%20con%20EB.pdf
 18. Denyer J. Managing pain in children with epidermolysis bullosa. Nurs Times [Internet]. 2012 [citado 17 de marzo de 2017]; 108(29):pp.21-23. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/MEDLINE/managing%20pain%20in%20children%201%20MEDLINE.pdf>
 19. Goldschneider K, Good J, Harrop E, Liossi C, Lynch-Jordan A, Martinez A, et al. et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC Med [Internet]. 2014 [citado 20 de marzo de 2017]; 12(1):pp.178-201. Disponible en: <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/12/178>
 20. Grocott P, Blackwell R, Weir H, Pillay E. Living in dressings and bandages: Findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. Int Wound J. [Internet]. 2013 [citado 23 de marzo de 2017]; 10(3):pp.274-284. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/Living%20in%20dressings%20and%20bandages%204%20CINAHL.pdf>
 21. Adni T, Martin K, Mudge E. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. J Wound Care. [Internet]. 2012 [citado 23 de marzo de 2017]; 21(11):pp.528-538. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/7CINAHL%20the%20psicosocial%20impact.pdf>
 22. Medina JA, González MT, Salas-Alanís JC. Estrés y calidad de vida en

- pacientes con epidermólisis ampollar [Internet]. 2016 [citado 27 de marzo de 2017]; 14(2):pp.110-6. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/estres%20y%20calidad%20de%20vida%20EB.pdf>
23. Guerrero Solana E. Necesidades Socio-Sanitarias de las personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica en Andalucía [Trabajo fin de Máster en Internet]. La Rioja: Universidad Internacional de La Rioja. 2013 [citado 27 de marzo de 2017]; pp.1-86. Disponible en: http://www.pieldemariposa.es/fotos/file/EstudioNecesidadesSS_EBD_Andalucia.pdf
24. Kim M, Yang A, Murrell DF. Epidermolysis Bullosa - Why Does a Multidisciplinary Team Approach Matter? Turkish J Dermatology / Türk Dermatoloji Derg [Internet]. 2016 [citado 27 de marzo de 2017]; 10(2):pp.70-7. Disponible en: <http://cms.galenos.com.tr/FileIssue/20/957/article/70-77.pdf>
25. Baquero C. El Papel de la Enfermera de Referencia en Neonatos con EB [Internet]. 2012 [citado 27 de marzo de 2017]; pp.10-11. Disponible en: http://www.pieldemariposa.es/fotos/ElPapeldeLaEnfermeradeReferencia_enNeonatosconEB.pdf
26. Stevens LJ, Mckenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: An Australian perspective. Int Wound J. [Internet]. 2014 [citado 27 de marzo de 2017]; pp.863-869. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/CINAHL/1%20cinahl.pdf>
27. Downe A. The effect of current economic cuts to wound dressings and its impact on patients with epidermolysis bullosa: a case study. Wounds a Compend Clin Res Pract. [Internet]. 2017 [citado 29 de marzo de 2017]; 13(1):pp.46-53. Disponible en: <file:///C:/Users/HP/Desktop/TFG/effect%20of%20economic%20cuts.pdf>

8. ANEXOS

Tabla 1. Tipos de Epidermólisis Bullosa Simple

EBS Localizada	Palmo plantar – Weber Cockayne
	Con anodoncia o Hipodoncia – Sind. De Kallin
EBS Generalizada	De Kobner
	Herpetiform (Dowling-Meara)
	Con Pigmentación Moteada
	Superficialis
	Con Distrofia Muscular
	Con Atresia Pilórica
	Autosómica Recesiva
	Circinada migratoria

Fuente: Fine et al (2014). Elaboración Propia

Tabla 2. Tipos de Epidermólisis Bullosa Juntural

EBJ	Herlitz generalizada grave
EBJ Otras	EBJMitis No Herlitz generalizada atrófica benigna
	EBJ no Herlitz localizada
	EBJ con atresia pilórica
	EBJ inversa
	EBJ de aparición tardía
	EBJ Sind. Loc (óculo-larigo-cutáneo)

Fuente: Fine et al (2014). Elaboración Propia

Tabla 3: Tipos de Epidermólisis Bullosa Distrófica

EBD Dominante	Generalizada
	Acral
	Pretibial
	Pruriginosa
	Que afecta solo a uñas
	Dermolítica del RN
EBD Recesiva	Generalizada severa
	Inversa
	Pretibial
	Pruriginosa
	Centrípeta

	Dermolítica
--	-------------

Fuente: Fine et al (2014). Elaboración Propia

Tabla 4. Descripción de la recogida de datos

BASES DE DATOS	DESCRIPTORES	COMANDOS	Nº ARTÍCULOS ENCONTRADOS	Nº ARTÍCULOS SELECCIONADOS
Cochrane Plus	Epidermólisis bullosa	And	0	0
	Epidermólisis bullosa and enfermera			
	Epidermólisis bullosa simple			
	Epidermólisis bullosa distrófica			
	Epidermólisis bullosa de unión			
Medline	Epidermólisis bullosa and cuidados en enfermería	And	0	0
	Epidermólisis bullosa		58	0
	Epidermolysis bullosa and nursing care	And	56	0
	Epidermolysis bullosa and nursing treatment	And	30	1
	Epidermolysis bullosa and environment	And	23	0
	Epidermolysis bullosa and relatives	And	50	0
	Epidermolysis bullosa and family	And	70	0
	Epidermolysis bullosa and family impresión	And	0	0

	Resources and care and Epidermolysis Bullosa	And	1	1
	Epidermolysis bullosa and life quality	And	91	1
	Epidermolysis bullosa and anxiety	And	5	0
Medline Plus	Causas y síntomas de Epidermolisis bullosa		1	1
Dialnet	Epidermolisis bullosa		27	1
	Epidermolisis ampollosa		36	0
	Piel de mariposa		7	0
	Epidermolysis bullosa		35	0
	Epidermolysis bullosa and nursing	And	0	0
	Epidermolysis bullosa and nurse	And	0	0
	Epidermolisis bullosa y enfermería		0	0
	Epidermolysis bullosa and stress	And	3	0
	Piel de mariposa y estrés		0	0
	Epidermolysis bullosa and evidence		2	0
INE	Epidermolisis bullosa		0	0
	Epidermolisis ampollosa			
	Piel de mariposa			
IME	Epidermolisis bullosa		19	0
	Epidermolisis bullosa y enfermería		0	0
	Epidermolisis bullosa y cuidados			

	Epidermolysis bullosa and nursing	And		
CINAHL	Epidermolysis bullosa and nursing	And	63	1
	Epidermólisis bullosa and cuidados en enfermería	And	0	0
	Epidermolysis bullosa and nursing care	And	16	0
	Epidermolysis bullosa and care	And	167	3
	Epidermolysis bullosa and dressing	And	51	0
	Epidermolysis bullosa and wound	And	102	5

Además, se obtuvieron 8 artículos de la página web de DEBRA, 2 de la página web de FEDER, así como 3 artículos de Google Scholar.

Fuente: Elaboración propia.