



EPIDERMÓLISIS BULLOSA: a propósito de un caso

ÁLVAREZ, L., DE ARRIBA, R. MARTÍN, S., LLAMAS, H., RIESCO, I., MARTÍNEZ, A., CEMBRANOS, M.

INTRODUCCIÓN

- La Epidermólisis Bullosa (EB) es una enfermedad rara de componente genético, con más de 20 genes asociados. Existen 4 tipos diferentes de EB que afectan a la piel y mucosas de los pacientes que la padecen con diferentes estadios de gravedad.
- También denominada “Piel de Mariposa” por el aspecto frágil de la piel de los pacientes semejante a la fragilidad de las alas de las mariposas, esta patología carece de tratamiento curativo. Es por esto que el tratamiento es paliativo, intentando aliviar la sintomatología tan variada que da a diferentes niveles del organismo.
- Su diagnóstico es complejo, llevándose a cabo mediante técnicas moleculares y genéticas.
- La prevalencia es baja, siendo de 1 caso por cada 17.000 nacidos vivos.
- Esta patología afecta al niño que la padece y a toda su familia y entorno, cobrando gran importancia el apoyo a los cuidadores.

METODOLOGÍA

Revisión bibliográfica: Pubmed, Biblioteca Cochrane, Google académico, NNNConsult

Valoración enfermera: 14 necesidades de Virginia Henderson

PAE: Taxonomía NANDA – NOC - NIC



OBJETIVOS

- Identificar los problemas de salud derivados de esta patología en el paciente y su familia.
- Elaborar un plan de cuidados individualizado de atención de enfermería
- Educación para la salud familiar fomentando la autonomía y la independencia en los cuidados

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años con epidermólisis Bullosa distrófica recesiva, a la que visita a diario en el colegio la enfermera escolar para revisión y curas.

HISTORIA ACTUAL: estreñimiento, fisura anal, hábito retencionista, retraso ponderal, PEG desde 2018, trastornos de la masticación/deglución, sindactilias, rigidez articular, pannus, queratitis, ojo vago, hipermetropía alta y astigmatismo, leucoma corneal, 3 dilataciones esofágicas realizadas, nutrición deficiente con nutrición enteral continua por la noche, miedo a comer por odinofagia. Presenta dolor y alteración emocional al ser consciente de su enfermedad. IMC: 11,54

Sin alergias y con el calendario vacunal al día, se cura cada 48 horas en su domicilio con retirada de apósitos en inmersión y baño con lejía. En el colegio se curan las zonas con exudado, sin levantar aquellas con vendaje limpio para evitar traumatismos en la piel.

RESULTADOS

NECESIDAD	NANDA	NOC	NIC
2.- Comer y beber adecuadamente	(00002) Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales. (00048) Deterioro de la dentición (00103) Deterioro de la deglución	(1009) Estado nutricional: ingesta de nutrientes (1010) Estado de la deglución: fases oral, faríngea y esofágica (1100) Salud oral (2102) Nivel de dolor	(1100) Manejo de la nutrición (1240) Ayuda para ganar peso (1860) Terapia de deglución (6650) Vigilancia
3.- Eliminación	(00011) Estreñimiento (00110) Déficit de autocuidado en el uso del inodoro	(0503) Eliminación intestinal Autocuidados: uso del inodoro (0202) Equilibrio (0206) Movimiento articular	(450) Manejo del estreñimiento / impactación fecal (2304) Administración de medicación: oral (1804) Ayuda con el autocuidado: micción / defecación (224) Terapia de ejercicios: movilidad articular (3590) Vigilancia de la piel
4.- Moverse y tener buena postura	(00085) Deterioro de la movilidad física	(0208) Movilidad (0206) Movimiento articular (0211) Función esquelética	(1660) Cuidado de los pies (2660) Manejo de la sensibilidad periférica alterada
5.- Dormir y descansar	(00198) Trastorno del patrón de sueño	(0004) Sueño (0007) Nivel de fatiga (2208) Factores estresantes del cuidador	(1850) Mejorar el sueño (5230) Mejorar el afrontamiento (5820) Disminución de la ansiedad
8.- Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel	(00045) Deterioro de la integridad de la mucosa oral (00046) Deterioro del integridad cutánea	(1101) Integridad tisular: piel y membranas mucosas (1913) Severidad de la lesión física (0301) Autocuidado: baño (0401) Estado circulatorio	(1720 y 1710) Fomento y mantenimiento de la salud bucal (3660) Cuidado de las heridas (2316) Administración de medicación: tópica (1610) Baño
9.- Evitar los peligros del entorno	(00043) Protección ineficaz (00004) Riesgo de infección (00035) Riesgo de lesión (00245) Riesgo de lesión corneal	(1902) Control del riesgo (3102) Autocontrol: enfermedad crónica (1926) Deambulaci3n segura (1916) Control del riesgo: deterioro visual (1927) Control del riesgo: ojo seco	(6540) Control de infecciones (3550) Manejo del prurito (6490) Prevenci3n de caídas (1650) Cuidado de los ojos (1350) Prevenci3n de la sequedad ocular

CONCLUSIONES

La piel de mariposa es una patología que afecta a todas las esferas de la vida del paciente y de su familia. Genética, desde la infancia y sin tratamiento, precisa revisiones multidisciplinares, curas y cuidados diarios para los que hay que formar a los cuidadores principales. Esta misi3n recae sobre la enfermera pediátrica especializada.

- El alto impacto familiar, social y emocional que ocasiona hacen que el apoyo al núcleo familiar y su educaci3n en salud se conviertan en dos pilares fundamentales para los que recaen sobre la enfermería.
- Se pretende conseguir la máxima independencia y autonomía del niño y su familia sobre el manejo de la enfermedad y la realizaci3n de las curas, así como para continuar con su vida diaria de la mejor forma posible.
- Hay que intentar que el niño aprenda a integrar su enfermedad en su vida diaria, tratando de que siga realizando las actividades propias de su edad siendo consciente de los cuidados que debe llevar para intentar evitar complicaciones.