



N° 342 -2022-DG-INSN

**RESOLUCIÓN DIRECTORAL**

Lima, 30 de Diciembre del 2022



**Visto**, el expediente con Registro DG-019258-2022, que contiene el Memorando N°1116-DEIDAEMNA-INSN-2022 mediante el cual se adjunta la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIATRICO CON EPIDERMOLISIS BULOSA", elaborada por el Servicio de Dermatología.

**CONSIDERANDO:**

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, se establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de las funciones de la Oficina de Gestión de la Calidad el de implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;



Que, mediante Memorando N°1116-DEIDAEMNA-INSN-2022, la Dirección de medicina remite a la Oficina de Gestión de la Calidad la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIATRICO CON EPIDERMOLISIS BULOSA", elaborada por el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Salud del Niño; cuya aprobación fue autorizada por la Dirección General mediante Memorando N° 826-2022-DG/INSN, de fecha 23 de diciembre de 2022;

Con la opinión favorable de la Dirección General, la Oficina de Gestión de la Calidad, Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y el Adolescente y la Visación de la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;



De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;

**SE RESUELVE:**

**Artículo 1°.-** Aprobar la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIATRICO CON EPIDERMOLISIS BULOSA", que consta de 49 páginas, elaborada por el Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Salud del Niño.





**Artículo 2°.-** Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación de la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIATRICO CON EPIDERMOLISIS BULOSA", en la página web Institucional.

**Regístrese, Comuníquese y Publíquese.**



MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

M.C. JAIME AMADEO TASAYCO MUÑOZ  
DIRECTOR GENERAL (e)  
C.M.P. 18872 - R.N.E. 034554



**JATM/REK**  
**DISTRIBUCIÓN**

- ( ) DG
- ( ) DA
- ( ) DEIDAEMNA
- ( ) OEI
- ( ) OAJ
- ( ) OGC



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

**GUÍA TÉCNICA PARA EL  
DIAGNÓSTICO Y  
TRATAMIENTO DEL PACIENTE  
PEDIATRICO CON  
EPIDERMOLISIS BULOSA**

Servicio Dermatología del INSN Breña

Diciembre 2022



### Índice

- I FINALIDAD .....3
- II OBJETIVOS.....3
- III ÁMBITO DE APLICACIÓN .....4
- IV PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR.....4
- V CONSIDERACIONES GENERALES .....4
  - 5.1 Definición .....4
  - 5.2 Etiología.....4
  - 5.3 Fisiopatogenia .....5
  - 5.4 Aspecto epidemiológico.....5
  - 5.5 Factores de riesgo asociados.....6
- VI CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS .....6
  - 6.1 Cuadro Clínico:.....6
  - 6.2 Diagnóstico.....11
  - 6.3 Exámenes auxiliares:.....11
  - 6.4 Manejo .....12
  - 6.5 Complicaciones .....24
  - 6.6 Criterios de Referencia y contra referencia .....36
  - 6.7 Fluxograma de atención .....37
- VII Recomendaciones..... 38
- VIII ANEXOS.....42
- IX REFERENCIA BIBLIOGRAFICA .....48



## **I FINALIDAD**

Con esta Guía Técnica para el manejo y cuidado del paciente con Epidermólisis Bullosa (EB), el Servicio Dermatología del INSN Breña pone a disposición de los profesionales un instrumento que permita el mejor abordaje de esta patología de manera oportuna y adecuada.

La Epidermólisis Bullosa (EB) se considera una enfermedad rara o huérfana por tener una incidencia inferior al 5 por 10.000 habitantes<sup>17</sup> por lo que existe un desconocimiento entre los profesionales que no están familiarizados con esta patología tanto en el INSN como en los centros sanitarios de referencia y más teniendo en cuenta que esta enfermedad crónica requiere ser monitorizado por un equipo multidisciplinario para minimizar complicaciones y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados.

Por ello, se hace indispensable a través de la Guía Técnicas normalizar, protocolizar y fomentar el cuidado y manejo de la enfermedad que puedan facilitar la vida de estas personas.

## **II OBJETIVOS**

### **Objetivos generales:**

- Mejorar la salud y la calidad de vida de las personas con EB.
- Capacitar al familiar en la atención de su familiar con EB.

### **Objetivos específicos:**

1. Estandarizar el tratamiento y seguimiento de los pacientes con EB en todas sus formas clínicas, orientando a la toma de decisiones correctas con directrices basadas en la evidencia científica.
2. Promover la adecuada utilización de las tecnologías sanitarias, orientando la priorización de los recursos.
3. Reducir los riesgos de conflictos en el cuidado, mediante la adopción de decisiones clínicas consensuadas.
4. Identificar áreas de investigación en el cuidado que precisan las personas con EB.



### III ÁMBITO DE APLICACIÓN

Esta Guía Técnica va dirigida a todos los profesionales de la salud de los diversos servicios que proporcionen atención sanitaria a personas con EB, independientemente del nivel asistencial donde presten sus servicios del Instituto Nacional de Salud del Niño Breña.

La valoración general del paciente EB se define como un proceso de diagnóstico, multidimensional e interdisciplinar que brinda un plan integral de tratamiento y manejo por lo que se requiere de un equipo multidisciplinario que dé respuesta a los problemas de salud que presentan estas personas con EB, que incluyen los siguientes profesionales: Dermatólogo/a, Gastroenterólogo/a, Pediatra, Patólogo/a, Nutricionista, Odontólogo/a, Psicólogo/a, Terapeuta ocupacional, Trabajador/a Social, Genetista y Enfermera/o. Actualmente existe el Equipo de asistencia social, sanitaria y psicológica para el paciente con Epidermólisis Bulosa, (EB) RD 354-2015-INSN- DG.

#### Población Objetivo

Pacientes desde 0 horas a 17 años 11 meses y 29 días con diagnóstico confirmado de EB en todos sus tipos que cumplan con los criterios de inclusión establecidos en esta Guía Técnica y será el médico dermatólogo quién deberá realizar la solicitud de dispositivos de uso médico para las curaciones.

### IV PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

#### EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Q81.0

### V CONSIDERACIONES GENERALES

#### 5.1 Definición

La epidermólisis bullosa (EB), es una enfermedad genética con clínica heterogénea, caracterizada por presentar fragilidad mucocutánea con la aparición de ampollas inducidas por contacto/fricción o de forma espontánea.<sup>1,5</sup>

La EB está incluida dentro de las patologías de Fragilidad Cutánea y se clasifica en 5 grandes tipos: simple, de unión, distrófica, EB Kindler y sindrómicos. Teniendo las formas más severas compromiso de la mucosa oral, aparato gastrointestinal, tracto genitourinario, conjuntiva, sistema pulmonar y músculos.<sup>1,5,7,8</sup>

#### 5.2 Etiología

El EB es una genodermatosis causada por mutaciones que comprometen 19 genes que codifican proteínas implicadas en la adhesión dermoepidérmica, habiéndose descrito más de 1.000 mutaciones hasta el momento lo que explica la complejidad de su diagnóstico y las



diferentes presentaciones clínicas. Esta se encuentra dentro de los desordenes genéticos con fragilidad cutánea. (Ver Tabla 1).<sup>1</sup>

### 5.3 Fisiopatogenia

Los 5 tipos principales se subdividen en 30 subtipos de acuerdo a nivel de la Proteína afectada y al nivel ultra estructural de piel: <sup>1,5</sup>

- EB Simple (EBS) CIE-10 Q81.0: alteración o mutación en la codificación de los genes de queratina (5 y 14), Plectina, Desmoplaquina, Placofilina, Placoglobina. Pueden ser de herencia autosómica dominante o recesiva.
- EB De Unión (EBJ) CIE-10 Q81.1: las mutaciones se dan en genes que codifican laminina 332, colágeno XVII, integrina  $\alpha 6\beta 4$  e integrina  $\alpha 3$ . Se hereda de forma autosómica dominante o recesiva.
- EB Distrófica (EBD) CIE-10 Q81.2: alteración en el gen que codifica el colágeno VII, componente mayoritario de las fibras de anclaje que une la membrana basal a la dermis. La presentación clínica puede ser desde leve, intermedia o severa. Se hereda en forma autosómica dominante o recesiva.
- EB Kindler (EBK) CIE-10 Q81.8: la alteración se produce por mutaciones en el gen FERMT1.n que codifica la proteína transmembranal Kindilina. La formación de ampollas ocurre en distintos niveles de la piel (dentro y/o debajo de la zona de la membrana basal) y se hereda en la gran mayoría con un patrón autosómico recesivo.
- Síndromicos: abarcan varios genes y generalmente son severos y se heredan en su mayoría bajo un patrón autosómico recesivo

### 5.4 Aspecto epidemiológico

Se trata de una enfermedad rara, su incidencia se estima en aproximadamente uno de cada 50 000 nacimientos en USA. Una prevalencia de 8/millón de habitantes en USA, 21/millón en Escocia, 10.4/millón en Chile. La EB afecta a individuos de todos los orígenes étnicos y no existe una predilección de género.<sup>17</sup>

En Perú se desconoce la prevalencia pero fueron registrados 93 pacientes en el INSN Breña (1993-2015). La edad promedio fue de  $7,9 \pm 5,6$  años; el 53,8% (n=50) fueron hombres. Las



formas clínicas correspondieron a EB distrófica con 41 (44,1%) casos, EB simple con 39 (41,9%) casos, EB de la unión con 8 (8,6%) y EB Kindler con 4 (4,3%) casos. Estimándose una prevalencia en Perú de 5/millón de habitantes. <sup>17</sup>

### 5.5 Factores de riesgo asociados

Al tratarse de una enfermedad genética no existen factores de riesgo externos para evitarla.

Se transmite tanto como factor dominante o recesivo, dependiendo de si los padres la padecen o son portadores sanos o como mutación espontánea.<sup>5</sup>

## VI CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

### 6.1 Cuadro Clínico:

Entre las claves diagnósticas cardinales: <sup>1</sup>

- Antecedentes familiares: Consanguineidad o si uno de los padres padece la enfermedad o es portador aparentemente sano o es caso *de novo*.
- Aparición de vesículas ante traumatismos o roces mínimos generalmente desde nacimiento, predominando en zonas de roce como son las rodillas, codos, manos, pies o dorso.
- Afectación de mucosas.
- Secuelas una vez cicatrizadas las vesículas formadas.
- Quistes Millium: Pueden aparecer en cualquier tipo de EB siendo más frecuente en el tipo distrófico.
- Exceso de tejido de granulación: siendo las zonas más frecuentes el cuello, zona lumbar, axilas y bordes ungueales. Siendo más frecuente en la forma de EB de Unión.
- Pseudosindactilia y contracturas en la forma EBD
- Ausencia de uñas: generalmente en la forma EBD
- Atrofia: distintiva de los tipos de Unión y distrófico.
- Lesiones hipo o hiperpigmentadas.

## CLÍNICA:

### 1.-EB Simple

**EBS localizada:** afecta principalmente a las manos y los pies con ampollas provocadas por la fricción o de forma espontánea. Empeora meses de verano y climas húmedos.

**EBS intermedia generalizada no Dowling-Meara:** formación de ampollas más diseminadas desde nacimiento y persisten durante toda la vida.<sup>1,5</sup>





**EBS severa generalizada tipo Dowling-Meara:** presenta vesículas intactas agrupadas con una distribución en forma de arco (herpetiforme) desde nacimiento que tiende a reducirse en la pubertad. Desarrollan hiperqueratosis en palmas y plantas. <sup>1,5</sup>

**Los subtipos basales poco frecuentes adicionales son:** <sup>1,5</sup>

- EBS con pigmentación moteada (EBS-PM)
- EBS con eritema migratorio circinado (EBS-migr)
- EBS autosómica recesiva K14 (EBS-AR K14)
- EBS con distrofia muscular (EBS-DM)
- EBS con atresia pilórica (EBS-AP)
- EBS tipo Onga (EBS-Og)
- EBS autosómica recesiva por deficiencia en BP230 (EBS-AR BP230)
- EBS autosómica recesiva por deficiencia de exofilina (EBS-AR exofilina 5)

## 2.- EB DE UNIÓN (EBJ)<sup>1,5</sup>

- Formas principales EB de Unión: leve, intermedia y severa
- EBJ con atresia pilórica (EBJ-AP)

### ***EBJ intermedia generalizada (EBJ-IG)***

La EBJ-IG, evidente desde el nacimiento, siendo la más común de las de Uniones, presenta ampollas, cicatrices atróficas y uñas distróficas o ausentes. Pueden presentar alopecia cicatrizal del cuero cabelludo. La mayoría de los pacientes sobreviven hasta la edad adulta, pero existe un mayor riesgo (hasta del 25 %) de desarrollar un carcinoma de células escamosas (CCE) a partir de los 25 años de edad.<sup>5</sup>

### ***EBJ severa generalizada (EBJ-SG)***

Es el subtipo más grave, que aparece desde el nacimiento, ampollas en piel y mucosas con microstomía y anquiloglosia, estas últimas no tan marcadas como en las formas recesivas de EBD, siendo muy característica la aparición de tejido de granulación de distribución simétrica, en boca, región central de la cara, región superior de la espalda, axilas y los pliegues inguinales.<sup>1,5</sup>



Las manifestaciones extra cutáneas incluyen ampollas en el esófago, ojos, la vía aérea superior y los genitales; e hipoplasia del esmalte dentario.<sup>5,7,8</sup>

Existe un alto riesgo de mortalidad como resultado de infecciones, neumonía y obstrucción de las vías aéreas, registrándose una mortalidad hasta del 25% antes de los 2 años.<sup>5</sup>

#### Otros tipos poco frecuentes de EBJ <sup>1</sup>

- EBJ de inicio tardío (EBJ-IT)
- EBJ con afectación respiratoria y renal (EBJ-RR)
- EBJ localizada (JEB-loc)
- EBJ inversa (EBJ-I)
- Síndrome laringocutáneo (síndrome EBJ-LOC)

### 3.- EB DISTRÓFICA

EB Distrófica Leve, intermedia y severa

#### ***EB Distrófica intermedia generalizada (EBD-I)***

La EB Distrófica intermedia (EBDI). Presenta ampollas en zonas sujetas a traumatismos como las manos, los pies, las rodillas y los codos; o pueden estar más generalizadas. El compromiso ungueal es frecuente. La cicatrización suele ir acompañada de atrofia y quistes de millium. Es frecuente el compromiso de mucosa bucal, el esófago y zona anal; lo que provoca disfagia y estreñimiento. <sup>5</sup>

#### ***EB Distrófica severa generalizada (EBD-IG)***

Presenta ampollas y heridas extensas desde nacimiento en piel y mucosas que resultan en cicatrización atrófica de la piel, microstomía y anquiloglosia en mucosa oral, estenosis esofágica y pseudosindactilia en manos y pies. Este subtipo cursa con desnutrición y retraso del crecimiento. Pueden presentar además erosiones corneales. Este subtipo, que es el más grave de EBD, se complica habitualmente con el desarrollo de carcinomas epidermoides metastásicos y muerte en la segunda década de la vida. <sup>1,5</sup>

Formas clínicas menos comunes:

- EBDD acral (EBDD-ac)
- EBDD pretibial (EBDD-pt)
- EBDD pruriginosa (EBDD-pr)
- EBDD solamente ungueal (EBDD-un)
- EBDD dermólisis bullosa del recién nacido (EBDD-DBR)

#### 4.-EB KINDLER (EBK)

Presenta ampollas de distribución generalizada que luego desaparecen con la edad dejando una piel con poiquilodermia, foto sensibilidad y queratodermia. Los pacientes con EBK pueden presentar distrofia de uñas, contractura y sinequia interdigital. En la cavidad oral presentan hiperplasia gingival. En aparato digestivo puede presentar estenosis esofágica y anal, colitis severa y reflujo gastroesofágico, además de estenosis uretral. Tienen mayor riesgo de carcinoma espinocelular después de los 30 años.<sup>5</sup>

#### Compromiso extra cutáneo

##### 1. Tracto gastrointestinal

Erosiones en mucosa oral que ocasiona odinofagia, microstomía, anquiloglosia, estenosis esofágica asociado a disfagia y reflujo gastroesofágico todo ello lleva a limitación para la ingesta de alimentos con desnutrición acentuada por alteraciones en la absorción intestinal que lleva a deficiencias calórico proteicas y anemia refractaria, hipoalbuminemia y retraso del crecimiento especialmente en la forma de EBD.

Estreñimiento crónico, fisuras y estenosis anales.

Colitis/diarrea.<sup>5,7,8</sup>

##### 2. Nutricional

Incremento del gasto energético: procedente de las lesiones cutáneas y la inflamación e infección de las heridas. Pérdida de micronutrientes y mayor demanda para reparar heridas como Vitaminas hidrosolubles, Selenio y Zinc siendo más severa en las formas de EBD.<sup>10</sup>

##### 3. Hematológico

Anemia ferropénica severa de origen multifactorial y de pobre respuesta terapéutica.<sup>7,8</sup>

##### 4. Cavidad oral

EB Kindler: Hiperplasia gingival

EB De Unión: Hipoplasia del esmalte

En EB Distrófica a nivel bucal presentan, como consecuencia de cicatrices de ampollas y erosiones:<sup>18</sup>

- Anquiloglosia: con lleva a la limitación de la motilidad de la lengua
- Microstomía: disminución de la apertura bucal
- Caries en todas las formas pero con mayor prevalencia en EB De Unión y EB Distrófica recesiva.
- Afectación de estructuras de sostén como el ligamento periodontal, epitelio de unión y el tejido conjuntivo.

- Pérdida de piezas dentales
- Lengua depapilada
- Obliteración o cierre del vestíbulo oral

### 5. Oftalmológico

Epifora, fotofobia, erosiones corneales, blefaritis, cicatrices en la córnea, formación de pannus, simblefarón, ectropión/keratitis por exposición disminución de la visión a ceguera. Hay una mayor afectación en las formas de EBU y EBD de tipo recesivo.<sup>7,8</sup>

### 6. Musculo-esquelético

Contracturas en flexión en las zonas acrales, axilas, fosas ante cubitales y huecos poplíteas. Osteoporosis y osteopenia provocada por la movilidad limitada y las deficiencias de Calcio y Vitamina D por exigencias superiores y a una baja exposición. Incremento de la actividad osteoclástica, con mayor riesgo a sufrir fracturas. Distrofia muscular. Pseudosindactilia. Más frecuente en la EBDR.<sup>7,8,9</sup>

### 7. Tracto genitourinario

Formación de vesículas recurrentes en uretra, la unión ureterovesical y los uréteres causando hematuria, estenosis del meato/uretral, cistitis recurrente, hidronefrosis, falla renal. Estenosis vulvar/vaginal. Amiloidosis renal y glomerulonefritis postestreptocócica. Más recuente en las EB Distrofica.<sup>7,8</sup>

### 8. Sistema cardiovascular

Cardiomiopatía dilatada la cual es de mal pronóstico y causa de muerte temprana en EBD.<sup>7,8</sup>

### 9. Endocrinológico

Pubertad tardía secundaria a desnutrición, inflamación crónica y amenorrea.<sup>7,8</sup>

### 10. Tracto respiratorio

Estenosis traqueo/laríngea.<sup>7,8</sup>

### 11. Psicológico

La depresión, el aislamiento social y la desesperación pueden tener un impacto significativo en las personas con EB y sus familias, en ocasiones, en los profesionales que los cuidan.<sup>4</sup>

- Estrés, enfado y percepción de injusticia por estar enfermo y limitados de algunas actividades propias de su edad.



- Sentimiento de impotencia por no poder hacer nada que pueda mejorar la situación en la que se halla. Y por no tener control sobre su enfermedad.
- Rechazo por parte de la sociedad, sintiéndose observados. Lo que hace mermar la autoestima gravemente.
- Soledad, debido a la estigmatización y al no conocer otras personas con la misma afección.
- La vida del paciente con EB gira en torno a la enfermedad, dejando a un lado, proyectos, vida social, aficiones, etc.
- Alto riesgo de depresión especialmente en la pubertad, deterioro de la autoimagen y riesgo suicida que requiere medicación y apoyo psicológico constante.

Las familias que viven con EB se ven afectadas a nivel económico, en el caso de los padres incapaces de trabajar debido a la carga que supone la atención del hijo con EB, afectando igualmente la relación de pareja entre ellos.

Todo ello lleva que el paciente y el familiar se desilusionen con la provisión de atención médica y que no muestre adherencia a los tratamientos ofrecidos. Por lo que los pacientes muchas veces no acuden a las citas y reciban con escepticismo la información dada por el profesional.<sup>4</sup>

## 6.2 Diagnóstico

1. Antecedentes familiares que incluyen el árbol genealógico, la posible consanguinidad y la procedencia de la familia.<sup>5</sup>
2. Clínica<sup>5</sup>
3. Biopsia de piel para estudio de Mapeo de antígenos por Inmunofluorescencia (IF) e Inmunohistoquímica (IHQ) y Microscopía electrónica de transmisión (ME).<sup>5</sup>
4. Estudio genético: Método Sanger (NSG) o UltraSanger.<sup>5</sup>

## 6.3 Exámenes auxiliares:<sup>4,5,7,8</sup>

Biopsia de piel para mapeo de antígenos por IF e IHQ y ME.

Estudio genético Método Sanger o UltraSanger tecnología de secuenciación masiva (NGS), de acuerdo a insumos disponibles.

Hemograma, hematocrito, plaquetas, PCR, VSG, Ferritina, Saturación Transferrina, Hierro sérico, Proteínas totales y fraccionadas, Sedimento de orina, Urea, Creatinina, Grupo RH, Transaminasas (TGO, TGP), dosaje de Vitamina D, Zinc y Selenio

Adicionalmente, el médico tratante puede solicitar exámenes por especialidad según condición clínica de cada paciente o procedimientos que se deriven de estas evaluaciones.



#### 6.4 Manejo

El manejo implica el trabajo coordinado de un equipo multidisciplinario compuesto por dermatólogo, nutricionista, dentista, psicólogo, terapeuta físico, gastroenterólogo, cirujano plástico, anestesiólogo, oftalmólogo, entre otros.<sup>4</sup>

Objetivo del manejo incluye:

- Prevenir traumatismos mecánicos y aparición de nuevas ampollas
- Prevenir y tratar las complicaciones secundarias (anemia, malnutrición)
- Prevenir y tratar la infección local o sistémica
- Cuidado de las heridas, incluyendo el drenaje de las ampollas
- Manejo del dolor
- Apoyo nutricional
- Apoyo psicológico
- Asesoramiento genético
- Detección del cáncer de piel
- Educación a la familia y/o tutores en el cuidado del paciente

#### Manejo del Recién nacido con EB<sup>4</sup>

Manejo en ambientes de neonatología:

- Fijar el cordón umbilical con una ligadura en lugar de una pinza de cordón para prevenir traumatismo en zona periumbilical
- Las extremidades y las zonas vulnerables deben de protegerse con apósitos que brinden la garantía de no adherirse a la piel y que den el acolchonamiento necesario para reducir la pérdida de piel debido a los movimientos del bebé, como los pataleos
- Usar un emoliente graso, como 50% de vaselina líquida y 50% de vaselina sólida para la limpieza de la zona del pañal
- Retirar material de látex de los bordes del pañal o colocar material de protección en dichos bordes
- Evitar el baño completo en aquellos bebés con ausencia de piel en extremidades o tronco (Aplasia Cutis) hasta que hayan cicatrizado
- No usar incubadora cerrada a menos que este indicado por otra condición grave como la prematuridad ya que el calor y humedad exacerban la formación de ampollas. Se pueden utilizar incubadoras abiertas
- Para levantar al niño se realizará con la mano abierta, apoyándola sobre la cabeza, en la parte occipital y las nalgas (evitar zona de la axila)
- Evitar el uso directamente sobre la piel de adhesivos (esparadrapo, electrodos, etc.)



- Se fomenta la lactancia materna en forma directa o extrayendo la leche y/o usar tetina más larga y suave (tipo Haberman) para evitar daño por fricción en la parte inferior de la nariz y la mucosa oral
- Evitar la punción en el talón para la detección neonatal con muestra de sangre, para evitar lesiones de avulsión
- Obtener la sangre mediante punción venosa

### Baño y curaciones

Si el baño es posible, se actuará de la siguiente manera:<sup>4</sup>

1. Administración de analgesia media hora antes de la cura.(Ver manejo del dolor)
2. Utilizar guantes quirúrgicos de látex estériles descartables.
3. Vigilar la temperatura del agua y del ambiente para evitar hipotermia en el recién nacido Utilizar sodio cloruro 0.9% 1 lt por su efecto osmótico reduce el dolor y la colonización de microorganismos y favorece el retiro de costras
4. Sumergir al niño en la bañera.
5. Retirar el vendaje secundario.
6. Las capas externas del vendaje se cortan con las tijeras de mayo luego retirar el vendaje primario con cuidado previo remojo de estos
7. Añadir aceite/gel de baño no irritante y altamente hidratante
8. Secar con cuidado sin friccionar, dando pequeños toques Ropa de materiales de algodón. Se quitarán las etiquetas y se evitará el uso de cremalleras y gomas, siempre que se pueda se dejarán las costuras hacia fuera Tanto en verano como en invierno se aplicará emolientes tópicos para reducir la fricción.<sup>4</sup>

Si el baño no es posible:<sup>2,3,4</sup>

1. Se procederá a retirar el apósito, con cuidado de no lesionar la piel, remojándolo con sodio cloruro 0.9% 1lt si está adherido a la herida.
2. Colocarlo sobre la paño estéril (en casa una sábana limpia) y colocar apósitos biológicos hidrofílicos sobre zonas de aplasia cutis y recambiarlos cada 4 a 5 días según nivel de exudación.



## Evaluación para curas de heridas

- A. Aspecto de la lesión: localización, tamaño, tejido de granulación, profundidad, exudado y tejido desvitalizado/necrótico, esfacelos de piel perilesional.
- B. Manejo de la carga bacteriana, ya que existe un riesgo muy elevado de infección.<sup>2,3,12</sup>

Como regla general en el manejo de una herida sana, limpia sin signos de infección, se debe considerar los objetivos:

- Mantener un ambiente húmedo que facilite la reepitelización.
- Utilizar apósitos a traumáticos y no adherentes. El apósito ideal para estos pacientes debe tener una capacidad de absorción, que no afecte a la piel perilesional, que sea impermeable a bacterias, permita un ambiente húmedo, que no sea tóxico ni alergénico, confortable, maleable, que perdure en el tiempo y respete la estética. (Tabla1)
- Frecuencia: Se recomienda realizarlas cada dos o tres días, coincidiendo con el baño para facilitar la retirada de los apósitos y vendajes existentes. Y a su vez dar tiempo a que los apósitos ayuden a cicatrizar la piel, pero el apósito secundario puede cambiarse cada día si está sucio.<sup>2,3,12</sup>

## Desarrollo de las curas

Preparar el ambiente y el material adecuado

Condiciones ambientales requeridas con fuente de calor si fuera necesario para evitar que se enfríe el paciente.

Material necesario: Preparación de la mesa con todo el material abierto y utilizado sólo para las curas:<sup>2,3,12</sup>

- Guantes estériles y de un solo uso
- Equipo de curas estéril (tijeras finas y pinzas)
- Tijeras de mayo
- Apósitos utilizados para acolchar, proteger y absorber el exudado suelen ser absorbentes de espuma o de silicona de diferentes tamaños, no adhesivos.(Tabla 1)
- Sodio cloruro 0.9% 2 lt
- Analgésicos orales, según indicaciones
- Paño estéril para el secado
- Gasas estériles grandes y pequeñas
- Agujas descartables estéril 25 x 5/8", o agujas descartable estéril 23 x 1"
- Gasa en rollo para acolchonar las extremidades y dorso 4 cm, 6cm, 8 cm, 10 cm y 12 cm





- Venda tubular elástica o malla de algodón no elástica de diferentes tallas #4, #5, #6 que evita que se desplacen los apósitos primarios y secundarios
- Apósito gasa impregnada con vaselina 10 x 7 mts
- Cintas adhesivas siliconadas o con Safetac
- Apósito de hidrofibra absorbente de diferentes diámetros
- Apósito hidrofílico de membrana polimérica absorbente de diferentes diámetros
- Apósito hidrofílico de membrana polimérica con plata iónica
- Apósito de hidrofibra con plata iónica de diferentes diámetros
- Polihexanida 0.1%-betaina 0.1% sol 350 ml para el limpieza, descontaminación e hidratación de heridas
- Pectina-carboximetilcelulosa sodico 0.1 gr /3.4 gr/100 g gel 30 g hidrogel amorfo, translúcido e incoloro que forma un ambiente húmedo para la herida, fomenta la cicatrización y ayuda desbridamiento auto lítico y permite el retiro no traumático de apósitos secundarios.
- Removedor de adhesivos en sachets, o solución y spray (SMAR silicone medical adhesive removers) elimina adhesivos médicos a base de silicona permiten el uso seguro de materiales adhesivos para sujetar cánulas intravenosas, vías centrales y tubos nasogástricos, así mismo liberan fácilmente los adhesivos de vendajes, ostomias, etc y ayudan a minimizar el dolor y posible desprendimiento de la piel.
- Apósitos de espuma o silicona

#### **Tratamiento de las ampollas:**<sup>2,3,4</sup>

Las ampollas se producen en todos los tipos de EB tras la fricción y un traumatismo relativamente menor, tanto en piel como mucosas. Las ampollas no son auto limitantes y se extenderán rápidamente si no se controlan.

- Buscar ampollas nuevas, por muy pequeñas que sean, deben pincharse con una aguja estéril en su punto más bajo para limitar el daño tisular y debe pasarse a través del techo de la ampolla, de forma paralela a la piel, para crear un orificio de entrada y salida a través del cual se pueda expulsar el líquido, presionar suavemente con una gasa para extraer el líquido, dejando la piel intacta. Se mantendrá la piel para que proteja la herida
- Aplicar apósitos absorbentes de silicona.



- Si las lesiones son muy exudativas, utilizar apósitos absorbentes de espuma siliconada no adhesivos o apósitos hidrofílicos o de hidrofibra, también no adhesivos. (Tabla 2)
- Cubrir la zona con gasas o compresas plegadas a modo de vendas y fijarlas con vendas tubulares, evitando que toque la piel. La cura se hace cada dos a tres días, de acuerdo al exudado
- En las lesiones costrosas se utilizará Pectina-carboximetilcelulosa sódico 0.1 gr /3.4 gr/100 g gel 30 g para mantener un medio húmedo y que estas se vayan desprendiendo espontáneamente
- Mantener con emolientes y humectantes las zonas corporales sanas y aquellas ya en epitelización para evitar la fricción
- Los espacios interdigitales, tanto si tienen heridas como si no, siempre estarán separados por apósitos de silicona o lípido-coloides para que no se junten entre sí (sindactilia). Se puede hacer a modo de guante o cortando tiras y envolviendo cada dedo por separado
- Se pueden proteger las zonas con mayor fricción con tiras o vendas en rollo

Cuidados posteriores:<sup>2,3,4,12</sup>

- Al terminar con el vendaje, se debe garantizar que el niño pueda realizar todos los movimientos
- Vigilar continuamente la aparición de nuevas ampollas en los espacios visibles, para proceder a pincharlas y vaciar su contenido
- Personal requerido: el propio paciente, médico dermatólogo, enfermera o personal técnico especialista en este tipo de curas y algún miembro de la familia del paciente.<sup>2,3,12</sup>



### Apósitos recomendados para los neonatos con EB

Apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones / comentarios	Tiempo de uso	Dsponibilidad mercado
Apósito con membrana hidrofílica(Poliuretano) 10 x 10 cm	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PolyMem</li> <li>• PolyMem Max</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Primera opción para lesiones graves en neonatos</li> <li>• Colonización/infección crítica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambiar cuando esté mojado para evitar la hipotermia</li> <li>• Olor diferente no necesariamente indica infección</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Según lo determinado por el nivel de exudado</li> </ul>	Si
Gasa impregnada con hidrogel	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intrasite Conformable</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Smith &amp; Nephew</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• EBJ-SG</li> <li>• Heridas/ampollas en la zona del pañal</li> <li>• Utilizar un producto protector como Proshield Plus para el resto de la zona del pañal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Recién nacidos pequeños con riesgo de hipotermia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambiar a diario o cuando esté seco</li> <li>• Puede necesitar una capa de contacto primario (p. ej., UrgoTul)</li> </ul>	Si
Apósito hidrofibra carboximetilcelulosa sódica y plata iónica al 1.2%	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Durafiber</li> <li>• Aquacel</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Smith &amp; Nephew</li> <li>• Convatec</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas muy húmedas</li> <li>• Entre los dedos donde exista un riesgo de fusión</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas secas o con poco exudado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambiar cada 3 o 4 días cuando esté saturado</li> </ul>	Si
Lipocoloide	<ul style="list-style-type: none"> <li>• UrgoTul</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Urgo Medical</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capa de contacto con la herida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Puede ser difícil de retener</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambiar cada 3 o 4 días</li> </ul>	Si
Malla de silicona suave	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mepitel</li> <li>• Adaptic</li> <li>• Touch</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mölnlycke Health Care</li> <li>• Acelity</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capa de contacto con la herida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mayor riesgo de exceso de granulación EBJ</li> <li>• Mayor riesgo de formación de ampollas EBS-SG</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambiar cada 3 o 4 días</li> </ul>	Si
Espuma de silicona suave	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mepilex</li> <li>• Mepilex Lite</li> <li>• Mepilex Transfer</li> <li>• Biatain No adhesivo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mölnlycke Health Care</li> <li>• Coloplast</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protección</li> <li>• Absorción</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Uso como apósito secundario sobre la capa primaria de silicona suave o malla de lípido coloide evitar adherencia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Según lo determinado por el nivel de exudado</li> </ul>	Si
Espuma de silicona suave superabsorbentes	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cutimed Siltec</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• BSN Medical</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protección</li> <li>• Exudado sea excesivo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Se puede cortar entre los cristales superabsorbentes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Según lo determinado por el nivel de exudado</li> </ul>	Si



### **Manejo de la carga bacteriana**

Solución con agua purificada, undecilenamidopropil betaína y polihexanida en gel /solución, para el lavado, descontaminación e hidratación de heridas. Su composición tiene una extraordinaria capacidad de remover biopelículas, resto de materia orgánica y simultáneamente ejercer un efecto antimicrobiano de amplio espectro que actúa selectivamente sobre los microorganismos Gram (+) y (-). Polihexamida no genera resistencia bacteriana, actúa a nivel de la carga eléctrica (tiene carácter catiónico). Betaina surfactante, remueve el Biofilm. No es toxico, hipo alergénico, no interfiere en el proceso de granulación por lo tanto favorece la cicatrización. <sup>2,3,12</sup>

Se aplica en forma de compresa por 15 minutos sobre el lecho de la herida en la presentación de solución. En heridas con mucha carga bacteriana o Biofilm se recomienda su uso en la presentación de gel y dejarlo hasta la próxima curación. (Evitar el uso de soluciones yodadas).<sup>4</sup>

### **Manejo de heridas crónicas**

Heridas estancadas que por la carga bacteriana, agotamiento de células madre y deficiencias nutricionales no mejoran ameritan apósitos especiales.<sup>2</sup>



<b>Apósito de primera elección preferente cuando esté disponible: Heridas crónicas o agudas — Apositos hidrofílicos Alto drenaje – Apositos Superabsorbente</b>						
<b>Tipo de apósito</b>	<b>Marca</b>	<b>Fabricante</b>	<b>Indicación/función</b>	<b>Contraindicaciones/ comentarios</b>	<b>Tiempo de uso</b>	<b>Disponibilidad mercado</b>
<b>Aposito con membrana hidrofílica(Poliuretano) diferentes tamaños</b>	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	En los casos en las que se necesita limpiar Heridas crónicas	Estimula altos niveles de exudado con olor diferente no necesariamente indica infección	Cambiar con frecuencia hasta que el exudado se reduzca	Si
<b>Apósitos superabsorbentes</b>	Cutimed Siltec Sorbion Sachet S Flivasorb Kerramax Care	BSN Medical Activa Healthcare Crawford Healthcare	Altos niveles de exudado	Se puede cortar entre los cristales superabsorbentes, que aparecen en filas (en lugar de cortar a través de la red cristalina)		Si
<b>Malla de silicona suave</b>	Mepitel Mepitel One Adaptic Touch Cuticell Contact	Mölnlycke Health Care Acelity BSN Medical	• Humedece la herida • Capa de contacto			Si
<b>Lipido-coloides</b>	UrgoTul	Urgo Medical	Humedece heridas y protege las zonas sanas vulnerables	Donde la retención es difícil (por ejemplo, superficies verticales)		Si
<b>Espuma de silicona suave</b>	Mepilex Mepilex Lite Mepilex Transfer	Mölnlycke Health Care	Protección Heridas con poco exudado. Para transferir el exudado a un apósito absorbente	Sobrecalentamiento Puede ser necesario aplicarlo sobre el apósito primario atraumático recomendado		Si
<b>Espuma</b>	Allewyn UrgoTul Absorb Aquacel Foam	Smith & Nephew Urgo Medical ConvaTec	Absorción y protección	Puede adherirse si se coloca directamente sobre el lecho de la herida; usar una capa de contacto alternativa		Si
<b>Apósitos con borde de espuma</b>	Mepilex Border/ Mepilex Border Lite Biatain Silicone Border/Biatain Border Lite Allewyn Gentle  Border Allewyn Border Lite Kerrafoam UrgoTul Absorb Border	Mölnlycke Health Care Coloplast Smith & Nephew Crawford Healthcare Urgo Medical	Heridas aisladas EBDD y EBDR leve	Pueden requerir SMAR para su retirada con el fin de evitar erosión de la piel Puede requerir una capa de contacto primaria Mala absorción de exudado muy viscoso	Hasta 4 días, dependiendo de la elección personal	Si
<b>Queratina</b>	Keragel	Keraplast (distribuido por H&R Healthcare)	Heridas crónicas	Diluir con emoliente suave si se produce escozor	Volver a aplicar con los cambios de apósito	Si



Heridas Crónicas : Apósitos especiales					
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones	Contraindicaciones/ comentarios	Disponibilidad en el mercado
Injertos de piel mediante bioingeniería	Dermagraft Apligraf	Organogénesis	Heridas duraderas no cicatrizantes	Se requiere una preparación cuidadosa del lecho de la herida Costoso	Si
Otros productos a considerar					
Apósito de queratina	Keragel	Keraplast (distribuido por H&R Healthcare)	Para heridas difíciles de cicatrizarse	Puede causar escozor y debe diluirse con emoliente Aplicar una capa delgada y dejar secar si no se agrega apósito secundario	Si
Apósitos de colágeno	Partículas Helisorb / Neuskin-F	Medira Ltd	Para heridas difíciles de cicatrizarse	Las partículas Helisorb y Neuskin-F contienen colágeno de pescado y pueden proporcionar una alternativa rentable. El colágeno de pescado no huele	Si

### Manejo del dolor

- Realizar una valoración del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o gravedad del dolor y factores desencadenantes. Determinar el impacto de la experiencia del dolor sobre la calidad de vida (sueño, apetito, actividad, función cognitiva, estado de ánimo).<sup>13, 14</sup>

#### Dolor Nociceptivo:

- Leve a moderado
  - Paracetamol 120 mg/5ml líquido oral a 15mg/kg/dosis cada 6 horas vía oral
  - Ibuprofeno 100mg/5 ml líquido oral a 20-30 mg/kg/día repartida en 3 a 4 tomas vía oral
- Dolor intenso
  - Opioides
  - Tratamientos paliativos que incluye morfina, cannabis

#### Dolor Neuropático:

- Gabapentina 300mg tb a dosis 25-35mg/kg/día vía oral a partir de los 6 años



## Manejo del prurito

Evitar cambios repentinos de temperatura y entornos con excesivo calor. Uso de ropa de algodón evitando el sobre abrigo y holgada.<sup>7,8</sup>

Pueden beneficiarse del aire acondicionado, o ventilador en los meses más cálidos.<sup>7,8</sup>

La piel seca incrementa el prurito, usar hidratante después de baño y repetir en formar constante para aliviar la fricción.<sup>4, 7</sup>

El estrés puede exacerbar el picor y los pacientes pueden beneficiarse de las técnicas de relajación y otros métodos de manejo del estrés.<sup>7,8</sup>

### Antihistamínicos orales:<sup>4</sup>

- Clorfeniramina maleato 2 mg/5ml liq oral a dosis de 0.2-0.4 mg/kg día cada 6 u 8 horas vía oral
- Hidroxicina a dosis de 2 mg/kg/día liq repartido en 3 o 4 tomas vía oral
- Cetirizina 5mg/5ml liq oral menores de 20 kg 2.5 mg al día, mayores de 20 kg 5mg día vía oral

## Manejo y soporte nutricional

Un adecuado aporte nutricional es fundamental para mejorar el estado inmunológico de la persona con EB, prevenir infecciones, optimizar el proceso de cicatrización y favorecer el crecimiento especialmente antes de la pubertad.<sup>10</sup>

Las personas con EB tienen un incremento de las demandas y necesidades metabólicas al existir una disminución de la masa muscular y del nitrógeno, así como una hipoalbuminemia. Estas carencias se ven agravadas por el aumento de la necesidad de energía y proteínas implicadas en el proceso de cicatrización.<sup>10</sup>

### Requerimientos Nutricionales en EB

Edad	Calorías		Proteínas
	M (kcal/d)	F (kcal/d)	
0-1 año	100-150 % Requerimientos		115-200% Requerimientos
	175%-95 Kcal/kg/día		4.2-1.8% gr/kg
1-3	1230-1845	1165-1747	1.1-2.2 gr/kg
4-6	1715-2572	1545-2317	1.1-2.2 gr/kg
7-10	1970-2955	1740-2610	1.1-2.2 gr/kg
11-14	2220-3330	1845-2767	1.1-2.2 gr/kg
15-18	2755-4132	2110-3165	1.1-2.2 gr/kg

\*EBS Generalizada severa reducir Kcal con la edad  
 Vitaminas & Minerales 150-200% cantidad diaria recomendada  
 Fibra 100% Cantidad diaria recomendada

Adaptado de Haynes L. Clinical practice guidelines for nutrition support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB) including THINC (Tool to Help Identify Nutritional Compromise in EB) DEBRA UK 2007



Suplemento de Hierro por pérdidas en heridas

Hierro: 3-6 mg/kg/d BID o TID <sup>10</sup>

Hierro (como sulfato) 25 mgFe/ml liq oral gotas

Hierro (como sulfato) 15 mgFe/5ml liq oral

Fierro EV (Hg <7mgr/dl)

- Fierro EV + Eritropoyetina  
Fierro EV
- Hierro como sacarato 20 mg Fe/ml 5ml Solución a dosis de 3 a 5 mg de hierro sacarato por kg 1era dosis luego administrar 1 vez x semana x 4 semanas y re-evaluar
- Hierro como Carboximaltosa férrica 50 mg/ml x vial 10 ml a dosis de 15 mg de hierro/kg de peso corporal mediante perfusión endovenosa

Zinc: < 10kg: 22.5 mg/d

10-30 kg: 22.5 mg/d

>30 kg: 45 mg/d

Presentación Zinc sulfato 10 mgZn/5ml liq oral

Vitamina D: 10ug/día o 400 UI/d

En deficiencia tratamiento: Colecalciferol (D3) o Ergocalciferol (D2)

Edad	Dosis Oral	Duración
1-6m	3,000 U/día	8 semanas
6m- 1 año	6,000 U/día	8 semanas
12-18 años	9,000 U/día	8 semanas
19 a más	300,000 UI como dosis única	

Adaptado de Haynes L. Clinical practice guidelines for nutrition support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB) including THINC (Tool to Help Identify Nutritional Compromise in EB) DEBRA UK 2007





## Salud oral

Manejo de higiene oral y tratamiento bucodentales orientado a:<sup>4,18</sup>

- Prevención y detección de caries precozmente: Instrucción de higiene oral (tipo de cepillo y crema dental por edades).
- Remoción de placa dental realizando una higiene bucal asistida
- Aplicación de flúor tópico, Aplicación de Fluoruro en dosis altas (barniz) y uso de clorhexidina 0,12% para la prevención de enfermedades bucodentales
- Asesoría dietética
- Revisión de proceso periódico o deterioro de la condición oral, sesiones cortas y menos invasivas
- Se inicia precozmente con un control en el periodo de recién nacido e instrucción a los padres en el manejo del aseo bucal e irá encaminada a la eliminación de la placa bacteriana de forma química y mecánica. Se debe tener especial cuidado en la manipulación de tejidos blandos.
- Instruir al paciente o a su familia sobre la frecuencia y la calidad de la atención de la salud oral adecuado (por ejemplo: el uso de hilo dental, cepillado, colutorios, uso de suplementos u otros productos preventivos).
- Uso de cepillo dental de cerdas suaves y cabeza pequeña e interdetales para zonas posteriores ya que la apertura bucal suele ser reducida (microstomía).
- Se pueden utilizar elementos coadyuvantes como pastas dentales de alto contenido de flúor y enjuagues de flúor o clorhexidina 0.05%. Es importante que los enjuagues bucales no contengan alcohol, para no irritar la mucosa.
- Enjuagues con productos que contengan clorhexidina (concentración 0.05%- 0.12%) es el agente químico antimicrobiano más importante siendo bacteriostático y bactericida. Se recomienda el uso de colutorios cada 3 meses durante 15 días a razón de 3 veces al día, tras la ingesta de las principales comidas.
- Uso de soluciones fluoradas 0.2% aplicados con torundas de algodón 1 vez al día.
- Revisiones semestrales en la consulta dental, para la detección precoz de mal oclusiones dentarias, lesiones incipientes de caries y hábitos alimenticios nocivos. Las medidas preventivas que se recomiendan se dirigen a aumentar la resistencia del esmalte y minimizar los factores de riesgo de la caries dental. Fluorizaciones tópicas del esmalte con barnices o geles.
- Selladores de fosas y fisuras tanto en molares deciduos como permanentes
- Lubricación de labios con vaselina sólida



- En la EB Kindler es necesario realizar tratamiento preventivo-paliativo y recuperativo dirigido a la afección crónica del tejido periodontal con destratajes periódicos.<sup>18</sup>

### **Evaluación psicológica**

Las experiencias negativas que resultan de vivir con una enfermedad incurable crónica llevan a depresión, el aislamiento social y la desesperación con gran impacto en las personas con EB y sus familias, así como también, en ocasiones, en los profesionales que los cuidan. Por todo ello es importante el soporte psicológico en ellos y sus cuidadores.<sup>4</sup>

### **6.5 Complicaciones**

Están relacionadas con una mayor morbilidad. Pueden verse en cualquier tipo de EB, dependiendo su severidad de acuerdo a la variedad clínica de esta.<sup>5,7,8</sup>

### **Infección**

Signos manifiestos de infección local (olor, dolor o exudado) que puede causar sepsis y falla multiorgánica.

Los gérmenes más comúnmente encontrados son Gram (+) (*Staphylococcus aureus*) y Gram (-) (*Klebsiella* sp, *Proteus* sp y *Pseudomona* sp).<sup>7,8</sup>

Tratamiento:

- Antibióticos orales o sistémicos

Manejo de heridas infectadas:

- Uso de apósitos para heridas infectadas



### Tratamientos antimicrobianos locales para heridas infectadas y fuertemente colonizadas

- Tratamiento de primera elección: PolyMen, Flaminal, Prontosan, Octenilin

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/ Función	Contraindicaciones/ Comentarios	Tiempo de uso	Disponibilidad en el mercado
Apósito hidrofílico con nanocristales de plata 10.8 x 10.8 cm	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PolyMen Silver</li> <li>• Mepilex AG</li> <li>• Urgotul Silver/SSD</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ferris Mig Corp</li> <li>• Molnlycke Health Care</li> <li>• Urgo Medical</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apósito de espuma.</li> <li>• Apósito primario</li> <li>• Uso corto plazo</li> </ul>	Uso corto tiempo menor de 14 días, especialmente niños menores de un año. Potencial elevación nivel de plata en plasma/argiria	Cada 3 a 4 días, según paso de exudado	Si
Alginogel de enzimas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Flaminal Hydro (poco exudado)</li> <li>• Flaminal forte /alto exudado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Flen Pharma</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debrida, antimicrobiano</li> <li>• Modula exceso de proteasas</li> </ul>	Se puede usar en todas las heridas. No usar en sensibilidad a alginatos o al polietilenglicol	De acuerdo a condición de herida	Si
Polihexametileno biguanida	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prontosan Wound Gel/GelX</li> <li>• Octenilin Wound gel</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• B Braun Shulke</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Limpieza regular, rehidrata, eliminación de bacterias y desechos</li> </ul>	Aplicar a heridas y dejar 10 minutos	aplicar en cada cambio de apósito	Si
Gel de baño antimicrobiano	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Octenisan</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Shulke</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Baño diario</li> </ul>			Si
Apósito de fibra gelificante	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kytocell</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aspen Medical Europe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas infectadas</li> </ul>	Usar sobre apósito primario para evitar adherencia	Con apósito primario	Si
Miel	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Melloxy</li> <li>• Algivon</li> <li>• Medihoney</li> <li>• Mesitran Ointment S</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ideal Medical solutions</li> <li>• Advancis Medical Derma Sciences</li> <li>• Aspen Medical Europe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas malolientes, crónicas, donde el apósito es difícil de retirar</li> </ul>	Solo debe ser utilizados productos médicos irradiados con rayos gamma por riesgo de transmisión de esporas de botulismo	Cambio frecuente por aumento de exudado	Si
Yodo cadexómero	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Iodoflex</li> <li>• Idosorb</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Smith &amp; Nephew</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elimina material necrótico de heridas</li> </ul>	Precaución en pediatría, embarazo y lactancia por riesgo depresión tiroidea. No usar con litio	Inicialmente cambio diario	Si
Gel de metronidazol	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Numerosas marcas</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heridas malolientes/infección por anaerobios/hongos</li> </ul>	Útil EBJ mal olor. Corto tiempo	Aplicar en cambio de apósito	Si



### **Complicaciones gastrointestinales y nutricionales.** <sup>5,7,8</sup>

- Atresia pilórica, estenosis esofágica, reflujo esofágico, colitis, diarrea
- Enteropatía perdedora de proteínas/ Desnutrición crónica
- Estreñimiento crónico/impactación fecal
- Fisuras/ estenosis anales

### **Monitoreo que incluye:**<sup>4,5,7,8</sup>

- Pesar y tallar al paciente
- Monitorizar el crecimiento y desarrollo
- Obtener medidas antropométricas de la composición corporal (por ejemplo: índice de masa corporal, medición de la cintura y medición de los pliegues cutáneos)
- Vigilar las tendencias de pérdida y ganancia de peso en una gráfica de peso estandarizada
- Monitorizar la ingesta calórica y dietética.
- Subsanan las posibles carencias nutricionales de macro y micronutrientes. Facilitar y mejorar el tránsito intestinal.
- Evaluar la deglución.
  - Disfagia: se facilitarán alimentos de consistencia blanda o líquida para facilitar el tránsito.
- Alta ingesta de agua y incremento de fibra en la dieta
- Identificar las anomalías de la cavidad oral (inflamación, llagas, encías hemorrágicas, labios agrietados, lengua).
- Si hay afectación de mucosas esofágica con estenosis esofágica realizar dilataciones esofágicas y si va aunada a desnutrición crónica especialmente en pre púberes está indicada la gastrostomía endoscópica o laparoscópica percutánea (PEG).
- Laxantes en estreñimiento. Laxantes Osmóticos:
  - Polietilenglicol, polvo 0.25- 1.5 g/kg 1vez al día
  - Lactulosa.3.1-3.7 g/5ml liq oral

### **Procedimientos nutricionales**

#### *Sonda nasogástrica:*

Puede inducir fricción interna, irritación en orificio nasal y erosiones esofágicas. Por ello debe ser utilizado por corto tiempo. El tubo debe ser suave y de tamaño menor al que corresponde.<sup>4,10</sup>

#### *Gastrostomía:*



Ha demostrado ser tolerado y mejora su estado nutricional y crecimiento especialmente cuando va asociado a severas úlceras orales y estenosis esofágica severas o cuando presenta una pérdida de peso y talla de por lo menos 1 desviación standard comparado con su mejor nivel de peso y/o crecimiento a pesar de un apoyo nutricional regular y adecuado. Esta indicado precozmente. El ritmo, volumen y concentración será adaptada a las necesidades individuales y tolerancia del paciente. Se recomienda el uso de antiácidos y inhibidores de bomba de protones para tratar el reflujo gastroesofágico y prevenir el daño de la piel debido a rebasamiento de ácido gástrico por la gastrostomía. Y se continuara fomentando la alimentación oral durante todo momento. Generalmente luego de la pubertad esta puede ser removida si el estado nutricional se muestra adecuado y no existiera una estenosis esofágica intratable.<sup>2,10</sup>

### **Complicaciones Bucodentales**

A nivel bucal presentan, como consecuencia de cicatrices de ampollas y vesículas podemos ver:

- Periodontitis
- Caries
- Microstomía con dificultad para apertura bucal
- Anquiloglosia que conlleva a la limitación de la movilidad de la lengua
- Pérdida de rugosidades del paladar, así como una obliteración o cierre del vestíbulo oral y depapilación lingual.
- La sobreinfección bacteriana es la principal complicación de todas las formas de EB.

Para la atención dental de los niños con EB es necesario el trabajo con un equipo multidisciplinario en salud oral, para disminuir complicaciones, del mismo modo valorar donde se llevará a cabo el tratamiento dental: si en sillón dental o en quirófano.<sup>18</sup>

Los procedimientos dentales de cura integral de caries se deben de realizar bajo anestesia general con extremo cuidado con el fin de no ocasionar un daño mayor en la frágil mucosa bucal, y así mismo evitamos que el flush de la pieza de alta velocidad puede ocasionar úlceras.<sup>4,18</sup>

Se debe brindar posteriormente a la rehabilitación un programa de prevención específico y continuar con controles para protección de salud bucal ya que se encuentran en constante recambio dentario de acuerdo a la edad de cada paciente.<sup>18</sup>



**Complicación hematológica:**

Anemia multifactorial: manejo<sup>4,10,20</sup>

- Hierro menor a 7 mgr/dl transfusión sanguínea a dosis de 15 ml/kg de peso
- Hierro Endovenoso (Hg <7mgr/dl)
- Hierro como sacarato 20 mg Fe/ml 5ml lny: Indicación en todo grupo etario
  - Dosis 3-5 mgr/kg de peso
  - Infusión en 1 hora.
  - Número de sesiones 6-12 al mes
  - Intervalos de sesiones 48 horas
- Hierro carboximaltosa:
  - Dosis 15 mgr/kg de peso
  - Infusión de 20 minutos a 1 hora
  - Número de sesiones: 1-2 mensual
- Fierro EV + Eritropoyetina

**Complicaciones oftalmológicas.**

Erosiones corneales, blefaritis, pannus, simblefaron, ectropión/ keratitis por exposición, disminución de agudeza visual a ceguera.<sup>4</sup>

El tratamiento por seguir en este tipo de complicaciones dependerá de la afección.

Mantener una lubricación adecuado durante el día y la noche usando lubricantes oculares sin preservantes (geles, gotas o pomadas) para minimizar el roce que produce el parpadeo en el globo ocular.<sup>4,5,7,8</sup>

- Carbomero 0.2% gel oftálmico
- Hipromelanoso 0.3% solución oftálmica o Gel oftálmico
- Polilitenglicol 400
- Ácido hialuronico 4%
- Uso de gafas de sol
- Evitar la exposición directa al aire acondicionado, ventiladores y calefacción.<sup>5,7,8</sup>

**Complicaciones musculo-esqueléticas:**

La afectación de la EB severa se caracteriza por la presentación de<sup>11,14,16</sup>

- Ampollas cutáneas, interdigitales y perimaleolares
- Hiperqueratosis ungueal y/o anoquia
- Xerosis palmas y plantas especialmente en EB Simple generalizada
- Helomas dolorosos múltiples en la parte central del talón



- Mayor frecuencia de pie plano y pie cavo
- Osteopenia y osteoporosis
- Pseudosindactilia total o parcial en manos y pies con pérdida de la funcionalidad
- Distrofia muscular <sup>11,16</sup>

**Manejo**

**Intervenciones no quirúrgicas. Fisioterapia**

Objetivos de la terapia ocupacional:<sup>11,14,16</sup>

- El tratamiento de las deformidades propias de la EB.
- La recuperación de la funcionalidad por lo tanto debe ser precoz antes de que se instauren las pseudosindactilias que no pueden reducirse con terapia física.
- Lograr la autonomía.
- Facilitar el desarrollo psicomotor.
- Facilitar la integración educacional e inserción social

El tratamiento irá regido teniendo en cuenta la valoración del tono muscular, deformidades, rangos articulares, el tipo de marcha, etc.

Haciendo inflexión en el vendaje de zonas como los pies y las manos. Vendaje de manos con separación interdigital para impedir la formación de pseudosindactilias.

La fisioterapia busca aumentar los rangos de movilidad, potenciar la habilidad y la destreza fina, obtener una pinza y prehensión útil y aumentar la resistencia al esfuerzo. Se realiza a través de ejercicios terapéuticos funcionales, actividades terapéuticas dirigidas y actividades lúdicas terapéuticas.

Se busca la autonomía personal para ello se precisa de entrenamiento en destrezas para las actividades de la vida diaria (AVD), evaluación de la necesidad de adaptaciones para las AVD y confección de adaptaciones para las AVD<sup>11,14,16</sup>

Se fomentará la realización de ejercicios, tanto activos como pasivos, de las manos y los pies. Estos ejercicios se deberán hacer a diario.

Las órtesis pueden ser dinámicas (con función correctora) o estáticas (con función preventiva). El diseño y confección de las órtesis debe ser personalizado, con una selección de materiales adecuados (termoplásticos moldeables a baja temperatura), moldeado fiel usando silicona y esponja y con terminaciones de calidad (acolchados autoadhesivos, correas de sujeción blandas, cierres de contacto con velcro autoadhesivo y barras de aluminio para tracción). <sup>11,14,16</sup>



Debe evitarse el uso de pegamentos comunes, así como de materiales que aumenten la humedad y que puedan producir daño por roce o presión. Las órtesis dinámicas son habitualmente de uso diurno y las estáticas, de uso nocturno, manteniendo el uso libre de las manos y ejercicios terapéuticos.<sup>11,14,16</sup>

Es imprescindible una meticulosa protección de la piel con vendas, algodón y apósitos, así como una correcta educación al paciente y familia con los objetivos del uso de órtesis y su utilización y cuidado apropiados.

Las órtesis deben ser prescritas:

- Previo a la cirugía, con el fin de evitar el aumento de la deformidad, en espera de la intervención.
- Posterior a la cirugía, con los fines de impedir la retracción inmediata pos cirugía, mantener los espacios y la posición de los segmentos obtenidos con la cirugía y retardar la aparición de recidivas
- Las órtesis de silicona se hacen a medida y su forma variará, en función de las necesidades de cada paciente. Permiten evitar las sindactilias y los dedos en garra. En el caso de que la garra ya se haya estructurado, la órtesis de silicona evitaría el roce continuo con el calzado, previniendo así la aparición de una futura ampolla y posterior úlcera.
- La confección de soportes plantares o plantillas persigue evitar deformidades en los pies (pie cavo, pie valgo), previniendo la aparición de hiperqueratosis y helomas.

Como tratamiento preventivo, se aconseja revisar periódicamente los pies de los pacientes con epidermolísis bullosa; la higiene e hidratación diaria con cremas de alta concentración de urea; la vigilancia del tipo de calzado y las visitas al podólogo con el fin de prevenir la aparición de patologías más severas.<sup>11,14,16</sup>

### **Hiperhidrosis**

Frecuente en EB simple debe ser tratada para reducir o disminuir la presentación de ampollas y el prurito. El uso de la toxina botulínica en los casos severos de hiperhidrosis palmo-plantar está recomendado.

Medias de material de seda o con plata Dermasilk Socks o Silver-lined socks mantienen el pie seco, fresco y sin fricción y reduce el riesgo de sobre crecimiento bacteriano.<sup>4</sup>

### **Cirugía reparadora.**

Se realiza en la aparición de pseudo sindactilias en manos y pies cuyo fin es lograr una mayor funcionalidad. Pero estas suelen recurrir después de la cirugía, en un tiempo de 2 años aproximadamente.<sup>11,16</sup>





## Cáncer

Carcinoma escamocelular (segunda a tercera década de la vida) y tiende a ser recurrente a pesar de la escisión quirúrgica, siendo la principal causa de muerte en las formas severa de EBD.<sup>5,7,8</sup>

Es esencial realizar una supervisión regular y la biopsia de áreas sospechosas como:

- La herida ha estado presente durante más de 3 meses
- Crecimiento exuberante de tejido por encima del nivel de la piel circundante
- La herida está ulcerada
- La herida tiene poca sensibilidad
- La herida es intensamente dolorosa
- El paciente informa que la herida se siente diferente

Confirmado el diagnóstico se realizará la referencia al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN) para su manejo,

## MANEJO EN SITUACIONES ESPECIALES

### Cuidado De Los Pacientes Con EB En Quirófano

Cuando esté indicado un procedimiento quirúrgico o de intervención, se requerirán ajustes en los protocolos de anestesia y de quirófano para minimizar el daño en la piel, proteger las vías respiratorias y evitar el daño por presión.<sup>4</sup>

Los procedimientos quirúrgicos comunes incluyen la reparación de la deformidad en forma de "mitón", liberación de contracturas, extracción dental, dilatación esofágica, inserción y reparación de las zonas con gastrostomía, extirpación del carcinoma de células escamosas, injerto de piel y amputación de extremidades y eventualmente biopsias de piel.<sup>2,4</sup>

Requerimiento de anestesia:

Local

Regional

General

Valoración por el anestesista de: microstomía, vías de acceso, compromiso cutáneo.

Pre medicación:

Administrar pre medicación oral 45 minutos antes para reducir o prevenir:

- Ansiedad (midazolam como clorhidrato) 5mg/ml Iny 10 ml a dosis de 0.5 mg/kg EV



- Secreción oral (atropina sulfato 1mg/ml a dosis de 40mcg/kg)
- Reflujo gastroesofágico (ranitidina como clorhidrato 25mg/ml Iny a dosis de 1mg/kg)
- Vómito (metoclopramida 150 mcg/kg)

Preferible inducción EV si hay una vía colocada o anestesia inhalatoria.<sup>2</sup>

#### **Mesa de operaciones:**<sup>2,4</sup>

- Usar colchoneta suave en la mesa de operaciones
- Usar una sábana para levantarlo o transportar a niños o moverse solos
- Proteger áreas de posible trauma (mentón, codos, occipucio, codos, talones, manos, pies)

#### **Protección facial:**<sup>2,4</sup>

- Realizar protección facial en zonas de apoyo con mascarillas, intubación, etc.
- Utilizar apósito de espuma o gasa parafinada en todas estas zonas de apoyo.
- Realizar protección ocular para evitar lesiones en párpados o abrasiones en cornea. Previamente colocar gel lubricante de base acuosa en ambos ojos y luego cubrir con apósito fino de espuma.
- Utilizar adhesivos siliconados para sujetar tubos (endotraqueal) o catéteres.
- Lubricar los tubos con lubricante de base acuosa
- Lubricar de la piel con vaselina estéril.
- Usar para retiro de electrodos Removedor de Adhesivos (SMAR)
- Toma de tensión arterial: Colocar acolchonamiento por debajo de manguito y evitar colocarlo sobre heridas.

#### **Medición de saturación de oxígeno:**

La pseudosindactilia puede dificultar la instalación del sensor. Se puede utilizar sensor de oximetría de pinza o bien sensor adhesivo, los cuales deben ser del tamaño acordes al paciente y deben de proteger las zonas de roce donde se elija instalar el sensor. Utilizar gasa parafinada bajo el sensor para proteger la piel, lo cual no interfiere con la señal del saturómetro digital.<sup>4,2</sup>

#### **Intubación**

Evaluar microstomía y estenosis esofágica en EB distrófica que ameriten intubación (de preferencia usar fibra óptica asistida con laringoscopia en caso de difícil intubación).<sup>4,12</sup>

- Sala de Recuperación
- Administrar sedación moderada para evitar lesiones por irritabilidad.
- Usar para aspiración traqueal tubos pequeños y suaves.



**Venopunción:<sup>4</sup>**

- Acceso a vía venosa periférica y toma de muestra para exámenes sanguíneos
- Evitar frotar excesivamente en la preparación de la piel
- Evitar ligar al paciente, comprimir manualmente la piel cubierta. Cuando no es posible, utilizar ligadura sobre la superficie vendada del paciente donde no tenga heridas o bien sobre la ropa. Jamás utilizar ligaduras sobre la piel directamente.
- Fijación de cánula: cubrir la piel con malla de silicona o parafinada y fijar con esparadrapo siliconado o cinta no adherente como Mepitac (Molnlycke) para fijar el teflón a la piel de manera segura. Retirar haciendo uso de SMAR o dilución de Vaselina solida/liquida 50/50 sobre el área en caso de usar esparadrapo convencional.
- Se sugiere usar catéteres tipo Picc line de primera elección a CVC por la alta tasa de contaminación por Pseudomona sp. de estos últimos.

**Vía Aérea<sup>4</sup>**

- Evaluar microstomía
- Intubación oral: usar un número más pequeño para la edad, fijación con tela siliconada, no usar adhesivos para la fijación y utilizar removedor (SMAR) para retirar todo material para fijar en la piel . Lubricación de labios con vaselina.
- Aspiración de secreciones suavemente, solo en área visible por riesgo a la formación de ampollas. No utilizar cánulas rígidas para aspirar.

**Monitorizar temperatura**

Evitar sensores orales o rectales. Medir temperatura axilar o inguinal con termómetros de mercurio o digital en piel indemne. <sup>4</sup>

**MANEJO DE LA ZONA DE GASTROSTOMÍA**

Los tubos de gastrostomía tipo "botón" son populares, ya que son discretos; sin embargo, necesitan que la sonda se conecte muy cerca del abdomen, dando como resultado un posible traumatismo en el estoma y en la piel. El traumatismo en el estoma puede causar fugas. Los tubos de gastrostomía son más largos y permiten que la conexión tenga lugar lejos del estoma y de la delicada piel abdominal. Colocar apósitos hidrofílicos alrededor del botón gástrico y gasa parafinada o siliconada.<sup>2,3,4,12,13</sup>



Manejo de las zonas de gastrostomía					
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/ comentarios	Disponibilidad mercado
Protector: cremas, pulverizadores, películas	<ul style="list-style-type: none"> <li>Protector cutáneo Proshield Plus</li> <li>Partes iguales de sucralfato/Cavilon</li> <li>Crema protectora duradera/película protectora no irritante (pulverizador)</li> <li>Sorbaderm</li> <li>Sillesse</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Smith &amp; Nephew</li> <li>In-house Pharmacy</li> <li>3M Health Care</li> <li>Aspen Medical Europe</li> <li>ConvaTecDerma Sciences</li> </ul>	Protección	<p>Algunos pacientes pueden presentar picor cuando se aplica a la piel muy delgada</p> <p>Evitar el contacto con el dispositivo de gastrostomía</p> <p>Puede dificultar la sujeción de los apósitos</p>	Si
<b>Malla de silicona suave</b>	Mepitel Adaptic Touch	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mölnlycke Health Care</li> <li>Acelity</li> </ul>	Capa de contacto con la herida	Doble capa con los poros en la malla no alineados en exceso de granulación en el tejido	Si
<b>Lipido-coloides</b>	UrgoTul	<ul style="list-style-type: none"> <li>Urgo Medical</li> </ul>		Contacto con la herida	Si
<b>Superabsorbente</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Sorbion Drainage</li> <li>Sorbion Sachet S</li> <li>Cutimed Siltec</li> <li>KerraMax Care</li> <li>Flivasorb</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>BSN Medical</li> <li>Crawford Healthcare</li> <li>Activa Healthcare</li> </ul>	Supuración	<p>Usar sobre apósito primario</p> <p>Usar sobre apósito de drenaje superabsorbente</p>	Si
<b>Crema de esteroides</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pomada para ojos Maxitrol</li> <li>Clobetasol</li> <li>Fluticasona</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Alcon Laboratories</li> </ul>	Tejido con exceso de granulación	Según sea necesario: no más de 7 días	Si
<b>Crema tópica antifúngica</b>	Imidazolicos topicos		Cuando la infección por hongos y/o bacterias esté presente	Dos veces al día hasta 7 días	Si
<b>Antifúngico tópico con esteroides</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Trimovate</li> <li>Nystaform HC</li> <li>Canestan HC</li> <li>Dermovate NN</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>GlaxoSmithKline</li> <li>Typharm</li> <li>Bayer</li> <li>Glaxo Wellcome UK (Glaxo Labs)</li> </ul>	Infección por bacteriana/por Candida en niños mayores de 1 año, adultos y ancianos	Dos veces al día hasta 7 días	Si



## MANEJO DE LA TRAQUEOTOMÍA

Considerar que el cuello del niño es muy corto y la piel alrededor del tubo requiere protección y que las cintas de fijación pueden cortar la piel.

La piel alrededor del tubo de traqueotomía debe protegerse con protectores de barrera y fijarse el tubo a la parte posterior del cuello.

Tener en cuenta es corto espacio entre el mentón y el tubo endotraqueal por lo que considerar usar una extensión del tubo esa área.

Usar esparadrapos siliconados y apósito de hidrofílico y/o gasa vaselinada.<sup>2,3,12</sup>

Cuidado de la traqueotomía					
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios	Disponibilidad
Lípido-coloides	UrgoTul	Urgo Medical	Capa de contacto con la herida  Usar por debajo de las cintas	Usar tiras anchas para evitar la incrustación	si
Malla de silicona suave	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mepitel/Mepitel One</li> <li>• Cuticell Contact</li> <li>• Adaptic Touch</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mölnlycke Health Care</li> <li>• BSN Medical</li> <li>• Acelity</li> </ul>	Capa de contacto con la herida	<p>Tejido con exceso de granulación usar silicona suave, con doble capa con los poros en la malla desalineados;</p> <p>La adherencia puede ser demasiado fuerte para una piel muy frágil</p>	si
Espuma de silicona suave	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mepilex Transfer</li> <li>• Mepilex Lite</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mölnlycke</li> <li>• Health Care</li> </ul>	Usar alrededor de la zona del estoma		si
Membrana polimérica	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	Alrededor de la zona del estoma para la limpieza y protección	Consulte con el personal de enfermería de la traqueotomía sobre el grosor de los apósitos por razones de seguridad para evitar el riesgo de decanulación	Si
Apósito de gelificación	KytoCel	Aspen Medical Europe	Infección	Usar sobre UrgoTul o sobre la malla de silicona suave si hay riesgo de adherencia	Si
Almohadilla/gel de alivio de presión	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kerrapro</li> <li>• Aderma</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crawford Medical</li> <li>• Smith &amp; Nephew</li> </ul>	Daño por la falange del tubo o por las cintas	No colocar directamente en la herida	Si



## Tratamientos innovadores

Cuando estén disponibles de implantar en nuestro país

- Terapia génica: EBJ y EBDR
- Trasplante de células pluripotenciales alogénicas<sup>6,15</sup>
  - .Fibroblastos alogénicos EBDR
  - .Células mesenquimales estromales EBDR
  - .Trasplante de médula ósea EBDR
  - .Células madre transgénicas
- Infusión de Proteínas <sup>6,15</sup>
  - Colágeno VII recombinante EV EBDR

.Diacereína 1% ungüento o pomada en EBS<sup>19</sup>

Oleogel-S10 (Betulina) gel en EBDR y EBJ<sup>19</sup>

### 6.6 Criterios de Referencia y contra referencia

Los criterios de referencia para esta condición de salud corresponden a:

Sospecha clínica de epidermólisis bullosa, realizada por el médico tratante, desde la etapa neonatal y/o para confirmar diagnóstico a través de biopsia de piel para estudio de IF e IHQ y ME o estudio genético.

### Seguimiento de las personas con EB

Es de suma importancia la monitorización e inspección continua de la persona con EB, por parte del equipo multidisciplinario para identificar y manejar las complicaciones tempranamente y prescribir medicación según protocolo.

### Periodicidad del seguimiento.

Evaluación:

- Mensual hasta los 6 meses de edad
- Cada 2 meses desde los 6 meses de edad casos leves
- Mensual casos intermedios a severos
- Exámenes de laboratorio según protocolo cada 6 meses en casos leves y en intermedios y severos según se requiera.

## Contrarreferencia

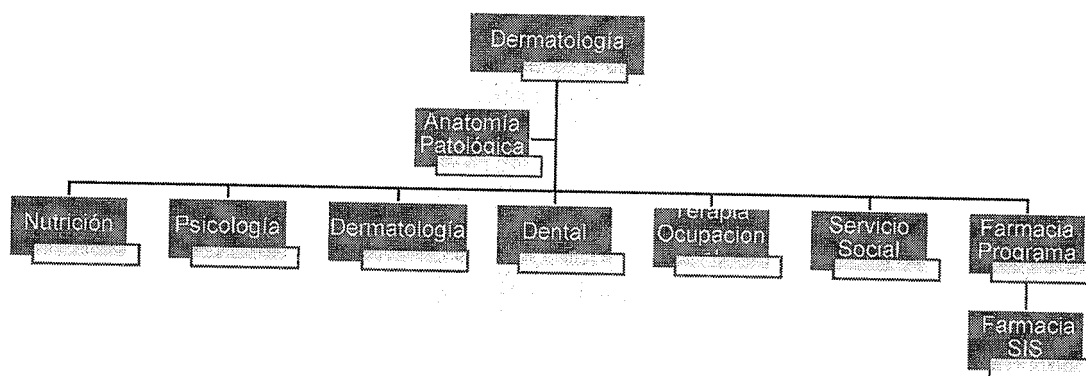
Paciente hospitalizado es dado de alta para manejo ambulatorio en el INSN Breña, si el paciente es de provincia se remitirá informe al Hospital de origen para su seguimiento por el Servicio de Dermatología y Pediatría correspondiente y se mantendrá su evaluación 2 veces por año en el INSN breña por el equipo multidisciplinario en los casos leves y cuantas veces lo requiera en los casos intermedios a severos con tratamiento según protocolo.

### 6.7 Fluxograma de atención

Paciente derivado de centros de salud /hospitales/Institutos a nivel nacional es derivado al INSN breña al Servicio de Dermatología para diagnóstico basado en la clínica, biopsia de piel para estudio de IF e IHQ y ME y/o estudio genético.

Confirmado el diagnóstico en los primeros días de vida, los casos leves continúan su atención ambulatoria. En las formas intermedias y severas ingresa a los servicios de hospitalización de Neonatología o Dermatología según corresponda por el grupo etario. Posteriormente el seguimiento de la enfermedad y de sus complicaciones se lleva a cabo por un equipo multidisciplinario del Programa de Atención sanitaria, psicológica y social para pacientes con EB del INSN breña constituido por dermatólogos, nutricionistas, odontólogos, fisioterapeutas, psicólogos, servicio social y farmacia. Así mismo por las especialidades que lo requiera (Genética, gastroenterología, etc.)

El flujo de atención, para esta condición de salud, se organizará



1. Confirmación Diagnóstica según protocolo
2. Tratamiento multidisciplinario según protocolo
3. Seguimiento
4. Suministro de insumos y dispositivos médicos para curaciones, soporte nutricional, acompañamiento psicológico, terapia física y cuidado dental según protocolo.

**VII RECOMENDACIONES**

Dado que en los pacientes portadores de la EB se evidencia que la piel y mucosas son extremadamente frágiles mostrando erosiones y ampollas en dichos tejidos ante el trauma y/o en forma espontánea, lo que conlleva a un manejo multidisciplinario y complejo e inclusive muchas veces es necesario someterlos a procedimientos quirúrgicos rutinarios que inclusive pueden incrementar aún más sus erosiones; consideramos de vital importancia esta guía técnica para uniformizar criterios de manejo entre los profesionales de salud y con ello prevenir mayor daño y brindarles mejor calidad de vida.





**IX ANEXOS**

**Tabla 1. Clasificación clásica de la Epidermólisis Bulosa (EB)<sup>1</sup>**

<b>Nivel de Clivaje en tipos clásicos de EB</b>	<b>Tipo EB</b>	<b>Herencia</b>	<b>Gen Mutado</b>	<b>Proteína alterada</b>
<b>Intraepidermal</b>	<b>EB Simplex</b>	<b>Autosómico dominante</b>	KRT5, KRT14 PLEC KLHI24	Keratina 5, Keratina 14 Plectina Kelch-like 24
		<b>Autosómico recesivo</b>	KRT5, KRT14 DST  EXPH5(sin.SLAC2B) PLEC CD151(sin.TSPAN24)	Keratin 5, keratin 14 Antígeno Penfigoide Buloso 230 (BP230)(sin.BPAG1e, distonina Exofilina5 (sin.slac-2b) Plectina CD151antígeno (sin.tetraspanina24)
<b>Juntural</b>	<b>EB Juntural</b>	<b>Autosómico recesivo</b>	LAMA3, LAMB2, LAMC2 COL 17A1 ITGA6, ITGB4 ITGA3	Laminina 332 Colageno XVII Integrina $\alpha\beta 4$ Integrina subunidad $\alpha 3$
<b>Dermal</b>	<b>EB distrófica</b>	<b>Autosómica dominante</b>	COL7A1	Colageno VII
		<b>Autosómico recesivo</b>	COL7A1	Colageno VII
<b>Mixto</b>	<b>EB Kindler</b>	<b>Autosómico recesivo</b>	FERMT1 (sin. KIND1)	Homologo1 fam Fermitina (sin. Kindilina 1)



Tabla 2. Definición de tipo de apósitos

Tipo de Apósito	Indicaciones/Función	Observaciones	Marca	Fabricante	Disponibilidad en el mercado
<b>Gasa Emulsionada</b>	Capa de contacto impregnada con emulsiones antiadherentes (vaselina). Protege y favorece la epitelización de la herida. Conserva la humedad. A traumática en la retirada.	Aplica en todas las heridas. Utilizar en heridas con baja exudación por riesgo a maceración. Utilizar apósito secundario según necesidad			Si
<b>Gasa Siliconada</b>	Aplica para todos. Capa de contacto con silicona, transparente, perforada, permite el paso de exudado hacia apósito secundario, suave adherencia al lecho de la herida. A traumática a la retirada. Heridas de leve drenaje	Aplica para todos. Utilizar apósito secundario según necesidad			Si
<b>Lípido-Coloide</b>	Capa de contacto. Protege y favorece la epitelización. Atraumática a la retirada.	Utilizar en heridas con bajo exudado por riesgo a maceración. Utilizar apósito secundario según necesidad			Si
<b>Hidrofibra con plata</b>	Apósito suave, fácilmente adaptable. Potencia la absorción vertical. Evita el riesgo de maceración. Alta capacidad de absorción. A traumática a la retirada.	Al contacto con el exudado se forma un gel que mantiene un medio húmedo óptimo que favorece la cicatrización y el desbridamiento autolítico. Puede ser necesario humedecer con suero fisiológico para remover.	Aquace l plata	Convatec	Si
<b>Espuma</b>	Apósito de espuma con Tecnología Safetac Apósito de espuma hidrofílica con matriz de hidrogel Apósito hidrocélular no adhesivo Apósito de espuma con tecnología de hidrofibra Espuma con alta capacidad de absorción y retención del exudado fuera del lecho de la herida Apósito hidroconductor con tecnología Levafiber. Levanta, mantiene y transfiere exudado, residuos de la herida, bacterias y metaloproteinasas de la matriz extracelular nocivas	(Aplica para todos) Tratamiento de heridas con exudado Moderado ha elevado, durante las fases de granulación y epitelización. Protección del lecho de herida y a traumáticos al cambio. Utilizar apósito secundario según necesidad. Si se adhiere se puede colocar una capa de contacto. Precaución con los bordes adhesivos siliconados por la adherencia a piel sana. Para heridas de moderado o alto exudado colocar directamente sobre el lecho de herida.	Foam Biatain	Convatec Coloplast	Si
<b>Espuma con bordes</b>	Heridas aisladas de moderado exudado, no denso	Pueden requerir removedor de cinta para evitar heridas al retirarlo.	Biatain border	Coloplast	Si



Tipo de Apósito	Indicaciones/Función	Observación	Marca	Fabricante	Disponibilidad en el mercado
<b>Membrana Polimérica o hidrofílica</b>	Limpia, humedece, rellena y absorbe	Tratamiento de heridas con exudado moderado a elevado. Heridas hipergranuladas. Si se adhiere a la herida colocar gasa vaselinada	Polymen	Ferris	Si
<b>Apósito absorbente con Alginato de calcio</b>	Al entrar en contacto con el exudado se produce intercambio de iones de sodio y calcio con la herida, además de forma un gel favoreciendo la humedad fisiológica y liberando iones de plata, previniendo así la contaminación bacteriana. Favorece la absorción del exudado, hemostasia y debrida restos necróticos.	Indicado para heridas con exudado moderado a abundante con riesgo de infección (heridas cavitadas) Contraindicado en heridas poco exudativas. Se puede adherir al lecho de la herida, en este caso, desprender humedeciendo con suero fisiológico.			Si
<b>Material de fijación Malla tubular en base de poliéster o algodón en diferentes medidas</b>	Malla elástica de contención que fija los apósitos primarios y secundarios.	Evita el uso de esparadrapos. Usar diferentes diámetros Proteger bordes para no causar heridas	Liderfix	Lidermed	Si
<b>Almidón de Maíz Talco</b>	Ayuda a secar la ampolla Reduce la fricción	Se aplica luego de drenaje de ampollas No usar talco en área del pañal ya que se puede formar una pasta			Si
<b>Keratina</b>	Heridas crónicas	Reaplica en cambio de apósitos			Si
<b>Esparadrappo siliconado</b>	Cinta suave de fijación		3M		Si
<b>Polihexanida 0.1%-betaina 0.1% sol 350 ml</b>	Limpieza regular, rehidratación y remueve bacterias y debrida costras. Aplicar y dejar por 10 minutos	Aplicar en cada cambio de apósito	Prontosan	Braun	Si
<b>Antimicrobiano Octenisan</b>	Antimicrobiano para baño corporal diario como jabón líquido				Si



### ANEXO 8.1: CONSENTIMIENTO INFORMADO DE TOMA DE BIOPSIA

Señor(a) \_\_\_\_\_

buenos días (tardes, noches); respecto a lo Ud. debe saber es que, la biopsia de piel y/o mucosas

Los **riesgos reales y potenciales** asociados al procedimiento, más frecuentes son:

- Dolor
- Sangrado
- Erosión de la piel circundante

Menos frecuentes:

- Infección
- Dehiscencia de sutura

**Efectos adversos** de los usuarios de, anestesia local y /o Midazolam intranasal o EV

- Reacción alérgica
- Depresión respiratoria.
- Excitación, agitación, mareos, tinnitus, visión borrosa, náuseas, vómitos, temblores y convulsiones.

**Pronóstico y recomendaciones:**

- Es un método seguro de diagnóstico.
- Es un método seguro de pronóstico de la enfermedad..



**EXPRESIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Fecha y Hora: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ : \_\_\_\_

Yo, \_\_\_\_\_ padre,  
madre y/o tutor del menor \_\_\_\_\_ con  
Historia Clínica: \_\_\_\_\_ he sido informado por el **Médico Dermatólogo** que mi  
menor hijo requiere una toma de Biopsia de piel para estudio de Microscopia Electrónica e  
Inmunomapeo En la opinión del **Médico Dermatólogo**, es la mejor opción actual en mi caso.  
El **Médico Dermatólogo** ha respondido a todas las dudas y preguntas que he realizado.

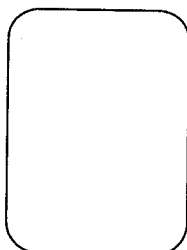
Por lo tanto, en forma libre, consciente y voluntaria; SI (  ), NO (  ) DOY MI CONSENTIMIENTO  
para el procedimiento de Biopsia de piel.

Así mismo, se me ha explicado que pueda ser necesario el uso de fotos clínicas y/o  
videograbaciones, por lo tanto (**Opcional**):

(Marcar con una "x" en cada ítem que se consiente o no)

SI consiento que sea grabado: Video (  ) Audio (  ) Fotografía (  )

NO consiento que sea grabado: Video (  ) Audio (  ) Fotografía (  )y/o



\_\_\_\_\_  
*Firma y/o huella digital del padre o responsable legal del  
paciente*

N° DNI \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
*Firma y sello del Personal Asistencial que  
realiza el procedimiento.*

DNI \_\_\_\_\_

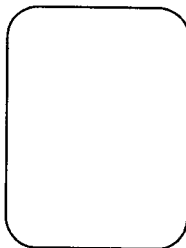
N° de Colegiatura: \_\_\_\_\_



**REVOCATORIA DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Fecha y Hora: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ : \_\_\_\_

Se me ha informado que puedo revocar este consentimiento aún después de haberlo firmado y, por ello **NO AUTORIZO** la realización del procedimiento descrito anteriormente y, habiendo entendido las implicancias que ello conlleve, asumo las consecuencias que de ello puedan derivarse para la salud o la vida del paciente, deslindando de toda responsabilidad al Equipo médico y a la Institución.



\_\_\_\_\_  
*Firma y/o huella digital del padre o responsable legal del paciente*

N° DNI \_\_\_\_\_

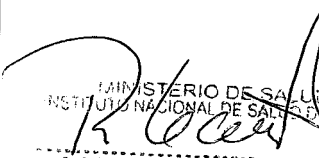
\_\_\_\_\_  
*Firma y sello del **Personal Asistencial** que realiza el procedimiento.*


DNI \_\_\_\_\_


N° de Colegiatura: \_\_\_\_\_



ANEXO 8.2: PARTICIPANTES EN LA ELABORACIÓN DE LA GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE PEDIATRICO CON EPIDERMOLISIS BULOSA

Elaborado por:	Rosario Torres Iberico					
Firma y Sello:	**  MINISTERIO DE SALUD INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO ROSARIO TORRES IBERICO Médico Asistente del Servicio de Dermatología CMP. N° 19031 RNE. N° 8692					
Fecha:	Dic 2022	Hora:	12 pm	Lugar:	INSN Breña	

Revisado por:	Dra. Rosalia Ballona Chambergó					
Firma y Sello:	**  MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Salud del Niño M.C. ROSALIA BALLONA CHAMBERGO Jefe del Servicio de Dermatología CMP. N° 16471 RNE. N° 7302-12611-030333		**			
Fecha:	Dic 2022	Hora:		Lugar:	INSN Breña	

	Jefe de Servicio	Jefe de Departamento				
Aprobado por:	Dra. Rosalia Ballona Chambergó	Dr. Wilmer Córdova Calderón				
Firma y Sello:	**  MINISTERIO DE SALUD Instituto Nacional de Salud del Niño M.C. ROSALIA BALLONA CHAMBERGO Jefe del Servicio de Dermatología CMP. N° 16471 RNE. N° 7302-12611-030333	**				
Fecha:	Dic 2022	Hora:	12 pm	Lugar:	INSN Breña	



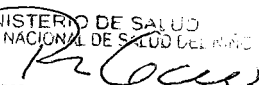
### ANEXO 8.3: Declaración de conflicto de intereses

El/los elaborador(es), el/los revisor(es) y el/los Jefe(s) declaran no tener ningún conflicto de interés potencial con respecto a la investigación, autoría y/o publicación de la Guía Técnica para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes pediátricos con Epidermólisis Bulosa

**ELABORADO POR:**

**Dra. Rosario Torres Iberico** \_\_\_\_\_

**Firma y Sello:**


  
 MINISTERIO DE SALUD  
 INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO  
 ROSARIO TORRES IBERICO  
 Médico Asistente del Servicio de Dermatología  
 CMP. N° 19031 RNE. N° 8692

Fecha, hora y lugar: ..... 15/12/22 .....

**REVISADO POR:**

**Dra. Rosalia Ballona Chambergó**

**Firma y Sello:**

  
 MINISTERIO DE SALUD  
 Instituto Nacional de Salud del Niño  
 Fecha, hora y lugar: .....

**APROBADO POR:**

M.C. ROSALIA BALLONA CHAMBERGO  
 Jefe del Servicio de Dermatología  
 CMP. N° 16471 RNE. N° 7302-12611-030333

**Jefe de Departamento de Medicina Pediátrica: Dr. Wilmer Córdova Calderón**

**Jefe de Servicio: Dra. Rosalia Ballona Chambergó**

**Firmas y Sellos:**

Fecha, hora y lugar: ..... 15/12/22 .....





#### ANEXO 8.4: INSUMOS, EQUIPOS BIOMÉDICOS Y/O MEDICAMENTOS UTILIZADOS:

**Instrucción:** detallar de manera ordenada en el cuadro de denominación el/los equipos biomédicos, instrumental y mobiliario a utilizar, además de la cantidad y especificaciones de cada uno.

N°	Denominación	Cantidad	Especificaciones
1	Midazolam (como clorhidrato) 5 mg/1 ml	01	Iny 10 ml
2	Lidocaína con epinefrina 2%+1:200,000	01	Iny 20 ml

**Instrucción:** detallar de manera ordenada en el cuadro las características de los medicamentos con D.C.I. (Denominación Común Internacional), concentración, forma farmacéutica, presentación y dosis.

N°	DCI	Concentración	Forma Farmacéutica	Presentación	Dosis
1	Midazolam (como clorhidrato)	1mg/ml	Iny	5 ml	0,2-0,5 mg/kg via nasal
2	Midazolam (como clorhidrato)	5 mg/ml	Iny	10 ml	0,05-0,1 mg/kg EV
3	Lidocaina con epinefrina	2%+1:200,000	Solución inyectable	ampolla	Inyectable 2% + 1:200 000/20 mL



## IX REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020 Oct;183(4):614-627. doi: 10.1111/bjd.18921. Epub 2020 Mar 11. PMID: 32017015.
2. Denyer J, Pillay E, Claplam J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. *An International Consensus Wounds International* 2017.
3. El Hachem et al: Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2014, 9:76.
4. Yubero MJ, Fuentes C., Fuentes I. Orellana M, Calvo M, Krämer S, et al *Manual práctico: cuidados básicos en pacientes con Epidermólisis Bullosa*. Santiago; 2da edición 2018.
5. Fine J-D, Bruckner-Tuderman L, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2014 Jun [cited 2018 Nov 28];70(6):1103–26. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0190962214010408>
6. Tabor A, Pergolizzi J V, Marti G, Harmon J, Cohen B, Lequang JA. Raising Awareness Among Healthcare Providers about Epidermolysis Bullosa and Advancing Toward a Cure. *J Clin Aesthet Dermatol* [Internet]. 2017 May [cited 2018 Nov 28];10(5):36–48. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28670357>
7. Fine J-D, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2009 Sep [cited 2018 Dec 18];61(3):387–402. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19700011>
8. Fine J-D, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2009 Sep [cited 2018 Dec 18];61(3):367–84. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19700010>
9. Martinez AE, Mellerio JE. Osteopenia and osteoporosis in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* [Internet]. 2010 Apr 1 [cited 2018 Dec 18];28(2):353–5, xi. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20447502>
10. Haynes L. Clinical practice guidelines for nutrition support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB) including THINC (Tool to Help Identify Nutritional



- 1
- Compromise in EB) [Internet]. 2007 [cited 2018 Dec 18]. Available from: [http://www.werathah.com/up/EB\\_Guidelines.pdf](http://www.werathah.com/up/EB_Guidelines.pdf)
11. Weisman Amy, Chan J, LaPointe Ch, Sjolholm K, Steinau K, Artus K et al. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines Orphanet J Rare Dis (2021) 16:406 <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01997-w>
  12. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermolisis bullosa Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía © 2009 Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía <http://www.sas.junta-andalucia.es/>
  13. El dolor durante los cambios de apósito. Doc. VI- GNEAUPP. [serial on line] 2002 [Citado 24 Feb 2007]; 1(1):[18 pantallas]. Disponible en: URL: <http://www.gneaupp.org/documentos/gneaupp/dolor.pdf>
  14. Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A, Martinez A, Maxwell LG y Stanko-Lopp D. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. BMC Medicine 2014, 12:178 <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/12/178>
  15. Uitto Nk Bruckner-Tuderman, Mac Grath J, Reidl R, Robinson C. EB 2017-Progress in Epidermolysis Bullosa Research Toward treatment and cure. 2017
  16. Khan M. O'Sullivan M, Fattli B, Mellerio JE, Fawkes R, et al Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline DOI 10.1111/bjd.18381
  17. Torres-Iberico R., Palomo-Luck P, Torres-Ramos G., Lipa-Chancolla R, Rev Peru Med Exp Salud Publica 2017;34(2):201-8 <https://doi.org/10.17843/rpmesp.2017.342.2484>
  18. Kramer SM, María Serrano MC, Zillmann G, Galvez P, Araya I, Yanine N, Carrasco-Labra A et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa – Best Clinical Practice Guidelines International Journal of Paediatric Dentistry 2012; 22 (Suppl. 1): 1–35
  19. Wally V, Reisenberger M, Kitzmüller S, Laimer M. Small molecule drug development for rare genodermatoses - evaluation of the current status in epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 2020 Oct 19;15(1):292. doi: 10.1186/s13023-020-01467-9. PMID: 33076941; PMCID: PMC7574495.
  20. Simpson B, Tarango C, Lucky AW. Clinical algorithm to manage anemia in epidermolysis bullosa. Pediatr Dermatol. 2018 Sep;35(5):e319-e320. doi: 10.1111/pde.13587. Epub 2018 Jul 4. PMID: 29974505.

