

TRABAJO FINAL DE GRADO

EL PAPEL DE ENFERMERÍA EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPIDERMIS BULLOSA

Grado en Enfermería



Presentado por: Dña. Carmen Alandete Trescolí.

Tutora: Dña. Ilham Mimón Rahal

VALENCIA

CURSO 2021- 22

AGRADECIMIENTOS

A Dña. Ilham Mimón mi profesora y tutora, por ayudarme y guiarme durante todo el proceso de elaboración del TFG, además de ser un ejemplo a seguir en el camino de esta hermosa profesión.

A mi familia, sobre todo a mi padre y a mi madre por creer siempre en mí y hacerme ver que era capaz de conseguir los objetivos que me propusiese. Gracias por inculcarme el sentimiento de lucha que no me ha dejado tirar la toalla y seguir hasta el final.

A Pj, por apoyarme, cuidarme y quererme. Por acompañarme en mis sueños y poder crecer juntos, siempre intentando mejorar y ser mejor persona.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. LISTADO DE SÍMBOLOS Y SIGLAS.....	Pág.4
2. RESUMEN GENERAL Y PALABRAS CLAVE.....	Pág.5-6
3. INTRODUCCIÓN.....	Pág. 7-12
1.1 Concepto e incidencia.....	Pág.8
1.2 Etiología.....	Pág 9
1.3 Clasificación.....	Pág 9-10
1.4 Diagnóstico.....	Pág.10
1.5 Tratamiento.....	Pág.10-12
4. OBJETIVOS.....	Pág. 13
2.1 Objetivos generales y específicos.....	Pág. 13
5. MATERIAL Y MÉTODOS.....	Pág.14-20
3.1 Justificación.....	Pág.14
3.2 Estrategia PICO.....	Pág.14
3.3 Diseño y Tipo de estudio.....	Pág.14
3.4 Criterios de Inclusión y Exclusión.....	Pág.14-15
3.5 Búsqueda bibliográfica.....	Pág.15-16
3.5.1 Fuentes de Datos	Pág.15
3.5.2 Instrumentos de Evaluación.....	Pág.15
3.5.3 Estrategia de búsqueda	Pág.16
3.6 Evaluación de la Calidad Científica.....	Pág.17-20
6. RESULTADOS.....	Pág.21-36
4.1 Introducción general a los resultados obtenidos.....	Pág.21-30
4.2 Análisis y síntesis de los artículos.....	Pág.30-36

7. DISCUSIÓN.....	Pág.37-41
5.1 Importancia de la Enfermería en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa.....	Pág.37
5.2 Intervenciones de Enfermería que se han de llevar a cabo para un manejo efectivo de las lesiones.....	Pág.38-40
5.3 Complicaciones frecuentes.....	Pág.40-41
8. CONCLUSIONES.....	Pág.42-43
6.1 Infografía cuidados.....	Pág.43
9. BIBLIOGRAFÍA.....	Pág.44-46
10. ANÉXOS	Pág.47-59
10.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Pubmed.....	Pág. 47
10.2 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Google Académico	Pág.47
10.3 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Dialnet.....	Pág.48
10.4 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Medline.....	Pág.48
10.5 Estrategia de búsqueda bibliográfica en en Cinhal.....	Pág 49

1. ÍNDICE DE SÍMBOLOS Y SIGLAS

E.B	Epidermólisis Bullosa
E.B.S	Epidermólisis Bullosa Simple
E.B.J	Epidermólisis Bullosa Juntural
E.B.D	Epidermólisis Bullosa Distrófica
MeSH	Medical Subjects Heading
SIGN	Scottish Intercollegiate Guideliness Network
S.F	Suero Fisiológico
U.C.I	Unidad Cuidados Intensivos
U.C.I	Unidad Cuidados Intensivos Neonatales
R.N	Recién Nacido
V.O	Vía oral
C.R.I.E.B	Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa
PICO	Pacientes Intervención Comparación Resultados
M	meses
mm	milímetro
Rn	Recién Nacido
%	Porcentaje

2. RESUMEN

Introducción: La Epidermólisis Bullosa está dentro del grupo de Enfermedades raras, ya que la incidencia mundial es de 5 pacientes por cada 10.000 pacientes. Es una enfermedad crónica que se caracteriza por la fragilidad de la piel y por la aparición de lesiones hacia un mínimo traumatismo, además es una patología incurable y su tratamiento se basa en tratar los signos y síntomas. La mayoría de pacientes que sufren esta enfermedad suelen ser pediátricos ya que suelen fallecer antes de alcanzar la adultez por complicaciones, como infecciones o desnutrición. La enfermería tiene un papel importante para aumentar la calidad de vida del paciente, disminuyendo las complicaciones que presenta la enfermedad y teniendo una buena comunicación con el paciente y la familia.

Objetivos: Contrastar todos los artículos relacionados con el tema para poder ofrecer a los afectados y a mis compañeros enfermeros una herramienta para dar unos cuidados adecuados, que permita que la calidad de vida de los pacientes con E.B aumente. Seguidamente también quiero destacar la importancia de las intervenciones de enfermería en la prevención de lesiones y en la comunicación hacia el paciente y su familia.

Metodología: Revisión bibliográfica en la que se utilizó el buscador Google Académica y las bases de datos Dialnet, PubMed, Cinhal y Medline.

Resultados: Se seleccionaron un total de 14 artículos según unos criterios previamente establecidos.

Conclusiones: Tras una búsqueda bibliográfica he obtenido datos concretos acerca de los cuidados necesarios y si son beneficiosos para los pacientes, considerando como factores más importantes el tipo de E.B y la gravedad de la enfermedad. Así pues, he tratado también más aspectos, como las complicaciones más frecuentes, el impacto psicológico y la importancia de la enfermería en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa. He aprendido que saber cómo abordar las curas de los pacientes es esencial para disminuir la mortalidad y conseguir mejorar su salud física y mental.

PALABRAS CLAVE: Cuidados de enfermería, Papel de enfermería, Epidermólisis Bullosa, Prevención, Pediatría, Lesiones, Úlceras, Piel de Mariposa.

ABSTRACT

Introduction: The Epidermis Bullosa is within the group of rare diseases, since the worldwide incidence is 5 patients per 10,000 patients. It is a chronic disease characterized by the fragility of the skin and the appearance of lesions at minimal trauma, it is also an incurable pathology and its treatment is based on treating the signs and symptoms. The majority of patients suffering from this disease are usually pediatric, since they usually patients don't endure past adolescence due to complications, such as infections or malnutrition. Nursing plays an important role in increasing the patient's quality of life, reducing the complications of the disease and maintaining good communication with the patient and family.

Objectives: Contrast all the articles related to the subject in order to offer those affected and my sick colleagues a tool to provide adequate care, which allows the quality of life of patients with EB to increase. Next, I also want to highlight the importance of nursing interventions in the prevention of injuries and in communication with the patient and his family.

Methodology: Bibliographic review using the Google Scholar search engine and the Dialnet, PubMed, Cinhal and Medline databases.

Results: A total of 14 articles were selected according to previously established criteria.

Conclusions: After a bibliographic search, I obtained specific data on the necessary care and whether it is beneficial for patients, considering the type of BE and the severity of the disease as the most important factors. Thus, I have also dealt with more aspects, such as the most frequent complications, the psychological impact and the importance of nursing in the pediatric patient with Epidermolysis Bullosa. I have learned that knowing how to treat patients is essential to reduce mortality and improve their physical and mental health.

KEYWORDS: Nursing care, Nursing role, Epidermolysis Bullosa, Prevention, Pediatrics, Trauma, Ulcers, Butterfly skin.

3. INTRODUCCIÓN

3.1 Concepto e incidencia

La epidermólisis Bullosa es una patología genodermatosa rara, que se caracteriza por la fragilidad de la mucosa epitelial y la formación de ampollas por un traumatismo mínimo. El problema actual sobre esta patología es que no existe cura para ninguno de los tipos de E.B, por esto la terapia solo se enfoca en el manejo de los signos y la prevención. Se estima que en España hay 1000 pacientes que sufren E.B (2,4 personas por cada 100.000 habitantes) la mayoría menores de 15 años¹, además, solo existen dos Centros de referencia especializados en esta patología, lo que hace que en la mayoría de los casos, para los padres, sea muy difícil de afrontar y adaptarse a la enfermedad por la falta de conocimiento.

La mayoría de los pacientes que sufren Epidermólisis Bullosa son muy jóvenes, y suelen fallecer antes de alcanzar la edad adulta, normalmente por sepsis grave o metástasis. El término “niños mariposa” se utiliza en estos pacientes debido a su corta esperanza de vida y a su piel, que es tan frágil como las alas de una mariposa.² La Epidermis Bullosa es una enfermedad rara por su baja incidencia, además, durante mucho tiempo desconocida para la población en general. En los últimos años se le ha empezado a dar visibilidad, a través, de diferentes asociaciones, que existen para apoyar a las familias cuyos hijos/as padecen esta patología, y que reciben formación, dentro de los propios hospitales, a través de las enfermeras/os, que les enseñan, como afrontar las curas y entender que necesidades tiene el paciente según su edad, además de, informar de las necesidades que tienen estos, ya que en la mayoría de los casos, las enfermeras/os y los familiares que cuidan a los pacientes, carecen de información básica sobre los cuidados que necesitan estos enfermos pediátricos, pudiendo provocar acciones que empeoren las lesiones.³



Figura 1: Afectación cutánea grave en lactante de 2 meses con EBS grave

El término “epidermólisis bullosa” fue descrito por primera vez en 1886 por el *Dr. Paul Köbner*, para describir una enfermedad de la piel hereditaria, no cicatricial y con ampollas. El *Dr. Köbner* era un dermatólogo alemán que también trabajó ampliamente con otras enfermedades de la piel como la sífilis y la lepra. ⁴Pero no fue hasta 1962 cuando *Pearson* propuso una clasificación de la enfermedad, sirviéndose del microscopio electrónico y definió los tres tipos principales de E.B (Simple, juntural y distrófica), para lo que se basó en el plano de despegamiento⁵, es decir, dependiendo de que capa de la piel se situaban las ampollas. Además, también se descubrió que algunas formas de la enfermedad podían implicar al aparato gastrointestinal, el sistema pulmonar y la mucosa oral, donde en la mayoría de los casos aparecían en el nacimiento. A partir de ahí se ha empezado a investigar más sobre el tema y a dar más visibilidad a la enfermedad, a través de nuevos estudios se ha podido disminuir la morbilidad de los pacientes y a dar una mejor calidad de vida.

3.2 Etiología

La etiología de la Epidermis Bullosa es desconocida e intervienen mayormente factores genéticos. Se hereda de forma autosómica dominante o recesiva, si uno de los padres tiene la enfermedad su hijo tendrá 50% de probabilidad de padecerla.⁶ Las lesiones en la piel suelen empezar a manifestarse al nacer o en la infancia y pueden disminuir con tratamientos o cuidados. En algunos casos pueden producirse complicaciones, sobre todo en los períodos de rápido crecimiento y desarrollo (infancia, niñez y adolescencia) que son los más difíciles en la evolución de la enfermedad.

3.3 Clasificación

Los genes que codifican proteínas estructurales en la piel se ven afectados en los pacientes que padecen E.B, esto provoca que la adhesión entre la dermis, epidermis y la integridad de la piel, se complique, provocando una mala cicatrización y la formación de ampollas, que posteriormente se convierten en úlceras cutáneas. Así, los cambios genéticos que alteran la dinámica y función de estas proteínas, provocan la modificación de las estructuras de estabilidad mecánica de la epidermis (como el citoesqueleto de queratina y los desmosomas) y al área de la membrana basal.⁷

Depende de qué afectación presenta cada proteína (reducida, no funcional, ausente) y de donde está localizada en la capa de la piel, la gravedad y la manifestación de la patología varía. La Epidermólisis Bullosa se clasifica en cuatro tipos principales, en cada uno se describen 1 o más proteínas afectadas y su localización:⁸

1. Epidermólisis bullosa simple: se encuentra a nivel de la epidermis, las proteínas implicadas son: plectina, exofilina, CD151 y queratina 5 / 14 (mayor incidencia). Los pacientes que la padecen suelen mejorar con el tiempo. El patrón de herencia es autosómico dominante. Los subtipos más frecuentes son:

- 1.1 E.B Simple tipo Weber: es la más común y aparece sin relación con la edad.

- 1.2 E.B Simple tipo *Köbner*: aparece en el nacimiento y presenta curación rápida.

2. EB juntural o de la unión: las ampollas aparecen entre la epidermis y la dermis, a nivel de la membrana basal. Las proteínas afectadas son Laminina 332, colágeno 17 e integrinas, además podemos encontrar lesiones en los dientes, pérdida de las uñas y alopecia... El patrón de herencia es autosómico recesivo. Los subtipos más frecuentes son:

- 2.1 EB juntural letal o de *Herlitz*: Tiene una mortalidad del 40% en el primer año de vida.

- Se presentan ampollas generalizadas al nacer, con afectación digestiva, respiratoria y genito-urinaria.

3. *Kindler (mixta)*: Se encuentra a nivel de la membrana basal y afecta a la proteína Kindlina.

4. Distrófica o dermolítica: se encuentran a nivel subepidérmico, debajo de la capa basal, los pacientes tienen alteraciones en el esófago, dientes, mucosa oral y úlceras corneales. La proteína implicada es el colágeno 7. Su patrón de herencia puede ser tanto dominante como recesivo. Los subtipos son:

- 4.1 Dominante: Puede afectar a las mucosas. Las uñas están, a menudo, distróficas.

- 4.2 Recesiva Leve: Aparece al nacer, y se manifiesta con ampollas en zonas acras (manos, pies, nariz y orejas), que tienen una cicatrización atrófica.

4.3 Recesiva Grave: Presenta ampollas generalizadas al nacer con recidivas, y se suele acompañar de deformidad en manos y pies (mitón) ⁸.

La reclasificación oficial de la patología se lleva a cabo cada ciertos años, cuando se identifican los nuevos genes. La clasificación de los 4 tipos clásicos y los subtipos actuales, se basan en el artículo publicado en febrero de 2020, *Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and others disorders with skin fragility (CRIEB)* por un comité experto en EB. ⁹

3.4 Diagnóstico

Queda claro que la E.B es una patología ampliamente heterogénea. Para determinar el tipo en infantes con síntomas más leves, se necesita hacer pruebas diagnósticas en el laboratorio.

Aunque el examen clínico es útil para determinar la extensión de las ampollas y la presencia de lesiones orales, es probable que las características definitorias, como la presencia y la extensión de las cicatrices en los niños y recién nacidos, no sean suficientes significativas como para permitir la identificación de E.B , por ello el diagnóstico se realiza por biopsia de la piel con inmunofluorescencia o microscopía electrónica de transmisión, esta técnica, consiste en extraer una pequeña muestra de piel afectada, examinarla a través de un microscopio y la luz reflejada para determinar el nivel de escisión y formación de ampollas, también se puede hacer un análisis de mutaciones de los genes en una muestra de sangre.¹⁰

Además, los antecedentes familiares nos pueden indicar el modo de herencia, y por lo tanto el tipo posible; herencia autosómica dominante o recesiva.

3.5 Tratamiento

La Epidermis Bullosa es una enfermedad que actualmente no tiene cura, por eso su tratamiento se basa en el cuidado de los signos, síntomas y la prevención de las lesiones, por ello la enfermera desempeña un papel importante en el equipo multidisciplinario como cuidadora principal del paciente pediátrico y educadora de la familia.

Todos los bebés y niños con E.B necesitan estar bien atendidos para conseguir la mayor calidad de vida posible, sobre todo para los que padecen la enfermedad en sus formas más severas (Distrófica y EA juntural), porque, además de las necesidades que ya comporta la patología, necesitan muchos cuidados para lograr la cicatrización de sus heridas y la prevención de las infecciones. Las necesidades del paciente con E.B se suelen centrar en tres temas:

Nutricional

El período pediátrico en los pacientes con E.B es complicado ya que tienen una mayor tendencia a la pérdida de proteínas, debido, a la afectación cutánea y las dificultades con la alimentación, provocando desequilibrios nutricionales. Además, tienen mala tolerancia en la iniciación de nutrición enteral por la imposibilidad de adherir correctamente la sonda a la piel, y muchas veces se propone la gastrostomía percutánea bajo endoscopia.

La reducción de la ingesta de alimentos y el aumento de las necesidades nutricionales contribuyen en conjunto a la desnutrición, lo que lleva a la interrupción del crecimiento, la pubertad y la cicatrización de heridas. Por lo tanto, muchos pacientes severamente afectados con E.B tienen un grado variable de retraso en el crecimiento y la mayoría de ellos son incapaces de cumplir con las curvas del percentil peso/ talla. La severidad de la desnutrición en el paciente pediátrico con E.B se correlaciona significativamente con la severidad de la enfermedad.¹¹

Integridad tisular: piel y membranas mucosas

Un cuidado adecuado de la piel por parte de un equipo multidisciplinar, donde la enfermera realiza un papel importante ayudara a prevenir la aparición de ampollas y minimizar el empeoramiento de la integridad tisular que conlleva esta enfermedad.

Todos los niños con E.B requieren curas periódicas de la piel, estas suelen ser muy dolorosas pero necesarias para la supervivencia, estas se suelen realizar cada 2/3 días para que los apósitos hagan efecto y evitar el menor contacto con la piel.

Las ampollas y las heridas son unos de los principales signos de la E.B, las áreas del cuerpo más afectadas son los sitios con mayor presión o fricción, dependiendo de la capa de escisión de la piel, las ampollas pueden ser más superficiales y provocar erosiones, como en el caso de EBS, o pueden ser más profundas y provocar ulceraciones, como en los casos de E.B.J, E.B.D y E.B.K. El cuidado de las lesiones cutáneas se basa fundamentalmente en hacer frente a los signos y síntomas, protegiendo la piel, la mucosa oral y gastrointestinal, consiguiendo la mejor adaptación posible para la vida diaria. Además, una higiene adecuada es muy importante para el cuidado de la integridad.¹²

En subtipos específicos de EB, también pueden ocurrir cambios en las uñas y el cabello. La curación progresiva puede resultar en contracturas y/o mutilaciones de las extremidades, microstomía y estenosis esofágica, características comunes en casos más severos.

Dolor

Debido a la afectación multisistémica de la enfermedad y su fenotipo clínico extremadamente variable, el dolor en el paciente pediátrico con E.B puede ser una experiencia constante, sobre todo para aquellos con el fenotipo más grave (distrófico), afectando fuertemente su calidad de vida. En el caso de la Epidermis Bullosa el dolor suele derivar del origen cutáneo o afectación gastrointestinal, por la presencia constante de ampollas y erosiones, que les produce un horrible malestar durante sus actividades diarias, como bañarse, cambiarse de ropa y orinar y que tiene un gran impacto en su vida psicosocial y su situación económica. ¹³

El manejo del dolor en la E.B puede ser complejo y desafiante debiendo a su subjetividad, por lo general incluye tratamiento tópico, sistémico y terapias no farmacológicas, se suele evaluar a través de escalas de calificación numérica o analógica visual por la enfermera.

Además se ha demostrado que el dolor va relacionado con la ansiedad y la depresión de los niños con E. B, siendo otro depresor de su calidad de vida y empeorando su salud.



Figura 2: Afectación cutánea en espalda niño barón de 8 años con E.B.S

4. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

ESTRATEGIA PICO

En primer lugar, se realiza el planteamiento de la metodología PICO mediante preguntas estructuradas. Esta metodología, nos permite un acercamiento concreto a aquello que queremos buscar en las distintas bases de datos.

En la siguiente tabla aparecen las 4 respuestas a las preguntas formuladas por la metodología PICO:

P	Pacientes	Pacientes pediátricos
I	Intervención	Epidermis Bullosa
C	Comparación	No se aplica
O	Resultados	Cuidados enfermeros a los pacientes pediátricos con E.B

OBJETIVO PRINCIPAL:

→ Describir los cuidados enfermeros que requieren los pacientes pediátricos con EB, para tener una buena calidad de vida.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

→ Analizar la importancia del papel de enfermería en los cuidados diarios del paciente con Epidermis Bullosa.

→ Identificar las complicaciones más frecuentes derivadas de la enfermedad

→ Justificar las intervenciones de enfermería que se han de llevar a cabo para un manejo efectivo de las lesiones.

5. MATERIAL Y MÉTODOS

5.1 JUSTIFICACIÓN

El fin de esta revisión, es establecer unos cuidados enfermeros de calidad para pacientes que sufren esta patología, herramienta que también sea de utilidad para las familias de los pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa. He decidido realizar este trabajo porque en mis anteriores prácticas conocí a una paciente que sufría la enfermedad y me di cuenta que al tratarla no había unos criterios unificados, cada enfermera utilizaba su propio juicio.

5.2 DISEÑO Y TIPO DE ESTUDIO

Para la realización del presente estudio, se hizo una búsqueda bibliográfica entre los meses de Enero y Marzo del año 2022. Revisando artículos, revistas, libros, revisiones y documentos (de carácter nacional e internacional) sobre los pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa.

5.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Para obtener una fuente de datos lo más fiable y realista posible en este estudio, se realizan criterios de inclusión y exclusión. Se decide utilizar 3 criterios de inclusión y 2 criterios de exclusión.

- **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- Artículos que traten sobre pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa de forma generalizada.
- Artículos escritos en castellano e inglés.
- Artículos libres

- **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

- Documentos que no se adapten a los objetivos del trabajo.
- Artículos con una antigüedad superior a 15 años.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Las bases de datos utilizadas han sido: CINAHL, Dialnet, Medline, PubMed y Google académico. Se ha realizado una búsqueda de terminología mediante el uso de Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) y los respectivos MeSH en inglés (Medical Subjects Heading). Los descriptores utilizados han sido los siguientes:

Tabla 2: Descriptores de ciencias de la salud (DeCS) y Medical Subjects Heading (MeSH)

Epidermolisis Bullosa	Epidermolysis Bullosa
Cuidados	Cares
Pediatría	Pediatric

Fuente: Elaboración propia

Los términos de búsqueda y los operadores booleanos han sido los siguientes: Epidermolisis Bullosa/ Epidermolysis Bullosa, Cuidados/Cares y Pediatrics/Pediatría. Tras el uso de los descriptores, se han aplicados los criterios de inclusión/exclusión. Una vez aplicados estos, se ha realizado una lectura del abstract/resumen para descartar aquellos artículos que no encajan con el propósito del estudio. Así mismo, se ha realizado un análisis de la calidad científica de los artículos, descartando los de baja calidad.

A continuación, se exponen los resultados obtenidos en las distintas bases de datos y los artículos seleccionados después de realizar el cribado correspondiente.

- CINAHL: 42 resultados- Después de utilizar los operadores booleanos, y aplicando los respectivos criterios de inclusión/exclusión y tras lectura de abstract: 4 estudios
- Medline: 8 resultados- Después de utilizar los operadores booleanos, y aplicando los respectivos criterios de inclusión/exclusión y tras lectura de abstract: 1 estudio
- Dialnet: 3 resultados- Después de utilizar los operadores booleanos y aplicando los respectivos criterios de inclusión/exclusión y tras lectura de abstract: 2 estudios
- PubMed: 44 resultados- Después de utilizar los operadores booleanos y aplicando los respectivos criterios de inclusión/exclusión y tras lectura de abstract: 6 estudios
- Google académico: 126 resultados Después de utilizar los operadores booleanos y aplicando los respectivos criterios de inclusión/exclusión y tras lectura de abstract: 3 estudios

Número total de artículos seleccionados: 14 artículos.

A modo de exponer con más claridad los resultados de la búsqueda bibliográfica, se realiza a continuación un flujograma.

	Cinhal	Dialnet	Medline	Pubmed	Google Académico
Nº de artículos tras aplicar DeCs y Mesh	81	3	23	281	302
Nº de artículos tras aplicar criterios de inclusión y exclusión	42	3	8	46	126
Nº de artículos tras lectura del Abstract/resumen	6	2	1	2	3

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD CIENTÍFICA

Se ha analizado los niveles de evidencia y grados de recomendación de los artículos seleccionados. La evaluación se ha realizado mediante la escala SIGN (Scottish Intercollegiate Guideline Network). Esta escala, creada en Escocia en 1993, tiene como objetivo mejorar la eficacia en la atención sanitaria dentro del territorio escocés. Desarrolla y publica pautas clínicas nacionales basadas en la evidencia científica que ayudan a llevar a cabo buenas prácticas clínicas.

En la siguiente tabla se expone el título de los artículos, seguido del tipo de estudio, y a continuación su evidencia científica y su grado de recomendación.

Título del artículo	Tipo de estudio	Nivel de evidencia científica	Grado de recomendación
The severity of malnutrition in children with epidermolysis bullosa correlates with disease severity	Estudio de cohortes	2++	B
Gastrostomy for infants with severe epidermolysis bullosa simplex in neonatal intensive care	Carta	2++	B
Epidermolisis ampollosa hereditaria: actualización en los aspectos clínicos y genéticos	Revisión bibliográfica	2+	C

Regeneration of the entire human epidermis using transgenic stem cells	Informe de caso	2	C
Ensayo clínico de células madre mesenquimales ABCB5+ para la epidermólisis ampollosa distrófica recesiva	Apoyo a la investigación	2++	B

El desarrollo de la epidermólisis ampollosa adquirida de las mucosas en un paciente pediátrico	Reporte de caso	2	C
Clinical practice guidelines: Oral health care for children living with epidermolysis bullosa	Revisión bibliográfica	2+	C
Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs	Estudio de cohortes	2	C
Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review	Revisión bibliográfica	2	C
Growth profile and anaemia in children with epidermolysis bullosa	Revisión bibliográfica	2++	B
Autoimmunity and Cytokine Imbalance in Inherited Epidermolysis Bullosa	Estudio de cohortes	2++	B
Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex	Informe de caso	3	D

Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline	Revisión bibliográfica	2++	B
Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines	Revisión bibliográfica	2++	B
Impact of a Psychodermatological Education Package on the Subjective Distress, Family Burden, and Quality of Life among the Primary Caregivers of Children Affected with Epidermolysis Bullosa	Revisión bibliográfica	2++	B

6. RESULTADOS

A continuación se recogen los resultados obtenidos en los artículos, en base a los objetivos planteados en el presente trabajo. Se ha realizado una serie de tablas, en las que se indica el autor del artículo, año de publicación, tipo de estudio y resultado al que ha llegado. Las distintas tablas agrupan aquellos artículos cuyo estudio puede agruparse en uno de los objetivos específicos de este trabajo.

a. IMPORTANCIA DEL PAPEL DE ENFERMERÍA EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPIDERMIS BULLOSA

Autor, año de publicación y tipo de estudio	Resultados y conclusiones
Lucía Asensio Mucientes et al. (2017) Revisión bibliográfica	El papel de enfermería en esta enfermedad es muy importante, tanto en los cuidados específicos, como en la educación y asesoramiento a los pacientes y sus cuidadores familiares. ¹⁴
Elena Guillén Maraños et al. (2020) Plan de cuidados	Dado que actualmente la EB carece de cura, los cuidados enfermeros resultan fundamentales para mantener la piel en las condiciones más óptimas y evitar la aparición de nuevas lesiones y/o complicaciones. Además de proporcionar la educación que el paciente, familia y/o cuidadores necesitan. ¹⁵
Martínez Pizarro, S. (2020) Plan de cuidados	En este plan de cuidados se puede observar la importancia de los tratamientos, intervenciones y técnicas enfermeras para aplicar en este tipo de paciente. ¹⁶

<p>ESTHER FRANCÉS TIRAPU et al. (2020) Revisión bibliográfica</p>	<p>Por ello, al ser tan difíciles de tratar, enfermería tiene un papel fundamental porque los pacientes necesitan ser atendidos desde muchos ámbitos y se les puede proporcionar diferentes cuidados.¹⁷</p>
<p>Ana Ibero Morales (2018) Revisión bibliográfica</p>	<p>Destacar la importancia de una correcta educación sanitaria tanto a los pacientes como a sus familiares sobre la enfermedad y los cuidados necesarios. De ahí la importante labor de enfermería tanto en dicha educación como en el manejo de heridas y ampollas.¹⁸</p>
<p>Elena Blanco Asensio et al. (2019) Revisión bibliográfica</p>	<p>La enfermera es una de las figuras clave en la atención del paciente pediátrico con epidermólisis y sus intervenciones van dirigidas a fomentar el manejo de la enfermedad por parte de pacientes y cuidadores y garantizar una mejora de la calidad de vida.¹⁹</p>

a. INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA QUE SE HAN DE LLEVAR A CABO PARA UN MANEJO EFECTIVO DE LAS LESIONES.

Autor, año de publicación y tipo de estudio	Resultados y conclusiones
<p>María Teresa Pérez Boluda et al. (2010)Práctica clínica</p>	<p>Cuidado de las heridas :</p> <p>Para las curas se empieza retirando los vendajes y los apósitos del paciente, si hay algunos muy pegados se mojan con suero fisiológico para no dañar la piel ni provocar dolor al paciente. Además es importante revisar la piel para localizar y puncionar las ampollas cuanto antes, ya que pueden aumentar su tamaño.</p> <p>Se limpia la zona con un antiséptico sin frotar y se cubre con un apósito que ayude a cicatrizar (de colageno o hidrocoloides), en el caso que haya signos de infección como dolor, olor, exudado verdoso se procede al uso de parches antimicrobianos como el apósito de plata o de yodo, si se requiere a nivel sistémico se empieza la toma de antibióticos.</p> <p>Si hay restos orgánicos no útiles como las costras o restos de exudados secos se puede desbridar, es importante la retirada para la correcta desinfección de la herida y la prevención de infecciones.</p> <p>En los pacientes pediátricos 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.</p>

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.

Manejo del dolor:

- 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)

- 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.²⁰

<p>GUILLERMINA TARDIO BENITO. (2020) Plan de cuidados de</p>	<p>Cuidados de las heridas:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Despegaremos los apósitos y las vendas siguiendo siempre unas pautas: <ol style="list-style-type: none"> 1. Primero retiraremos el vendaje secundario con unas tijeras de pato. 2. El segundo paso consistirá en retirar el vendaje primario y los apósitos que estuvieran adheridos a la herida. Deben ser mojados con suero fisiológico en abundancia para que la retirada no sea dolorosa. - Valoraremos las lesiones que presente: características de las heridas, drenado, color, tamaño y olor. Podemos usar un instrumento para su valoración, escala TIME. -Limpiaremos las heridas y las úlceras con solución salina al 0'9% estéril (Suero fisiológico) a temperatura ambiente (30°C) para lograr el arrastre de los productos de desecho. - Aplicaremos cremas hidratantes en la piel/lesión para disminuir el picor y mantener un buen estado de la piel. También pueden usarse pomadas cicatrizantes y de acción antiinflamatoria. -La administración de antibióticos tópicos no se realiza de forma generalizada, evitando resistencias cruzadas, salvo que se disponga de criterios microbiológicos específicos. Los antibióticos recomendados su uso de forma tópica son: Nitrofuril, Fusidato sódico, Mupirocina. -Aplicaremos un vendaje apropiado según el tipo de herida y la zona a vendar. Éstos tienen que cumplir tres funciones:
--	--

	<ol style="list-style-type: none">1. Sujeción: como no se puede utilizar material adhesivo en estos pacientes, las vendas se utilizan para fijar apósitos, gasas y compresas.2. Protección: con este tipo de vendaje haremos prevención de UPP en las prominencias óseas como talones, codos, rodillas, sacro o escápulas.3. Prevención o separación interdigital Teniendo siempre presente que los vendajes no deben afectar los movimientos de las articulaciones. <p>Cuidado de la UPP:</p> <ul style="list-style-type: none">- Describiremos las características de la úlcera, incluyendo tamaño (longitud, anchura y profundidad).- Controlaremos el color, la temperatura, el edema, la humedad y el aspecto de la piel circundante.- Mantendremos la úlcera humedecida para favorecer la curación utilizando soluciones salinas e hidrogeles <p>-Limpiaremos la piel alrededor de la úlcera con jabón suave y agua.</p> <p>- Desbridaremos la úlcera mediante el uso de colagenasa para eliminar los tejidos desvitalizados y la placa necrótica blanda.¹⁵</p> <p>Manejo de purito:</p> <ul style="list-style-type: none">-Realizaremos exploración física para identificar alteraciones en la piel (lesiones, ampollas, úlceras o abrasiones).
--	---

	<p>-Aplicaremos cremas y lociones medicamentosas de mentol de calamina, éstas producen sensación de frescor a través de los canales de los receptores nociceptores aferentes aliviando así el picor.</p> <p>-Aplicaremos compresas y baños fríos para aliviar la irritación, aconsejaremos a la paciente que siempre que sea posible mantenga el cuerpo fresco (dado que la intensidad del picor aumenta en piel caliente).</p> <p>-Enseñaremos a la paciente a evitar jabones y aceites de baño perfumados, ya que pueden producirle mayor sequedad en la piel.</p> <p>-Aconsejaremos a la paciente no usar ropa muy ceñida, así como tejidos de lana o sintéticos. Por la noche se le aconsejará el uso de ropa ligera y no irritante que le aporte máximo confort.</p> <p>-Educaremos a la paciente a llevar las uñas recortadas o el uso de guantes de algodón por la noche, así puede ayudar a evitar el rascado inadvertido durante el sueño.²¹</p>
<p>Irene Jiménez Ramos y Ruth Anquela Gracia.(2021) Plan de cuidados</p>	<p>Cuidado de las heridas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realizar las curas con extrema delicadeza y suavidad para evitar la formación de nuevas lesiones y extremar las medidas de asepsia. - Antes de comenzar con el baño, retirar vendajes y apósitos secundarios y dejar los apósitos que estén pegados en la piel, para retirarlos durante el baño una vez mojados y evitar el dolor. - Una vez finalizado el baño, secar la piel con una toalla suave o compresas de algodón, a través de delicados toques y evitar la fricción.

	<ul style="list-style-type: none">- Si no es posible realizar el baño, retirar los apósitos mojándose con suero fisiológico (SF) y curar por partes. - Las curas se realizan cada dos días, coincidiendo con el baño, excepto cuando se necesite valorar el estado de alguna lesión y efectuar una cura local. Los vendajes y apósitos secundarios se cambiarán diariamente. - Si no es posible realizar el baño, retirar los apósitos mojándose con suero fisiológico (SF) y curar por partes. - Revisar minuciosamente todo el cuerpo para detectar nuevas ampollas y puncionarlas con una aguja estéril. Vaciar el contenido con una gasa estéril, realizando una suave compresión para que ésta absorba el líquido del interior. Es necesario drenar las ampollas para calmar el dolor y evitar su extensión. - Mantener técnica de vendaje estéril al realizar los cuidados de la herida. - Inspeccionar la herida cada vez que se realiza el cambio de vendaje. - Comparar y registrar regularmente cualquier cambio producido en la herida. - Colocar de manera que se evite presionar la herida, si procede. <p>Manejo del dolor:</p>
--	--

	<ul style="list-style-type: none">-Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluya la localización, características, aparición / duración, frecuencia, calidad, intensidad o severidad del dolor y factores desencadenantes. -Observar claves no verbales de molestias, especialmente en aquellos que no pueden comunicarse eficazmente. -Determinar la ubicación, características, calidad y gravedad del dolor antes de medicar al paciente Asegurarse de que el paciente reciba los cuidados analgésicos correspondientes. -Evaluar, con el paciente y el equipo de cuidados, la eficacia de las medidas pasadas de control del dolor que se hayan utilizado. -Disminuir o eliminar los factores que precipitan o aumentan la experiencia del dolor²²
--	---

<p>Ana Carmen Aguado Jiménez (2022) Revisión bibliográfica</p>	<p>Manejo del dolor:</p> <p>Las prioridades para la realización de la cura son el tratamiento del dolor, el mantenimiento de asepsia en cada procedimiento y el aseguramiento de la mayor comodidad posible, realizándolo con delicadeza y suavidad. Se aconseja bañar primero al bebe para prevenir el desarrollo de infecciones en las lesiones y remojar los apósitos y vendas para favorecer su retirada, siempre procurando no utilizar productos adhesivos en contacto directo con la piel del niño.</p> <p>La periodicidad aconsejada para la realización de las curas es cada dos o tres días procurando que coincida con el baño. Con este periodo, se da tiempo a que los apósitos ayuden a cicatrizar la piel, pero teniendo en cuenta que el apósito secundario puede cambiarse cada día si está sucio. Las medidas a llevar a cabo para realizar las curas en pacientes neonatos son:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Administración de analgesia media hora antes de la cura. -Preparación del baño mediante la colocación de protección en el fondo y paredes de la bañera a modo de almohadillado y la vigilancia de la temperatura del agua. <p>Cuidado de heridas:</p> <p>Retirada del vendaje secundario. Las capas externas del vendaje se cortan con tijeras de punta redondeada.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Tras la sumersión del niño en la bañera, retirada del vendaje interno con cuidado, eliminado la piel muerta sin causar herida. Si el baño no es posible, mojar apósito con suero fisiológico si esta adherido a la herida.
--	--

-Secado con cuidado sin friccionar, dando pequeños toques.

-Una vez realizado el baño, nunca más de 10 minutos, se coloca sobre un paño estéril protegiendo la zona del cuerpo que no se va a curar de manera inmediata y próximo a una fuente de calor para evitar que se enfríe el recién nacido.

-El orden para la curación de las heridas empezará en la zona de espalda y nalgas, seguido de cabeza, tórax y abdomen para finalizar con la cura de las extremidades.

-Inspección de la piel buscando la aparición de ampollas nuevas para pinchar con una aguja estéril, presionando suavemente con una gasa para extraer el líquido y dejando la piel intacta como protección. Es importante vaciar la ampolla de líquido, ya que este es el causante de la ampolla se haga cada vez más grande

-Retirada de la piel muerta de antiguas lesiones, recortando la piel seca que sobresalga sin causar herida

-Limpieza de la herida con suero fisiológico mediante irrigación, nunca de forma mecánica para no dañar los tejidos. Nunca soluciones yodadas debido a la rápida absorción del yodo y su toxicidad

-Si presencia de signos de infección como exudado más espeso, amarillento o verdoso acompañado de mal olor, valorar aplicar crema antibiótica tópica. No se deben aplicar de forma rutinaria para no crear resistencias.

-Hidratación con aceite del resto del cuerpo. La deshidratación es un elemento favorecedor de la aparición de lesiones. Las sustancias empleadas podrán aplicarse en forma de crema, emulsiones o geles.

-Según el tipo de lesiones, aplicación de diferentes apósitos. Si lesiones superficiales, aplicar solución antiséptica y dejar al aire. Si heridas grandes, apósitos de silicona si se realiza cura cada dos días o lípido-

coloide si es cada tres días. Si lesiones exudativas, apósitos absorbentes de espuma siliconada o apósitos hidrocélulares, ambos tipos no adhesivos. Si heridas con exudado leve, apósitos de hidrogel. Evitar el uso de apósitos hidrocoloides por su alta adhesividad al lecho de la herida y a la piel perilesional. El objetivo es buscar aquel apósito que proporcione unos niveles de humedad adecuados, favorezca un lecho sano de la herida, sea antiadherente y atraumático, se adapte a la zona que debe cubrir, además de que, disminuya el dolor y acelere la velocidad de reepitelización. Realizando las curas favoreciendo un ambiente húmedo, se reduce el número de curas necesarias.

-Posteriormente, colocación de gasas o compresas plegadas a modo de venda y fijación de estas con vendas cohesivas, evitando que toque la piel.²³

b. COMPLICACIONES FRECUENTES

A continuación se muestran aquellas fuentes que enumeran las complicaciones frecuentes de la Epidermolisis Bullosas en los pacientes pediátricos. En la siguiente tabla se citan los artículos, autor/es, año de la publicación y resultados de su estudio.

Autor, año de publicación y tipo de estudio	Resultados y conclusiones
<p>Neslihan Cicek (2021) Estudio de cohortes</p>	<p>Se han informado complicaciones renales, que incluyen nefropatía por IgA, amiloidosis, glomerulonefritis posinfecciosa, nefritis hereditaria y obstrucciones del tracto urinario superior e inferior. Estas complicaciones pueden conducir a una enfermedad renal crónica con alta morbilidad y mortalidad.</p> <p>La afectación renal y las complicaciones del tracto urinario pueden surgir en cualquier subtipo de EB, incluidas las formas más leves.</p> <p>La evaluación de la posible afectación de las vías urinarias y renales se convierte en una parte rutinaria del estudio diagnóstico de los pacientes pediátricos con EB. Pueden surgir complicaciones más leves en cualquier subtipo de EB hereditaria.</p> <p>Los niños con disfunción tubular leve necesitan un seguimiento a largo plazo para detectar el deterioro temprano de las funciones renales y prevenir daños en los órganos más adelante en la vida.²⁴</p>

<p>Yoshiaki matsushima et al. (2020)</p> <p>Reporte de caso</p>	<p>En la Epidermis Bullosa los tejidos epiteliales son frágiles y las ampollas, las erosiones y las úlceras son fenotipos característicos que causan cicatrización y contracción de las extremidades.</p> <p>La E.B también se asocia con el riesgo de tumores malignos de la piel, incluido el carcinoma de células escamosas.</p> <p>Otras complicaciones extracutáneas importantes incluyen emaciación, insuficiencia cardíaca congestiva y amiloidosis sistémica. Se observa emaciación con frecuencia y, en ocasiones, se detecta insuficiencia cardíaca congestiva, incluso a una edad temprana.</p> <p>Estas complicaciones pueden presentarse incluso en los subtipos más leves.²⁵</p>
---	---

Paula Pérez Zueco y_Raquel Gil
Marín. . (2021)Revisión bibliográfica

En la epidermólisis bullosa se pueden producir complicaciones como:

- Infecciones: debido a la presencia de ampollas, estas personas son susceptibles de padecer infecciones bacterianas.
- Septicemias: por invasión masiva de bacterias que se extienden por el torrente sanguíneo de todo el cuerpo.
- Deformidades de articulaciones
- Alteraciones nutricionales: debido a la presencia de lesiones en forma de ampolla en la mucosa de la boca se da una disminución de la ingesta que puede desencadenar anemia o desnutrición. Una ingesta insuficiente puede provocar un retraso en la cicatrización de heridas y retrasos de nacimiento.
- Problemas dentales: como caries dentales, en algunos tipos de epidermólisis.
- Carcinomas de piel: siendo el más frecuente en adolescentes el carcinoma espinocelular.
- Estreñimiento: como consecuencia de apariciones de ampollas en la zona anal como en la boca debido a la disminución de ingesta de líquidos y alimentos con contenido en fibra.²⁶

R. Maseda Pedrero, L. Quintana Castanedo.
(2021)Estudio observacional

Las complicaciones más frecuentes en todos los tipos de EB fueron:

- El prurito, que apareció en el 63,1% de los pacientes.
- El dolor, encontrado en el 54,7% de los casos.
- El 56,5% de los individuos presentaron infecciones locales de las heridas, siendo *Pseudomonasaeruginosa* y *Staphylococcus aureus*, los microorganismos más frecuentemente implicados (45,22 y 41,44%, respectivamente).
- 26 pacientes (12,1%) presentaron una sepsis grave, siendo la causa del fallecimiento en dos pacientes con EBJ grave. El 41% de los casos requirió ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).²⁷

7. DISCUSIÓN

IMPORTANCIA DE LA ENFERMERÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMIS BULLOSA

Tras la lectura y análisis de los artículos empleados para el presente trabajo, se afirma que la profesión de enfermería ejerce un papel importante en la vida de los pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa. Todos los estudios concuerdan con su importancia y necesidad ^(14,15,16,17,18,19), sobretodo en la cura de las lesiones y la educación a las familias.

También hay que afirmar que esta patología, al ser una enfermedad rara hay mucho desconocimiento tanto a nivel sanitario como en la población ^(1,2,19) por eso la mayoría de artículos remarcan la importancia de una buena formación sobre el tema y unas técnicas correctas para el trato de pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa.

Así por ejemplo, Esther Frances Tirapu, explica en su estudio como la enfermedad afecta tanto a las familias como al afectado. Por ello enfermería tiene un papel fundamental en la educación y el apoyo para mejorar la calidad de vida de los afectados. Además afirma que no se invierte en las enfermedades minoritarias como la Epidermis Bullosa por su bajo número de pacientes, por ello hay falta de servicios entre ellos la Enfermería a Domicilio que ejercen apoyo para las personas con EB y sus familiares en la cura de heridas, debido a que no todas las Comunidades Autónomas prestan esta asistencia, esto produce que muchos pacientes con Epidermis Bullosa y familiares se sientan desatendidos por falta de cuidados y información.¹⁷

Siguiendo esta línea, el plan de cuidados de Elena Guillén Marañés, publicado en el año 2020 se afirma que como la E.B no tiene cura, los cuidados enfermeros resultan fundamentales para mantener la piel en buenas condiciones y así evitar la aparición de nuevas lesiones, además de proporcionar la educación que el paciente y familiares necesitan. Dando como resultado un buen control de los signos y síntomas que producirá una mejoría en la vida del paciente y una mayor incidencia de resultados positivos tanto a nivel físico como psicológico.

Como resultado se ha podido ver que hay un consenso total, en que la enfermería forma parte de un equipo multidisciplinar necesario donde se atiende a los pacientes pediátricos con esta patología, además de ser el profesional que mantiene más contacto con los afectados y puede desarrollar una relación de confianza y permitir así que puedan tener una mejor calidad de vida.

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA QUE SE HAN DE LLEVAR A CABO PARA UN MANEJO EFECTIVO DE LAS LESIONES.

En primer lugar, se señalarán todos aquellos puntos en los que hay consenso entre los autores en todo lo relativo al material utilizado en la cura de lesiones, así como la técnica empleada, tipos de administración y consideraciones generales.

Posteriormente se comentarán aquellas características que son descritas por un único autor o aquellos puntos en los que no hay una opinión unánime. Respecto al material utilizado en la cura de las lesiones, existe consenso general^(20,21,22,23), los materiales utilizados son los siguientes:

- Vendajes
- Apósitos de diferentes tamaños
- Suero fisiológico
- Gasas y compresas
- Aguja estéril
- Crema antibiótica si signos de infección
- Crema hidratante
- Guantes

Respecto al tamaño del apósito, en la revisión bibliográfica de Ana Carmen Aguado Jiménez (2022) se comenta que hay diferentes tipos de apósitos según el tipo de lesión, si es una herida grande se aplica un apósito de silicona si la cura es cada dos días o lípido-coloide si es cada tres días, si es una herida exudativa se aconseja apósitos absorbentes no adhesivos además de evitar el uso de apósitos hidrocoloides por su alta adhesividad.²³

Respecto al vendaje apropiado, este varía dependiendo de la herida y la zona a vendar, en el plan de cuidados de Guillermina Tardío (2020), estos tienen que cumplir tres funciones:

1. Sujeción: como no se puede utilizar material adhesivo en estos pacientes, las vendas se utilizan para fijar apósitos, gasas y compresas.

2. Protección: con este tipo de vendaje haremos prevención de UPP en las prominencia óseas como talones, codos, rodillas, sacro o escápulas.
3. Prevención o separación interdigital Teniendo siempre presente que los vendajes no deben afectar los movimientos de las articulaciones.²²

No está claro el tipo de guantes a utilizar a la hora de realizar la técnica. Mientras que Guillermina Tardio comenta que los guantes deben ser no estériles²², el estudio de Maria Teresa explica que deben ser guantes estériles.²¹

Respecto al suero fisiológico todos los estudios lo recomiendan para la limpieza de la úlceras y para el retiro de los apósitos adheridos a las heridas.^(20,21,22,23)

En cuanto a la técnica de cura de lesiones en los pacientes pediátricos con Epidermis Bullosa, existe consenso total, en líneas generales el procedimiento constaría de los siguientes pasos:

- Preparación de material y elección de la zona óptima teniendo en cuenta características del paciente y medicación
- Lavado de manos y colocación de guantes.
- Retirada del vendaje, se cortan con tijeras de punta redondeada.
- Mojar con agua o suero fisiológico si el apósito esta adherido a la herida.
- Secado sin friccionar.
- Inspección de la piel en busca de ampollas para pinchar con una aguja estéril.
- Retirar piel muerta de antiguas lesiones.
- Limpieza de herida con S.F
- Valorar si hay signos de infección.
- Hidratar la piel no dañada.
- Según el tipo de lesiones, aplicación de diferentes apósitos
- Colocación de gasas o compresas plegadas a modo de venda y fijación de estas con vendas cohesivas, evitando que toque la piel.
- Documentar
- Explicar técnica a paciente y familiares para involucrarlos en la tarea de cuidados y fomentarla independencia.

En cuanto a la técnica de punción de la úlcera, la mayoría de los estudios aconsejan puncionar con una aguja estéril para evitar posibles infecciones, extrayendo en líquido con una gasa, además en el estudio de Ana Carmen, se aconseja dejar la piel intacta de la ampolla como protección de la lesión. Se destaca la importancia del drenaje de las ampollas para calmar el dolor del paciente y evitar su extensión. ^(22,23)

COMPLICACIONES FRECUENTES

En todos los estudios observados se demuestra que la Epidermolisis Bullosa puede producir complicaciones, estas pueden ser más o menos graves y varían dependiendo de la zona afectada y del tipo de E.B. ^(24,25,26,27)

El consenso entre los autores es amplio, y en general se coincide en la mayoría de puntos. A continuación se describirán aquellas complicaciones más frecuentes a las que han llegado algunos autores de forma individual. Posteriormente, se realiza una tabla de elaboración propia, en la que se enumeran todas las complicaciones a las que se ha llegado de forma conjunta.

Neslihan Cicek et al. (2021) comenta que las afectaciones renales y las complicaciones del tracto urinario pueden surgir en cualquier subtipo de EB, incluidas las formas más leves. Por eso evaluaciones de posibles afectaciones en las vías urinarias y renales se convierte en una parte rutinaria del estudio diagnóstico de los pacientes pediátricos con EB. ²⁴

En el reporte de caso de Yoshiaki matsushima et en 2020, cita una serie de complicaciones frecuentes que no se han encontrado en los demás estudios:

- Emaciación: adelgazamiento patológico. El síndrome de emaciación, también conocido como síndrome consuntivo es la pérdida involuntaria de más del 10% del peso corporal (particularmente de masa muscular) y de por lo menos 30 días ya sean de diarrea o de debilidad, y fiebre. ²⁵
- Insuficiencia cardíaca congestiva: ocurre cuando el corazón no es capaz de bombear la sangre de manera eficaz. Esto produce que la sangre y los líquidos se acumulen en los pulmones, hígado y otros órganos, de modo que el corazón tiene que esforzarse más para bombear sangre al resto del cuerpo. ²⁵

En el estudio observacional de R. Maseda Pedrero y L. Quintana Castanedo en 2021, se observó que el 12,1% de los pacientes registrados en el estudio presentó sepsis grave de estos la mitad de ellos requirió ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos donde sufrieron consecuencias graves y en algunos de ellos incluso la muerte. ²⁷

Tras el análisis de los artículos, pude comprobar que las complicaciones más frecuentes en los pacientes pediátricos con E.B, era el dolor, las infecciones, carcinomas de la piel, prurito, septicemias, problemas nutricionales y malformaciones dentales.

Tabla: complicaciones más frecuentes de la Epidermis Bullosa en pacientes pediátricos

Dolor	El dolor es un síntoma constante que sufren los pacientes con Epidermis Bullosa, debido mayoritariamente a las lesiones que tienen en la piel, hay diferentes técnicas para disminuirlo como puede ser la relajación, promover un ambiente seguro y la analgesia.
Infecciones	Debido a las ampollas y las heridas abiertas, los pacientes son susceptibles a padecer infecciones bacterianas.
Carcinomas de la piel	El carcinoma espinocelular., es el cáncer de piel más común en los pacientes con E.B.
Prurito	Picazón en la piel debido a las lesiones de la integridad cutánea.
Septicemias	El sistema inmunológico reacciona de forma exagerada a una infección y comienza a dañar los tejidos y órganos de su propio cuerpo ²⁸ , provocando en la mayoría de las veces la muerte.
Problemas nutricionales	Los pacientes pediátricos con E.B tienen a padecer problemas nutricionales ya que tienen una mayor tendencia a la pérdida de proteínas, debido, a la afectación cutánea y las dificultades con la alimentación, provocando desequilibrios.
Malformaciones dentales	Los tejidos peri bucales se ven altamente afectados por la masticación y por mínimos traumas, lo que produce que las úlceras se cicatricen y al retraerse provoquen malformaciones dentales y dificultades para abrir la boca.

Fuente: elaboración propia

8. CONCLUSIONES

- La Epidermis Bullosa es una enfermedad rara que afecta a la dermis, al ser una patología crónica e incurable los cuidados se centran en la cura de los signos y síntomas. El paciente pediátrico, es el colectivo más vulnerable debido a que desde el nacimiento su salud y calidad de vida está condicionada por la enfermedad.
- La investigación sobre la enfermedad es limitada, por lo que no hay grandes avances científicos. Además, existe poco conocimiento en cuanto a la enfermedad, tanto a nivel sanitario como en la población, por lo que los afectados muchas veces tienen que lidiar con la desinformación y con el paradigma social.
- La enfermera forma parte de un equipo multidisciplinar que atiende al paciente pediátrico con Epidermis Bullosa, su trabajo es fundamental, por un lado para mantener la piel en las condiciones más óptimas y evitar la aparición de nuevas lesiones y/o complicaciones, logrando aumentar de la calidad de vida de los afectados, y lo más importante, proporcionar educación sobre los cuidados del paciente a familia y/o cuidadores, para mantener la continuidad de ese bienestar en el paciente.
- Se ha descrito el procedimiento de cura de lesiones en un paciente pediátrico con Epidermis Bullosa tras una revisión sistemática de diversos autores. Se ha demostrado su importancia, se han encontrado una serie de materiales y técnicas que se usan de forma consensuada así como los apósitos aconsejados dependiendo del tipo de lesión en la piel del paciente.
- Hay consenso en cuanto a las complicaciones más frecuentes de la Epidermis Bullosa en los pacientes pediátricos, estas son: infecciones, dolor, prurito, carcinoma de la piel, sepsis y malformaciones dentales. Es necesario una actitud expectante, para identificarlas precozmente y evitar complicaciones que puedan comprometer la vida de nuestro paciente.

INFOGRAFÍA

Para facilitar el trabajo a los sanitarios y a las familias de los afectados, he realizado con ayuda de mi trabajo una infografía que es muy visual y fácil de manejar. La infografía explica el procedimiento de cura de un paciente pediátrico con E.B en 5 pasos:

CURAS A PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMOLISIS BULLOSA

Carmen Alandete Trescolí

1º:

- Lavado de manos y colocación de guantes.
- Retirada del vendaje, se cortan con tijeras de punta redondeada.
- Mojar con agua o suero fisiológico si el apósito esta adherido a la herida.
- Secar sin friccionar.



2º:

- Inspección de la piel en busca de ampollas para pinchar con una aguja estéril.
- Retirar piel muerta de antiguas lesiones.
- Limpieza de herida con S.F
- Valorar si hay signos de infección (mal olor, color blanquecino..)



3º:

- Hidratar la piel no dañada.
- Según el tipo de lesiones, aplicación de diferentes apósitos:
 - a) Herida grande: apósito de silicona si la cura es cada dos días o lípido-coloide si es cada tres días.
 - b) Herida exudativa se aconseja apósitos absorbentes no adhesivos además de evitar el uso de apósitos hidrocoloides por su alta adhesividad
 - c) Lesión superficial: antiséptico y dejar al aire



4º:

- Colocación de gasas o compresas plegadas a modo de venda y fijación de estas con vendas cohesivas, evitando que toque la piel. Tienen que cumplir 3 funciones:
 - a) Sujeción: como no se puede utilizar material adhesivo en estos pacientes, las vendas se utilizan para fijar apósitos, gasas y compresas.
 - b) Protección: con este tipo de vendaje haremos prevención de UPP en las prominencia óseas como talones, codos, rodillas, sacro o escápulas.
 - c) Prevención o separación interdigital Teniendo siempre presente que los vendajes no deben afectar los movimientos de las articulaciones.



5º:

- Explicar técnica a paciente y cuidadores para involucrarlos en la tardea de cuidados y fomentar la independencia.
- Todos los pacientes con E.B requieren curas periódicas de la piel, estas suelen ser muy dolorosas pero necesarias para su supervivencia, estas se suelen realizar cada 2/3 días para que los apósitos hagan efecto y evitar el menor contacto con la piel.



Bibliografía:

- Aguado Jiménez, A. C. (2022, 4 enero). Intervenciones de Enfermería ante un neonato con epidermolisis bullosa. Ocronos - Editorial Científico-Técnica. <https://revistamedica.com/intervenciones-enfermeria-neonato-epidermolisis-bullosa>
- Cerdán Pérez, P. (2021, 15 diciembre). Niños piel de mariposa: una revisión bibliográfica. Revista Electrónica de Portales Medicos.com. Recuperado 15 de mayo de 2022, de <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/ninos-piel-de-mariposa-una-revision-bibliografica>
- Jiménez Ramos, R. S. (2021, 1 abril). Epidermolisis bullosa: plan de cuidados estandarizado. > RSI - Revista Sanitaria de Investigación. Recuperado 15 de mayo de 2022, de <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/epidermolisis-bullosa-plan-de-cuidados-estandarizado>
- Tardío Benito, G. (s. f.). PACIENTE CON EPIDERMOLISIS BULLOSA. PLAN DE CUIDADOS. plan de cuidados. Recuperado 15 de mayo de 2022, de <http://publicacionescientificas.es/wp-content/uploads/2019/10/1676-Guillermina-Tardio-Publicado.pdf>

9. BIBLIOGRAFÍA

- Aguado Jiménez, A. C. (2022, 4 enero). *Intervenciones de Enfermería ante un neonato con epidermólisis bullosa*. Ocronos - Editorial Científico-Técnica. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://revistamedica.com/intervenciones-enfermeria-neonato-epidermolisis-bullosa/>
- Alegre, V. (2020, 24 septiembre). *Síndromes hereditarios de queratinización y enfermedades ampollasas hereditarias*. Derma. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.uv.es/derma/CLindex/CLdiscromias/CLdiscromias.html>
- Claveria, R. (2018, 5 marzo). *Epidermólisis Bullosa o Piel de Mariposa. Educación y cuidados generales*. Revista Electrónica de Portales Medicos.com. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/epidermolisis-bullosa-piel-mariposa-educacion-cuidados-generales/>
- Delas, S. (2012). *Guía para pacientes con epidermólisis bullosa*. <https://aedv.es/wp-content/uploads/2021/02/Gui%CC%81a-epidermo%CC%81lisis-bullosa-VF.pdf>
- Elena Blanco Asensio. (2019, mayo). *ATENCIÓN ENFERMERA AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA*. Universidad de Valladolid. <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/39029/TFG-O-1721.pdf;jsessionid=B8C3C978677FF682E7DEDC88CC7F23FA?sequence=1>
- Elena Guillén Marañés. (2020, mayo). *Plan de Cuidados Estandarizado enfermero dirigido a un paciente con Epidermólisis Bullosa*. (TFG). <https://zaguan.unizar.es/record/96695/files/TAZ-TFG-2020-372.pdf>;
- Esther Francés Tirapus. (2020, mayo). *EPIDERMÓLISIS BULLOSA: CUIDADO DE LA PIEL* (TFG). Universidad de Navarra. <https://academica-e.unavarra.es/bitstream/handle/2454/37646/Franc%C3%A9s-116533-TFG.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

- Guillermina Tardio Benito. (2006, mayo). *PACIENTE CON EPIDERMOLISIS BULLOSA. PLAN DE CUIDADOS* (TFG). Acreditati. <http://publicacionescientificas.es/wp-content/uploads/2019/10/1676-Guillermina-Tardio-Publicado.pdf>
- Jiménez Ramos, I. (2021, 1 abril). *Epidermólisis bullosa: plan de cuidados estandarizado*. ▷ RSI - Revista Sanitaria de Investigación. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/epidermolisis-bullosa-plan-de-cuidados-estandarizado/>
- López, Á. (2021, 17 febrero). *Fundación Piel Sana - Noticia “Los niños con piel de mariposa no conocen una vida sin dolor”*. Academia Española de Dermatología. Recuperado 21 de mayo de 2022, de https://fundacionpielsana.es/asociacion-pacientes/los_pacientes_con_piel_de_mariposa_no_conocen_una_vida_sin_dolor
- Lucia Asensio Mucientes. (2017, junio). *EPIDERMÓLISIS BULLOSA: CUIDADOS DE ENFERMERÍA* (TFG). <https://core.ac.uk/download/pdf/211107635.pdf>
- Marro, M. (2021, 11 junio). *Gastrostomy for infants with severe epidermolysis bullosa simplex in neonatal intensive care*. Pubmed. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34116697/>
- Martínez Pizarro, S. (2020, abril). *Caso clínico: Epidermólisis bullosa*. https://www.revistacientificasanum.com/pdf/sanum_v4_n1_a3.pdf
- Matsushima, Y. (2020, 14 septiembre). *Emaciation, Congestive Heart Failure, and Systemic Amyloidosis in Severe Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa: Possible Internal Complications Due to Skin-Derived Inflammatory Cytokines Derived from the Injured Skin*. Pubmed. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32937752/>
- Pedrero, M. R. (2021, 1 octubre). *Epidermólisis bullosa en España: Estudio observacional de una cohorte de pacientes atendidos en un centro de referencia nacional | Actas Dermo-Sifiliográficas*. Academia Española de dermatología. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.actasdermo.org/es-epidermolisis-bullosa-espana-estudio-observacional-articulo-S0001731021001769>

Rodríguez, C. (2011). "Consideraciones nutricionales en los Niños con Piel de Cristal. *Trabajo Final Integrador*.

<http://repositorio.isalud.edu.ar/xmlui/bitstream/handle/1/107/TFN618.925%20R619.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Sánchez-Jimeno, C. (2018, 1 marzo). *Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos | Actas Dermo-Sifiliográficas*. Academia Española de Dermatología. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.actasdermo.org/es-diagnostico-genetico-epidermolisis-bullosa-recomendaciones-articulo-S0001731017305069>

Sanlucas, P. (2020, 21 julio). *¿Qué tipos de Epidermólisis bullosa existen? - Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA*. Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.pieldemariposa.es/que-tipos-de-epidermolisis-bullosa-existen/>

Servicio Andaluz de Salud. (2009). *guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolisis bullosa*. Artefacto. https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC_450_EB.pdf

User, S. (2021, 12 junio). *Pruebas genéticas - Epidermolisis bullosa distrófica, autosómica recesiva y autosómica dominante (Recessive Dystrophic epidermolysis bullosa -RDEB-) – Gen COL7A1*. IVAMI. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://www.ivami.com/es/pruebas-geneticas-mutaciones-de-genes-humanos-enfermedades-neoplasias-y-farmacogenetica/1737-pruebas-geneticas-epidermolisis-bullosa-distrofica-autosomica-recesiva-y-autosomica-dominante-recessive-dystrophic-epidermolysis-bullosa-r>

Zamora, C. (2021, 21 abril). *Septicemia*. Medline Plus. Recuperado 21 de mayo de 2022, de <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001355.htm#:~:text=Es%20la%20presencia%20de%20bacterias,empeora%20de%20forma%20muy%20r%C3%A1pida>.

10. ANEXOS

10.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Pubmed

← → ↻ pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=%28%28Epidermolysis+Bullosa%29+AND+%28care%29%29+AND+%28pediatric%29&sort=&filter... NIH National Library of Medicine National Center for Biotechnology Information Log in

PubMed.gov ((Epidermolysis Bullosa) AND (care)) AND (pediatric) Search Advanced Create alert Create RSS User Guide

Save Email Send to Sorted by: Best match Display options

MY NCBI FILTERS 44 results << < Page 1 of 5 > >>

RESULTS BY YEAR

TEXT AVAILABILITY

Filters applied: Free full text. Clear all

Regeneration of the entire human epidermis using transgenic stem cells.
1 Hirsch T, Rothoef T, Teig N, Bauer JW, Pellegrini G, De Rosa L, Scaglione D, Reichelt J, Klaussegger A, Kneisz D, Romano O, Secone Seconetti A, Contini R, Enzo E, Jurman I, Carulli S, Jacobsen F, Luecke T, Lehnhardt M, Fischer M, Kueckelhaus M, Quaglino D, Morgante M, Bicciato S, Bondanza S, De Luca M. Nature. 2017 Nov 16;551(7680):327-332. doi: 10.1038/nature24487. Epub 2017 Nov 8. PMID: 29144448 Free PMC article.
Junctional **epidermolysis bullosa** (JEB) is a severe and often lethal genetic disease caused by mutations

10.2 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Google Académico

← → ↻ scholar.google.es/scholar?lr=lang_es&q=epidermolysis+bullosa,+pediatric,+care&hl=es&as_sdt=2007&as_ylo=2015&as_yhi=2022 Google Académico epidermolysis bullosa, pediatric, care

Artículos Aproximadamente 126 resultados (0,07 s) Mi perfil Mi biblioteca

Cualquier momento Desde 2022 Desde 2021 Desde 2018 Intervalo específico... 2015 — 2022 Buscar

Ordenar por relevancia Ordenar por fecha Cualquier idioma Buscar sólo páginas en español Cualquier tipo Artículos de revisión incluir patentes

Epidermolysis bullosas: An analysis of the cost of medical care in Mexico
MT García-Romero, J Becerril-Rico... - Medicina Interna de ... 2019 - medigraphic.com
... Clinic at the National Institute for **Pediatrics** in Mexico City (... of ambulatory **care** given by the **Epidermolysis Bullosa** Clinic ... Conclusions: **Epidermolysis bullosa** generates high economic ...
☆ Guardar Citar Las 3 versiones

Manejo odontopediátrico de un paciente con epidermolísis bullosa distrófica: presentación de un caso
DAF Flores, EB Rodríguez, EC López... - Odontol ... 2020 - odontologiapediatrica.com
... in order to provide comprehensive and multidisciplinary **care** and to improve the quality of life of these ... **Pediatric** dental management of a patient with dystrophic **epidermolysis bullosa**: ...
☆ Guardar Citar Artículos relacionados Las 3 versiones

Stress and quality of life in patients with epidermolysis bullosa
JÁR Medina, MTG Ramírez... - ... Cosmética, Médica y ... 2016 - medigraphic.com
... of stress in patients with **epidermolysis bullosa** (EB) to their ...) in 18 patients with **epidermolysis bullosa** (simple, binding and ... to serving people with **epidermolysis bullosa** may be a factor ...
☆ Guardar Citar Citado por 1 Artículos relacionados Las 2 versiones

Atención enfermera al paciente pediátrico con epidermolísis bullosa. Revisión bibliográfica
E Blanco Asensio - 2019 - uvadoc.uva.es
... The nursing **care** of newborns affected by **Epidermolysis Bullosa**: a review of the literature.

10.3 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Dialnet

The screenshot shows the Dialnet website search results page. The search query is "Epidermolysis Bullosa" and "cares" and "pediatric". The results are sorted by relevance, showing 3 documents found. The first result is "Epidermolísis ampollosa, reporte de un caso" by Jesus Daniel de la Rosa Santana, Rolando Zamora Fung, Giselle Vázquez Gutiérrez, Arleen López Wilson, and Universidad Médica Pinareña, published in 2021. The second result is "Manejo odontopediátrico de un paciente con epidermolísis bullosa distrófica: presentación de un caso" by Diana Antonieta Flores Flores, Elizabeth Barbosa Rodríguez, Enrique Cavazos López, and Karla Vértiz Félix, published in 2020. The third result is "Nutritional status of pediatric patients with epidermolysis bullosa. A cross-sectional study" by Diana Morales Olvera, Judith Gris Calvo, and María Teresa García Romero, published in 2022. The interface includes a search bar, filters, and a sidebar with user options like "Identificarse" and "Regístrate".

10.4 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Medline

The screenshot shows the National Library of Medicine (NIH) search results page. The search query is "epidermolisi bullosa, care, pediatric". The results are sorted by relevance, showing 8 results. The first result is "NLM Digital Collections - Index-catalogue of the Library of the Surgeon-General's Office, United States Army. Authors ..." with a publication date of 1880-1932. The second result is "NLM Digital Collections - Index-catalogue of the Library of the Surgeon General's Office, United States Army (Series 4, ...". The interface includes a search bar, navigation tabs like "PRODUCTS AND SERVICES", "RESOURCES FOR YOU", "EXPLORE NLM", and "GRANTS AND FUNDING", and a sidebar with "Search help" and "Search Web Archives".

10.5 Estrategia de búsqueda bibliográfica en Cinhal

The screenshot shows a web browser window with the URL `essentials.ebsco.com/search?query=epidermolysis+bullosa%2C+pediatric%2C+care`. The search results are for "epidermolysis bullosa, pediatric, care" and show 42 free open access articles, 6 free open access eBooks, and 3359 discoverable items. The page displays two article results under the heading "Free Open Access Articles".

Article 1:
Academic Journal
Severe epidermolysis bullosa simplex: Series of three cases
Kakali Roy Mizanul Haque Bidisha Roy
Introduction: Epidermolysis bullosa (EB) is a group of genetically determined rare disorders characterized by bullae, vesicles, and erosion of skin and mucous membrane, which can be spontaneous or following friction, minimal trauma, or heat. It has a c...
Indian Journal of Paediatric Dermatology, Vol 23, Iss 1, Pp 87-89 (2022)
epidermolysis bullosa simplex hypopigmented scar neonatal presentation nursing care Dermatology RL1-803 Pediatrics RJ1-570
Buttons: Access now for free, Cite, Save to list

Article 2:
Academic Journal
Optimal Management Of Chronic Wounds In Paediatric Junctional Epidermolysis Bullosa Patients
McDonald CR Plevy K Petrof G
CR McDonald, K Plevy, G Petrof, AE Martinez Paediatric Dermatology, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, UK
Correspondence: AE Martinez Paediatric Dermatology, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Fou

Footer: `https://www.accel-5.com`

