

# Caso epidermolisis ampollosa en lactante



Foto 1.

La epidermolisis ampollosa es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias de la piel, en la que aparece de forma de flictenas de forma espontánea o por traumatismos mínimos<sup>(1)</sup>. Esto se debe a una mutación genética que provoca una alteración de las proteínas estructurales que mantienen la unión dermo-epidérmica, formando una ampolla subepidérmica, que facilita la aparición de cicatrices y retracciones de la piel.

Las características principales de esta enfermedad son, erupción de flictenas de contenido sero-hemorrágico, pudiendo afectar a mucosas, piel y uñas, presencia de sindactilias, piel seca, manos en garra con formación de muñones, enfermedades dentales. Otras complicaciones más graves son la sineniquia conjuntival, ronquera, estenosis esofágica, neumonía<sup>(3)</sup>.

La epidermolisis ampollosa afecta a ambos sexos por igual y a todas las razas, la frecuencia oscila entre 1 de cada 50.000 nacidos y la edad de aparición es en el nacimiento o la lactancia. Según el nivel dermo-epidérmico donde aparezca las flictenas, se clasifican en<sup>(2)</sup>:

- Epidermolisis ampollosa simple localizada la lesión en las células epidérmicas basales.
- Epidermolisis ampollosa juntural localizada en la lamina lucida de la unión dermo-epidérmica.
- Epidermolisis ampollosa distrófica localizada en la dermis por debajo de la lamina densa a nivel de las fibras de anclaje.

Un correcto diagnóstico de la variante de epidermolisis ampollosa determina un buen pronóstico de

la enfermedad, siendo la epidermolisis ampollosa distrófica la de peor pronóstico. Para un diagnóstico clínico diferencial de las variantes, se utilizan diferentes métodos de diagnóstico anatomopatológico como, la inmunofluorescencia directa, microscopía electrónica, anticuerpos monoclonales. Además se debe de realizar un diagnóstico diferencial con, enfermedades ampollosas infecciosas el pénfigo vulgar, penfigoide, varicela bullosa....

En la actualidad no existe ningún tratamiento definitivo que controle totalmente la aparición de las ampollas, pero existen tratamientos encaminados a disminuir su aparición, la infección y mejorar la calidad de vida.

El caso que se presenta pertenece al grupo de epidermolisis ampollosa distrófica dominante, por lo tanto va requerir una serie de cuidados especiales para evitar sus complicaciones y no poner en riesgo la vida del paciente.

## Presentación caso clínico

Recién nacido, tras 40 semanas de gestación según FUR, hija de madre de 24 años de edad, inmigrantes, con G<sub>2</sub> P<sub>1</sub> A<sub>0</sub>, cuyo embarazo fue controlado y sin patologías. El bebe nace en un parto espontáneo, de presentación cefálica, con un apgar de 9/10.

Es ingresada en Neonatos por presentar flictenas en mucosa bucal, mejillas, y en área perioral (surco nasogeniano y mentón), en dorso mano, dedos índice, corazón (contenido sero-hemático) y abdomen. En ambas piernas presenta: P. derecha erosión desde rodilla hasta el

F. Palomar Llatas, B. Fornes Pujalte, V. Lucha Fernández, V. Muñoz Mañez y P. Díez Fomes. Unidad de Enfermería Dermatológica, Úlceras y Heridas.

Enfermeras y auxiliares de Enfermería. Servicio de Neonatología.

A. de Moreta Mañes. Centro de Salud de Torrent. CHGUV, Departamento de Salud 9.

Correspondencia: [ulceras\\_hgv@gva.es](mailto:ulceras_hgv@gva.es)



pie en cara interna y afectación de todo el pie incluida la planta, en P. Izquierda la misma lesión desde la rodilla en su cara interna y afectación del empeine respetando la planta del pie, todas ellas de contenido seroso. Su peso al nacimiento fue de 3070 gr. (fotos 1,2,3,4,5).

La analítica al ingreso muestra Hb 56%, leucocitos 9700 (45%N, 43%L, 9,5%M), calcemia de 10,2<sup>mg/dl</sup>, proteínas totales 6,6<sup>g/dl</sup>, PCR 0,03<sup>mg/dl</sup>. A las 24 horas de vida tras un nuevo control analítico se aprecia una leucopenia a 7000 y un ascenso de PCR a 7,5<sup>mg/dl</sup>, se inicia antibioterapia con cloxaciclina y cefotaxima iv.

Durante su estancia, se practican diferentes analíticas, cultivos de ampollas y de catéter umbilical siendo negativos en todos, y sin hallazgos patológicos.

Dos días después del ingreso se le realiza una ECO-Abdominal donde se aprecia una discreta dilatación pielica bilateral, resto de sistemas sin alteraciones.

El diagnóstico clínico, valorado por el Servicio Dermatológico del Hospital General Universitario de Valencia, es de epidermolisis ampollosa distrófica dominante o síndrome de Bart. Se realiza biopsia (punch 2mm.), en el muslo derecho a los tres días, y a la espera del diagnóstico por inmunofluorescencia, se diagnostica de epidermolisis bullosa, en la que se observa al microscopio una ampolla subepidérmica con moderado infiltrado inflamatorio, polimorfonuclear y presencia de numerosos pelos vellosos en porciones basales del epitelio. Por lo tanto se desaconseja nutrición por sonda nasogástrica por las posibles lesiones mecánicas.

En los primeros tres días refluye de la boca contenido seroso amarillento que junto con las lesiones periorales, dificultan la alimentación oral y se instaura nutrición parenteral (umbilical). Esta situación se resuelve administrando ranitidina IV. Comienza la alimentación oral mediante goteo directo, y a las dos semanas de vida comienza a succionar en tetina blanda. El recién nacido se da de alta con un peso de 3620 gramos.

Durante toda la estancia hospitalaria, la Unidad de Enfermería dermatológica, úlceras y heridas junto con el personal de enfermería del servicio de Neonatos le realizan las curas c/48 h., siguiendo el protocolo de actuación de ANEIDIC<sup>(4)</sup> y que se sigue en la Unidad de Enfermería Dermatológica del CHGUV: Para poder realizar las curas se administraba de manera intermitente analgesia con cloruro mórfico y paracetamol (prescrito por pediatras).

Material:

- Bata, guantes, mascarilla y gorro estériles.
- Gasas estériles.
- Instrumental estéril (portaagujas, punch, tijera, pinzas de disección sin dientes, seda 5/0).
- Clorhexidina 0'5% solución acuosa.
- Malla de silicona.
- Apósitos de espuma siliconada.
- Mupirocina pomada.
- Vaselina pomada.
- Productos barrera:
  - Copolímero acrílico + plastificante y solvente de silicona (hidrofóbico).
  - Crema de óxido de Zinc y sulfato de cobre. >>>



Foto 6-1.



Foto 6-2.



Foto 6-3.



Foto 7-1.



Foto 7-2.

- Ácidos grasos hiperoxigenados.
- Gasa de tejido sin tejer.
- Colchón de fibras de silicona.
- Sabanas de Quitina o Chitita.

El protocolo de actuación clínica y orientados con los diagnósticos enfermeros (NANA)<sup>(6,6,7)</sup>, las curas se realizan en su habitación de Neonatos. Una vez vestidos, preparada la camilla y la mesa (estériles), una enfermera (no estéril), colocaba en la mesa el material necesario para la cura.

El primer diagnóstico a tener en cuenta es el **Dolor agudo (00132)** RC tratamiento tópico de las lesiones y MP llanto, irritabilidad, gemidos...

**Resultado: Nivel del dolor (2102)**

- **Intervenciones: Manejo del dolor (1400):**
  - Observar claves no verbales de molestias.
  - Asegurarse de que el lactante recibe los cuidados analgésicos correspondientes, especialmente antes de los procedimientos dolorosos como las curas, el baño...
  - Determinar el impacto de la experiencia del dolor sobre el sueño y apetito del niño.
  - Proporcionar información a la familia acerca del dolor (causas, tiempo que durará...).
  - Desarrollar medidas que faciliten el alivio del dolor.
  - Evitar apósitos que se adhieran a la piel y que puedan provocar dolor en la retirada.
  - Evitar el desbridamiento traumático de las lesiones en la medida de lo posible.

Para evitar pequeños sangrados y dolor, empezamos con baños antiséptico/astringentes de 5 minutos<sup>(foto 6)</sup>, para evitar riesgos de infección y a su vez se le retiraban los apósitos. Teniendo presentes el diagnóstico enfermero de: **Riesgo de infección (00004)** RC alteración de las defensas primarias (rotura de la piel).

**Resultado: Curación de la herida: por segunda intención (1103)**

- **Intervenciones: Protección contra las infecciones (6550):**
  - Observar signos y síntomas de infección sistémica y localizada.
  - Mantener la normas de asepsia.
  - Proporcionar los cuidados adecuados a la piel, tanto en las zonas con lesiones como en la piel sana.
  - Instruir a la familia acerca de los signos y síntomas de infección y cuándo deben informar sobre ellos.
  - Enseñar a la familia a evitar infecciones (lavado de manos apropiado, el uso de guantes para las curas...).
- **Intervenciones: Vigilancia de la piel (3590):**
  - Observar si hay enrojecimiento, calor extremo o drenaje en la piel y membranas mucosas.
- **Intervenciones: Cuidados de las heridas (3660):**
  - Aplicar apósitos antibacterianos, si procede.
  - Mantener una técnica de vendaje estéril al realizar los cuidados de la herida.
  - Cambiar el apósito según la cantidad de exudado.
  - Enseñar a la familia los cuidados de las heridas.
- **Intervenciones: Manejo de la inmunización/vacunación (6530):**
  - Explicar a los padres el programa de inmunización recomendado necesario para el niño.



Foto 8.



Foto 9-1.



Foto 9-2.



Foto 9-3.

Una vez terminado el baño se seca a la paciente con gasa de tejido sin tejer y por empapamiento para evitar la fricción y daño en las lesiones.

Se desbridan restos de piel de las flictenas que han eclosionado y las que se presentan intactas se pinchan y drenan con una jeringa y se extrae cuidadosamente el serosa para posteriormente retirar los restos de piel (foto 7).

Diagnóstico de: **Deterioro de la integridad cutánea (00046)** RC una mayor susceptibilidad a padecer UPP a consecuencia de su patología y MP alteración de la superficie de la piel (epidermis).

**Resultado: Curación de la herida por segunda intención (1103)**

- **Intervenciones: Cuidados de las úlceras por presión (3520):**
  - Administrar analgésicos previo al tratamiento tópico de las lesiones para minimizar el dolor.
  - Mantener las úlceras humedecidas para favorecer la curación mediante apósitos de CAH.
  - Limpiar las lesiones con solución salina estéril por irrigación.
  - Desbridar las lesiones, si es necesario, previa realización de fomentos de aceite de parafina para facilitar el desprendimiento y reducir el dolor.
  - Aplicar vendajes o apósitos que mantengan las lesiones protegidas del ambiente externo.
  - Usar apósitos que no se adhieran a la piel para disminuir el dolor en la retirada de los mismos.
  - Observar si hay signos o síntomas de infección.
  - Mantener las normas de asepsia.

En flictenas muy superficiales y desbridadas se le aplica Copolímero acrílico, plastificantes y solvente de silicona (hidrofóbico) como epitelizante, en zonas muy húmedas y de riesgo, como producto barrera (foto 8).

Se aplicaban apósitos de silicona en malla, untados con vaselina y mupirocina, para evitar adherencias del lecho de las lesiones e infecciones, sobre las lesiones, los dedos se separan uno a uno y envueltos con la malla de silicona para evitar su unión (foto 9).

Con el diagnóstico de **Riesgo de deterioro de la integridad cutánea (00047)** RC mayor susceptibilidad a padecer úlceras por presión debido a su patología.

**Resultado: Integridad tisular: piel y membranas mucosas (1101)**

- **Intervenciones: Prevención de las úlceras por presión (3540):**
  - Vigilar estrechamente cualquier zona enrojecida.
  - Mantener la ropa de la cuna limpia y seca, y sin arrugas.
  - Colocar protectores acolchados para las barandillas laterales de la cuna.
  - Hidratar la piel seca.
  - Evitar el agua caliente y utilizar un jabón suave para el baño.
  - Vigilar las fuentes de presión o fricción.
  - Utilizar ropa adecuada, que transpire bien, que no le apriete y que sea fácil de poner y quitar.
  - Administrar ácidos grasos hiperoxigenados en las lesiones cicatrizadas y en la piel sana expuesta a zonas de presión.
  - Enseñar a los padres el modo de manipular al niño para evitar producirlo lesiones.





Foto 10-1.



Foto 10-2.



Foto 10-3.



Foto 11-1.



Foto 11-2.

## Bibliografía:

- 1 Torrelo, A., Valverde, E. y Zambrano, A. Prenatal diagnosis of recessive dystrophic Epidermolysis bullosa in four families by genetic linkage analysis. *Actas Dermosifilogr.* 1997;88: 252-256.
- 2 Amy S. Paller and Anthony J. Mancini. *Clinical pediatric dermatology*. Third edit. Edit. Elsevier.
- 3 F. Palomar Llatas, B. Fornes Pujalte, B. Blasco Pérez y J. Heras García. *Epidermolisis ampollosa o Bullosa*. *Enfermería Integral*, nº 76, diciembre 2006 Ilustre Colegio oficial de Enfermería de Valencia.
- 4 F. Palomar Llatas, B. Fornes Pujalte, B. Blasco Pérez y J. Heras García. *Epidermolisis ampollosa*. pdf, en línea 17 julio 2008. <http://www.enfervalencia.org/aneclidic/casos-clinicos/documentos/epidermolisis-ampollosa>.

En dorso de manos y tórax (para evitar al coger al bebe, lesiones), se le ponen apósitos siliconados de espuma fina y en talones, estos apósitos mas gruesos haciéndole un botín para evitar traumatismos, por los movimientos del bebe (foto 10).

En el resto del cuerpo se le aplican ácidos grasos hiperoxigenados, como preventivo ante las posibles lesiones por roce o fricción y como hidratación.

Como apósito secundario se utiliza gasa de tejido sin tejer y vendaje tubular elástico con sujeción (foto 11). Desde el primer día, la cuna del bebe tiene colchón de fibras de silicona y sábanas compuestas en su tejido con Quitina (foto 12).

Clinicamente y asistencialmente se ha tenido que compartir sus cuidados con su Centro de Salud, desde el momento de su alta hospitalaria debido al problema, de rechazo de los padres (principalmente de la madre), a la que se le indicó que entrase a las cura y que fuese aprendiendo a curar, sabiendo ella que tipo de enfermedad padecía su hija, se le informó de la existencia y dirección de una asociación de pacientes de Epidermolisis ampollosa (<http://www.aebe-debra.org/aebe.htm>), pero a la madre le cuesta esta aceptación, presentando los diagnósticos enfermeros de:

**Conflicto del rol parental (00064)** RC cuidados domiciliarios de un niño con necesidades especiales y MP resistencia de la madre a participar en las actividades habituales de cuidado del niño, incluso con estímulo y apoyo.

**Resultado: Relación entre el cuidador principal y el cliente (2204)**

- **Intervenciones: Apoyo al cuidador principal:**
  - Determinar la aceptación de la madre de su papel.
  - Estudiar junto con ella los puntos fuertes y débiles.
  - Animarla a que asuma su responsabilidad.
  - Controlar los problemas de interacción de la madre durante los cuidados.
  - Enseñarle las técnicas de cuidado para mejorar su seguridad al realizarlos.
  - Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento a la familia.
  - Animarla a participar en grupos de apoyo.
  - Enseñarle estrategias para acceder y sacar el máximo provecho de los recursos de cuidados sanitarios y comunitarios.
- **Intervenciones: Aumentar el afrontamiento (5230):**
  - Proporcionar información objetiva respecto al diagnóstico, tratamiento y pronóstico.



Foto 12-1.



Foto 13.



Foto 12-2.



Foto 14-1.



Foto 14-2.

- Alentar una actitud de esperanza realista como forma de manejar los sentimientos de impotencia.
- Evaluar su capacidad para tomar decisiones.
- Alentar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
- Ayudarla a resolver sus problemas de una manera constructiva.
- Animarla a evaluar su propio comportamiento.

#### Afrontamiento familiar comprometido (00074)

RC la madre es incapaz de percibir o actuar de forma efectiva con respecto a las necesidades del niño y MP la madre se retrae o establece una comunicación personal limitada o temporal con el niño en el momento de necesidad.

#### Resultado: Ejecución del rol de padres

##### • Intervenciones: Apoyo a la familia (7140):

- Valorar la reacción emocional de la familia frente a la enfermedad del paciente.
- Determinar los recursos físicos, emocionales y educativos de la madre.
- Ayudar a la familia a identificar el problema o la situación causante del trastorno.
- Ofrecer una esperanza realista.

- Favorecer una relación de confianza con la familia y la expresión de sentimientos.
- Escuchar sus inquietudes, sentimientos y preguntas.
- Enseñarles los planes médicos y de cuidados.
- Ayudarles a adquirir el conocimiento, técnica y equipo necesarios para llevar a cabo los cuidados del paciente.
- Observar la implicación de los miembros de la familia en el cuidado del paciente.
- Informar a los miembros de familia de los factores que pueden mejorar el estado del paciente.

No ha presentando en ningún momento infección de las lesiones, aunque si fueron apareciendo flictenas en diferentes zonas que se alternaban con otras lesiones que estaban cicatrizando. La bebe está mejorando (fotos 13, 14).

En la actualidad continúa con el mismo tratamiento tópico, excepto la mupirocina pomada y compartido con su centro de salud del departamento 9 de Valencia.

#### Bibliografía: continuación

- McCloskey, J. y Bulechek, GM. *Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC)*. Madrid: Elsevier; 2005.
- Morread, S.; Jonson, M. y Maas, M. *Clasificación de resultados de Enfermería (NOC)*. Madrid: Elsevier; 2005.
- Jonson, M.; Bulechek, G.; McCloskey, J.; Maas, M. y Morread, S. *Diagnósticos Enfermeros, Resultados e Intervenciones (Interrelaciones NANDA, NOC y NIC)*. Madrid: Elsevier; 2002.

#### Agradecimientos:

A todo el personal de enfermería y pediatras del servicio de pediatría del CHGUV, por su dedicación y preocupación por los cuidados a esta niña.