



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



Trabajo Fin de Grado

Título:

**Proyecto educativo: Enseñanza de cuidados
dermatológicos a padres cuyos hijos padecen
Epidermólisis Bullosa.**

Alumno: María Pozo Casero
Director: M^a del Valle Garzón Delgado

Madrid, mayo de 2022

ÍNDICE

1. Resumen	4
Abstract	5
2. Presentación.....	6
3. Estado de la cuestión	7
3.1 Fundamentación, antecedentes y estado actual del tema	7
3.1.1 Epidermólisis bullosa.....	7
3.1.2 Implicaciones de la enfermería en la Epidermólisis Bullosa	14
3.1.3 Repercusiones de la enfermedad en el ámbito familiar	17
3.2 Justificación.....	21
4. Metodología.....	22
4.1. Población y captación	22
4.2. Objetivos	23
4.3. Contenidos.....	24
4.4. Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales.	26
4.5. Evaluación.....	33
4.5.1. Evaluación de la estructura y el proceso	33
4.5.2. Evaluación de resultados.....	34
5. Bibliografía.....	38
6. Anexos.....	41
Anexo 1. Cartel divulgativo	41
Anexo 2. Folleto informativo.....	42

Anexo 3. Cuestionario para la medición del índice de lesiones pre y post curso.	43
Anexo 4. Cuestionario pre-post.....	44
Anexo 5. Cuestionario final de satisfacción del taller.	45
Anexo 6. Hoja de observación sistemática para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller.....	46
Anexo 7. Registro de asistencia.....	47
Anexo 8. Hoja de registro check-list.....	48

1. Resumen

La epidermólisis bullosa es una enfermedad que provoca una extrema fragilidad de la piel, ocasionando lesiones traumáticas y aparición de ampollas. Gracias a la gran variedad de apósitos que existen, se ha logrado mejorar el estado de las lesiones dermatológicas provocadas por la enfermedad y a reducir las infecciones. A pesar de que existen una gran variedad de apósitos para el tratamiento de estas lesiones, su uso no es el adecuado, por ello una de las principales necesidades, es instruir a las familias de estos pacientes sobre el uso de estos materiales, ya que la mayoría presenta un gran desconocimiento, y esto puede repercutir negativamente en la salud de sus propios hijos, por lo que el desconocimiento sobre los cuidados dermatológicos por parte de las familias es el principal tema a abordar.

Objetivo: prevenir el deterioro de la integridad cutánea en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa.

Metodología: proyecto educativo dirigido a padres con hijos diagnosticados de epidermólisis bullosa. Consta de 5 sesiones impartidas a lo largo de un mes.

Implicaciones para la práctica enfermera: respecto a la implicación por parte de enfermería, aporta un mayor conocimiento sobre el estado y evolución de las lesiones provocadas por la Epidermólisis Bullosa, cómo tratarlas y realizar los distintos procedimientos de cura con la gran variedad de apósitos existentes.

Palabras clave: Epidermólisis Ampollosa; Pediatría; Terapia; Heridas y Traumatismos; Infecciones; Responsabilidad Parental.

Abstract

The epidermolysis bullosa is a disease that causes extreme fragility of the skin, causing traumatic injuries and the appearance of blisters. It is part of the group of rare diseases, therefore its epidemiology and incidence are low and its treatment is based on improving the quality of life, not on eradicate the disease. Thanks to the wide variety of dressings that exist, it has been possible to improve the condition of dermatological lesions caused by the disease and to reduce infections. Although, there are many types of dressings for the treatment of these lesions, their use is not appropriate, so one of the main needs is to instruct the families of these patients on the use of these materials, since most of them have a great lack of knowledge, and this can have a negative impact on the health of their own children, so that ignorance about dermatological care by families is the main issue to resolve.

Objective: to prevent the deterioration of skin integrity in the pediatric patient with Epidermolysis Bullosa.

Methodology: educational project aimed at parents with children diagnosed with epidermolysis bullosa. Consists of 5 sessions taught over a month.

Implications for nurse practice: regarding the involvement of nursing, it provides a greater knowledge about the state and evolution of lesions caused by Epidermolysis Bullosa, how to treat them and perform the different healing procedures with the wide variety of existing dressings.

Keywords: Epidermolysis Bullosa; Pediatrics; Therapy; Wounds and Injuries; Infections; Parenting.

2. Presentación

La epidermólisis bullosa supone una gran implicación de las familias para mejorar la calidad de vida de sus hijos. Por ello esta enfermedad, tiene un gran impacto psicológico y un desgaste de los cuidadores principales, ya que tienen que dedicar la mayor parte de su tiempo en cuidados específicos, como es el cuidado de la piel. Hay un gran desconocimiento por parte de las familias sobre los cuidados dermatológicos, lo cual es esencial en esta enfermedad. El principal problema es, que a pesar de la gran variedad de apósitos y procedimientos de curas que existen, las familias son desconocedoras de ello. Es esencial la adquisición de estos conocimientos y técnicas en las familias, debido a que ellos van a ser los que lidien diariamente con las heridas de sus hijos.

Mi motivación profesional por haber elegido este trabajo, ha sido por el gran valor que tiene la enfermería en esta enfermedad rara, tomando un papel muy importante como es el de educación para la salud sobre el tratamiento de las heridas, procedimientos de cura. Además de apoyar a las familias y ayudarles a mejorar la calidad de vida de sus hijos. Sin el equipo de enfermería, las familias no tendrían el apoyo emocional y la enseñanza para el procedimiento de curas, entre otras cosas.

En cuanto a la elección personal del tema, he elegido este tema para la elaboración de mi trabajo de fin de grado, porque a raíz de la pandemia salieron varias familias en los medios de comunicación, cuyos hijos padecían epidermólisis bullosa, y se encontraban agobiados con la situación debido a que sus hijos necesitaban curas diarias, ellos no sabían gestionarlas, y las enfermeras tenían que atender a todas las personas que estaban enfermando y no podrían acudir todos los días a cada domicilio a realizar curas tan extensas. Desde ese momento me empecé a informar sobre la enfermedad y tomé conciencia del desconocimiento de las familias acerca de la enfermedad.

Me gustaría agradecer a mi gran familia, el apoyo incondicional desde el primer año de carrera, que me han ayudado a luchar por cada una de las metas que me he propuesto, y a llegar hasta aquí, incluso cuando ni yo misma confiaba en que pudiera. Sin el cariño, consejos y el apoyo constante de ellos nada hubiera sido posible.

3. Estado de la cuestión

3.1 Fundamentación, antecedentes y estado actual del tema

A continuación, se van a desarrollar tres apartados sobre la enfermedad a estudiar, la epidermólisis bullosa en pacientes pediátricos.

En base a la búsqueda bibliográfica realizada, ha sido principalmente a través de la herramienta C17, en Pubmed, Scielo y Dialnet. La mayoría de los artículos encontrados están redactados en idioma extranjero, ya que en otros países es más frecuente esta enfermedad y hay mucha más investigación sobre esta.

La búsqueda bibliográfica ha sido realizada a través de la redacción de artículos, guías y revistas.

Para la búsqueda de estos artículos y demás documentos científicos, he utilizado los siguientes términos DeCS (castellano) y MESH (inglés):

Términos DeCS: Epidermólisis Ampollosa; Pediatría; Terapia; Heridas y Traumatismos; Infecciones; Responsabilidad Parental.

Términos MESH: Epidermolysis Bullosa; Pediatrics; Therapy; Wounds and Injuries; Infections; Parenting.

Los operadores booleanos que más he utilizado para la ejecución de la búsqueda bibliográfica son los términos “AND” (acorta búsqueda) y “OR” (aumenta búsqueda).

3.1.1 Epidermólisis bullosa

“La epidermólisis hereditaria bullosa (EB) es un grupo de enfermedades genéticas asociadas con la fragilidad de la piel, que conduce a la formación de ampollas, erosiones y cicatrices en la piel y las membranas mucosas en respuesta a un trauma mecánico mínimo.” (1).

La Asociación Internacional para la Investigación de la Epidermólisis Bullosa Distrófica (DEBRA International) es la red mundial de grupos nacionales que trabajan en nombre de las personas afectadas por la EB. Los miembros de la asociación se encargan de garantizar el acceso al apoyo y la atención médica de mayor calidad para las personas que viven con EB. DEBRA International desarrolla la guía de práctica clínica para profesionales de la salud con experiencia significativa en EB en todo el mundo (2).

Esta enfermedad, forma parte de un grupo de enfermedades de muy baja frecuencia perteneciente al grupo de enfermedades raras, y sobre las que se han llevado a cabo escasos estudios epidemiológicos. También recibe el nombre de piel de mariposa o de cristal, y en ocasiones causa un atraso en el avance intelectual del niño (3).

La epidermólisis bullosa, además de exceder su clínica en el área dermatológica, pues se presentan una gran variedad de alteraciones sistémicas, mentales y sociales, mucho más severas que la particular afección cutánea y que afectan considerablemente la calidad de vida del paciente, por lo que se requiere un diagnóstico y manejo exhaustivo precoz (4).

La EB es clínica y genéticamente muy heterogénea. Debido a esa diferencia tanto clínica como genéticamente, la EB se clasifica en cuatro tipos principales y en varios subtipos clínicos. Aunque ciertos tipos progresan con la edad, el pronóstico puede llegar a ser grave, dependiendo de la importancia de las complicaciones. En el peor de los casos, se puede desarrollar un carcinoma de células escamosas o basocelular (15).

Las lesiones dermatológicas perjudican a las actividades diarias, además de hacerlo también con el sueño y la higiene. Su gravedad varía desde simples ampollas en miembros superiores e inferiores, hasta el fallecimiento en la primera infancia debido a la afectación orgánica, como es la patología laríngea provocada por esta enfermedad (15).

Según los datos de la DEBRA, la EB aparece en todos los grupos étnicos, y afecta a ambos sexos por igual. En nuestra población se estima que la incidencia del portador, es decir cuanta gente lleva alguna mutación relacionada con la EB, es de 1 de cada 227 personas. En España se estima que la incidencia (número de nuevos nacimientos en un año) está alrededor de 5 casos de cada 100.000 nacidos vivos, 15-19 nacidos por cada millón de nacimientos padecen esta enfermedad. En cuanto a la prevalencia (número total de personas afectadas) se estima que hay alrededor de 1000 personas con EB en España (2,4 personas por 100.000 habitantes) (8).

Los datos epidemiológicos más completos disponibles hasta la fecha en EB provienen de una muestra realizada durante un periodo de 16 años. Es un estudio longitudinal realizado en los Estados Unidos en el que se obtuvieron datos de 3271 pacientes inscritos en el National Epidermolysis Bullosa Register (NEBR). La incidencia y prevalencia de la EB hereditaria durante los primeros 5 años, fue de 19,6 y 8,22 por un millón de nacidos vivos. Durante los 16 años, una vez completado el estudio, la prevalencia aumentó a 11,07 mientras que la incidencia se mantuvo sin cambios. La prevalencia general e incidencia de todos los

principales tipos de EB combinados en el NEBR eran 11,1 por millón de habitantes y 19,6 por millones de nacidos vivos. No hubo diferencias observadas entre sexos o grupos étnicos. En el NEBR, la EB simplex tuvo una prevalencia e incidencia de 6 por un millón de habitantes y 7,87 por millón de nacidos vivos, respectivamente; la EB juntural tuvo una prevalencia e incidencia de 0,49 por millón de habitantes y 2,68 por un millón de nacidos vivos; la EB distrófica dominante tuvo una prevalencia e incidencia de 1,49 por millón de habitantes y 2,12 por millón de nacidos vivos. Se han reportado más de 250 pacientes con EB Kindler en todo el mundo (18).

En cuanto a la clínica que presenta esta enfermedad, es muy diversa, ya que son varios los sistemas afectados: aparecen ampollas en piel y mucosas, fusión de dedos (sindactilia), prurito, pérdida de pelo y uñas, malnutrición, afección de mucosa oral, faríngea, esofágica y ano, fotosensibilidad ocular. Además, son frecuentes la desnutrición y retrasos en el desarrollo, debido al deterioro de las mucosas orgánicas y a la mala absorción por trastornos de la mucosa gástrica, así como por la restricción de la dieta y la ingesta inadecuada. Otro factor a tener en cuenta es la formación de cicatrices extensas en la piel, en zonas de fricción, en las extremidades y articulaciones, que también deforman y limitan el crecimiento (5).

La infección cutánea es frecuentemente causada por *Staphylococcus aureus*, meticilino sensible y resistente, *Streptococcus pyogenes*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis* y *Pseudomonas* resistentes a la ciprofloxacina (7).

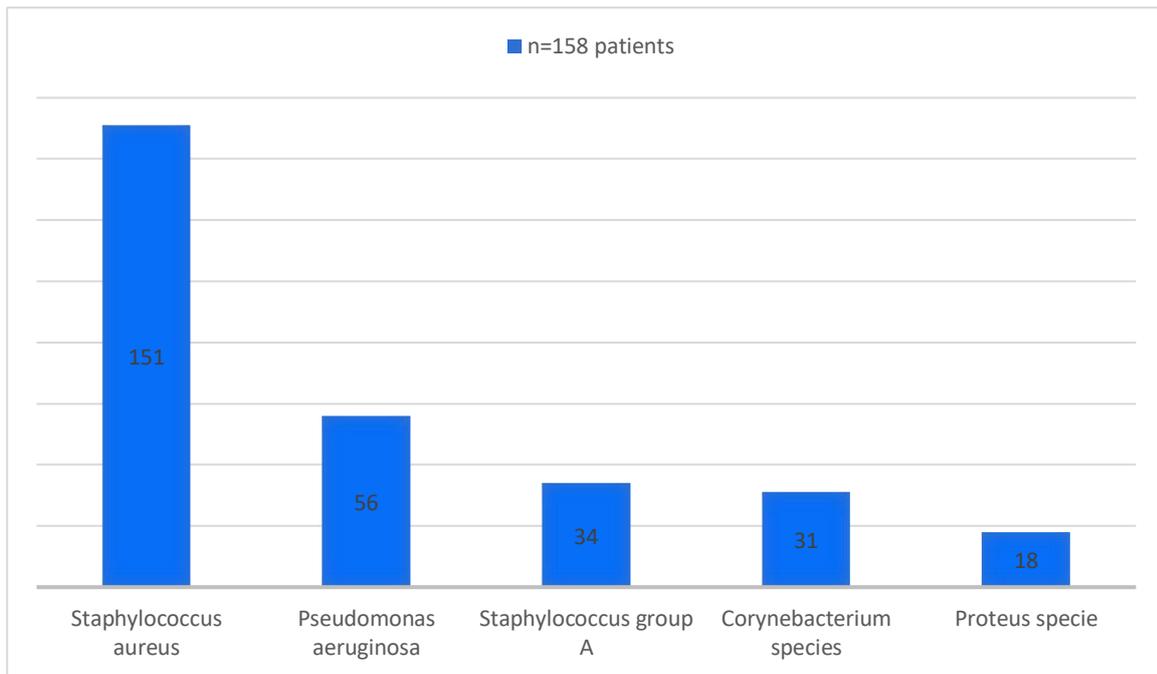


Figura 1. Microbios más comunes aislados del cultivo de heridas. Elaboración propia a partir de *“Characterization of wound microbes in epidermolysis bullosa: Results from the epidermolysis bullosa clinical characterization and outcomes database”* (17).

Las formas más graves de la enfermedad tienen signos clínicos debilitantes, como mutilación de extremidades, inflamación e infecciones recurrentes, dolor crónico y letalidad temprana. Aunque todavía no hay cura para la EB y los tratamientos solo son sintomáticos, los estudios han indicado posibles enfoques terapéuticos futuros. (1)

La EB conlleva la aparición de importantes complicaciones: desnutrición, debida a limitaciones de alimentación por lesiones orales y estenosis esofágica, aumento del consumo de energía y pérdida de calor y nutrientes; estado hipercatabólico, causado por inflamación e infección de la piel; anemia crónica, debida al déficit nutricional o infeccioso y por pérdida de sangre durante las curaciones de las lesiones (7).

El diagnóstico de la EB se realiza en base a hallazgos clínicos, histopatológicos y genéticos. También deben contemplarse las diferentes pruebas, disponibles hoy día, para un diagnóstico prenatal de la enfermedad, que es conveniente proponer a la familia en el supuesto de sospecha de los tipos de EB que presentan peor pronóstico. El diagnóstico prenatal podrá ser valorado, junto con el consejo genético, en los demás casos (2).

La biopsia cutánea permite el diagnóstico de confirmación y del subtipo de EB. Para realizar la biopsia debe elegirse una ampolla reciente y ejercer un movimiento rotacional sobre esta (5).

La clasificación principal se refiere a la capa de piel en la que se produce la formación de ampollas:

- EB simplex: las ampollas se localizan en la capa intraepidérmica. Es la presentación más común de EB representa un 70% de los diagnósticos.
- EB juntural o de unión: las ampollas se localizan dentro de la lámina lúcida de la membrana basal. Se caracteriza por la falta adhesión de la piel. Representa el 50% de los diagnósticos aproximadamente. Potencialmente mortal en la infancia.
- EB distrófica: las ampollas se encuentran debajo de la membrana basal. Representa el 20% de los diagnósticos.
- EB de Kindler: patrón mixto. Los pacientes que presentan este patrón, presentan un elevado riesgo de desarrollar carcinoma de células escamosas (1, 9).

El tratamiento clínico se centra en el alivio de los síntomas y cuidados de la piel, para mejorar la calidad de vida. Es necesaria la continua evaluación de la piel y las heridas, adaptándose al estado de cada paciente. Los métodos para la cura de las lesiones provocadas incluye: drenaje de las ampollas, tratamiento tópico, como son las pomadas antibióticas, y aplicación de apósitos y vendajes. El objetivo principal es tratar y prevenir la formación de ampollas y manejar las complicaciones que conlleve la EB en el día a día de los pacientes (16).

Según algunos artículos, como *“Cuidados de la piel y técnicas básicas de enfermería en la epidermolísis bullosa”* (16), la aplicación de apósitos atraumáticos para reducir la formación de ampollas y daños en la piel y evitar el sangrado o dolor a su retirada, es uno de los principales tratamientos. Se pueden usar espumas no adherentes, almohadillas absorbentes modificadas, apósitos lipidocoloides y capas de contacto para protección y heridas abiertas no exudativas. Los tipos de apósitos más recomendados son los siguientes:

- Apósitos de espuma: para la protección de las prominencias óseas y zonas de presión. Su indicación es en lesiones con abundante exudado, y deben ser aplicados tras el drenaje de las ampollas.
- Apósitos hidrocóloides: su aplicación debe ser cuidadosa ya que se adhiere fácilmente a la lesión. Indicado en lesiones con exudado mínimo.

- Apósitos de silicona no adherente: evita la adherencia en la lesión. Indicada en lesiones con tejido de granulación.
- Colagenasa: ideal para las curas realizadas en ambiente húmedo. Es recomendable utilizar un apósito secundario. Indicado en lesiones con tejido desvitalizado, ya que se utilizan para eliminar este tejido.
- Apósitos de poliuretano: protegen la piel perilesional. Indicado en zonas sometidas a una constante humedad.
- Hidrogeles: puede combinarse con la colagenasa para potenciar su eficacia. Indicado para el desbridamiento autolítico.
- Apósitos de plata: tras la retirada de ampollas y de tejido desvitalizado, se colocan estos parches, espaciando las curas a 3 días para la liberación de la plata. Indicado en lesiones infectadas o con riesgo de infección (16).

Las curas se realizarán de forma estéril manteniendo una temperatura adecuada en el ambiente para que los pacientes no pierdan calor. Es recomendable el baño previo a la cura para facilitar la retirada de los apósitos (16).

Los hidrogeles, como Duoderm, se recomiendan para heridas con exudación mínima que pueden ayudar con el alivio sintomático del dolor, picazón o malestar a través de la hidratación de la herida. El tratamiento exudativo de heridas puede incluir hidrofibras (Aquacel, ConvaTec Ltd), alginatos de calcio (Kaltostat, CovaTec Ltd) y / o antimicrobianos tópicos (antibióticos, apósitos con plata incrustada y miel de grado médico) para heridas infectadas o colonizadas por bacterias. Mepilex (Mölnlycke Health Care) y PolyMem (Ferris Mfg Corp, distribuidor del Reino Unido Aspen Medical Europe Ltd) son dos productos de espuma que permiten la absorción de un gran drenaje de líquidos además de brindar protección a las heridas (6,11,15).

Tipos de apósitos / Marcas comerciales	Características
Gasa	Económico, puede secar la herida y causar lesiones con los cambios
Películas (Tegaderm, Saran Plastic Wrap, Bioclusive, Blisterfilm, Silon-TSR, Tegaderm TFD)	Oclusivo; retiene la humedad; permite el intercambio de aire y vapor de agua
Hidrocoloides (Duoderm, Medihoney, Tegasorb, Allevyn, Comfeel, Exuderm, Hydrocol II, N-Terface, Nu-Derm, Primacol, RepliCare, Sorbex, Tielle)	Oclusivo, no para heridas muy exudativas
Lipocoloides (Urgotul)	Absorbente no adherente, proporciona un ambiente húmedo óptimo
Hidrogeles (gel para heridas Carrasyn, Vigilon, Normlgel, Hypergel)	Rehidrata heridas secas
Espumas (Allevyn, Mepilex, Optifoam, Biatain, Biopatch, CuraFoam, Flexzan, hidrosorb)	Moderadamente absorbente
Alginatos (Kaltostat, Medihoney, Maxorb extra, Maxorb extra-Ag, AlgiCell, AlgiDERM, AlgiSite, AlgiSorb, Algosteril, Sorbsan)	Propiedades hemostáticas altamente absorbentes
Apósito de contacto (Mepitel, Mepitel-One, Adaptic, Xeroform)	Minimice el dolor y el trauma durante los cambios de vendaje
Hidrofibras/apósitos de fibras gelificantes (Aquacel, Aquacel Ag)	Cambios de apósito altamente absorbentes y sin lesiones

Tabla 1. Tipos de apósitos. Elaboración propia a partir de *“Traditional and advanced therapeutic modalities for wound in the paediatric population: an evidence-based review”* McNamara SA, 2020. (19).

Según la bibliografía encontrada, la epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de enfermedades genéticas asociadas con la fragilidad de la piel, que conduce a la formación de ampollas, picazón, pérdida de cabello y uñas, daño en mucosas orales, esofágicas y anales. El tratamiento de la enfermedad se centra en aliviar y cuidar la piel y estado general para mejorar la calidad de vida, por lo que supone una valoración continua de piel y heridas, adaptándose a la situación clínica de cada paciente. Por tanto el objetivo principal es prevenir y manejar las complicaciones que conlleva la patología, que a su vez interfieren en el día a día de los pacientes. A pesar de la complejidad del manejo de la enfermedad e impacto en la calidad de vida, debido a que su epidemiología es baja, es difícil.

3.1.2 Implicaciones de la enfermería en la Epidermólisis Bullosa

Las ampollas y las heridas son unas de las principales manifestaciones de esta enfermedad. Aprender a curarlas y prevenirlas constituirán una tarea diaria. El personal de enfermería, además de realizar las curas, se encargará de formar a las familias para que puedan realizarlas, orientándoles en todos los aspectos a tener en cuenta (2).

La educación de paciente, familiares y comunidad se considera fundamental para lograr el cumplimiento terapéutico, mantener los logros de los tratamientos médicos y de las intervenciones quirúrgicas, retrasar las recidivas, prevenir la pérdida de la funcionalidad y autonomía logradas, así como evitar una disminución en la calidad de vida (2).

La atención de las necesidades de estos pacientes por el sistema sanitario es cada vez de mejor calidad. No obstante, persisten ciertas deficiencias asistenciales aún por corregir, problemas no tanto de carácter económico, ya que el número de pacientes es escaso, como relativos a la necesidad de reforzar la información disponible y llevar a cabo mejoras en la coordinación (2).

El cuidado de las ampollas y lesiones cutáneas es el tratamiento principal de la persona afectada y se basa fundamentalmente en: el cuidado y protección de la piel y las mucosas, hacer frente a los síntomas, y conseguir una integración de estos cuidados en las actividades de la vida diaria (8).

El proceso de cura debe ser muy delicado y minucioso debido a la fragilidad de la piel. Debemos revisar el cuerpo para detectar y puncionar las ampollas cuanto antes, evitando así su extensión y disminuyendo las molestias que producen. Recomendamos realizar curas cada dos días, haciéndolas coincidir con el baño. Este procedimiento tendrá una duración de unas dos o tres horas, dependiendo de la gravedad y de la extensión del cuerpo con heridas (8).

La mayoría de los tipos de EB exceden el ámbito dermatológico, sobre todo los tipos más severos, y con frecuencia presentan una gran variedad de manifestaciones sistémicas. Esto requiere del compromiso y coordinación de un equipo multidisciplinar compuesto por profesionales de distintas áreas: psicólogos, nutricionistas, médicos, enfermeros y demás profesionales del ámbito sanitario (8).

El trabajo que hace la enfermería en esta enfermedad, es asesorar, apoyar y acompañar a las familias en todo lo relativo al procedimiento de curas y los materiales específicos, así como en la adaptación de dicho material a las posibles incidencias o complicaciones que surjan y a la realidad social de la familia. Además, las posibles complicaciones y necesidades se

identificarán y comunicarán al resto del equipo en consulta junto con la enfermera gestora de casos o enfermera de continuidad de cuidados, la cual se encargará de asegurar una continuidad de cuidados a proporcionar al paciente, desde Atención Primaria y Atención Especializada (8).

La enfermera presenta un papel multifactorial en el tratamiento de esta patología. En cuanto al cuidado de la piel, el [Deterioro de la integridad cutánea \[00046\]](#) es un problema de cuidados que es competencia de la enfermería (23).

Uno de los principales objetivos en la labor de la enfermería, es la cicatrización y mejora de las lesiones ocasionadas por la epidermolisis bullosa. Por ello, es la enfermera la encargada de realizar las curas y de elegir unos determinados productos u otros dependiendo del subtipo de enfermedad, el grado de afectación, la edad del paciente y la superficie corporal. El equipo de enfermería realiza un enfoque individual de cada paciente y debe estar formado con los conocimientos suficientes para realizar las técnicas requeridas. Además de tener la capacidad para educar a los pacientes sobre el tratamiento de sus lesiones y recomendar unos productos u otros según su aparición en el mercado. Para la realización de la cura, en primer lugar, debemos manejar el dolor y el prurito, disminuyendo estos con el baño, y comenzando a realizar la cura en ese momento, mojando bien los apósitos para disminuir el dolor en su retirada. Tras esto, examinaremos la piel para localizar nuevas ampollas, las cuales pincharemos de forma estéril y drenaremos su contenido, limpiaremos y cubriremos la lesión con un apósito no adhesivo. Por consiguiente, curaremos las demás lesiones: limpiaremos las heridas mediante la irrigación con suero fisiológico y aplicaremos pomadas antibióticas o desbridantes según el estado de la lesión. No está indicado la aplicación diaria de antisépticos. A continuación, se cubren las lesiones con apósitos no adhesivos, y estos posteriormente se cubrirán con el vendaje. El vendaje es colocado de forma que el paciente pueda realizar movimientos cómodamente sin ningún impedimento. Y por último, y no menos importante, el imprescindible lavado de manos antes y después de realizar la cura (6,11, 13).

Respecto al manejo del dolor, los pacientes que padecen Epidermolisis Bullosa presentan un [Dolor crónico \[00133\]](#) debido a la continua aparición de lesiones (24).

Según los autores Cohn y Teng, en el artículo "*Advancement in management of epidermolysis bullosa*" (6), recomiendan los AINE para el dolor cutáneo, además de los opiáceos cuando el estado del paciente indica mayor gravedad. En cuanto al prurito ocasionado por las lesiones provocadas por la EB, se ha reconocido como uno de los síntomas más molestos y menos manejados en la enfermedad. Las razones por las cuales aparece el prurito son las siguientes: la cicatrización de heridas, piel seca, estrés, calor y cambios de humedad. Las intervenciones

farmacológicas para el alivio de esta sintomatología es la administración de antihistamínicos. Además, algunos profesionales recomiendan el baño diario, ya que se ha demostrado que previene el dolor y el picazón. Respecto al uso de antibióticos tópicos, es frecuentemente necesaria su aplicación en pacientes con EB, pero es recomendable su aplicación en heridas infectadas y la rotación de los antimicrobianos para prevenir su resistencia, por lo que la educación para la salud es fundamental en la familia (6, 11, 12).

En cuanto a la nutrición, incluye el apoyo de un especialista en nutrición. Esto es debido a que presentan un [Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales \[00002\]](#) causado por una disminución de la ingesta por pérdida de apetito (25).

Los lactantes, requieren una mayor ingesta calórica debido a la rápida renovación de la piel. En algunas ocasiones, se coloca una sonda nasogástrica para complementar la nutrición oral y aumentar la ingesta calórica. Algunos niños presentan una ingesta oral reducida, debido a la pérdida de apetito, aparición de ampollas bucales y disfagia, por lo que se pueden administrar suplementos según la edad. La colocación de una gastrostomía en estos pacientes tiene muchos beneficios, pero a la vez presenta complicaciones cutáneas debido a la fuga de ácido gástrico, irritación cutánea, y la consiguiente pérdida de la piel y formación de heridas crónicas. Por lo tanto, el cuidado del dispositivo es muy importante para ayudar a minimizar las complicaciones. El rol de la enfermería en la nutrición es informar, educar y asesorar al paciente, junto con la enseñanza de cuidados de los dispositivos de nutrición que pueda portar, como es el cuidado de la sonda nasogástrica y gastrostomías. La educación para la salud sobre el manejo de estos dispositivos es labor de la enfermería, además de la enseñanza de hábitos saludables (6, 11).

Por todo esto, la enfermera asume un papel esencial en el cuidado de pacientes diagnosticados de esta enfermedad, tanto en la prevención de las complicaciones que conlleva, como protección y promoción de la salud. El trabajo de la enfermería, no es solo la realización de curas, si no la educación para la salud en estos pacientes y sus respectivas familias, el apoyo y la atención constante. Resulta interesante conocer lo que supone el manejo de esta enfermedad para sus familias.

3.1.3 Repercusiones de la enfermedad en el ámbito familiar

La epidermólisis bullosa conlleva un reto tanto para el paciente, como para su familia, ya que se enfrentan a muchas barreras en su vida, tanto psicológicas, como físicas y sociales, por ello es importante proporcionarles confianza, apoyo y prevenir el aislamiento social. Esta enfermedad forma parte del grupo de enfermedades raras, por lo que hay desconocimiento sobre ello, además de la difícil compaginación de la vida laboral de las familias con el cuidado constante de su hijo (8).

El principal problema a abordar que presentan las familias, son los [Conocimientos deficientes \[00126\]](#) (26).

La familia es la que conlleva la responsabilidad de la realización de los cuidados en sus hijos con esta patología. Estas familias, necesitan adaptar su rutina a los cuidados y necesidades diarias de sus hijos y compaginarlo con las tareas del hogar y sus correspondientes trabajos. No todas las familias presentan la misma carga de cuidado, depende del estado de gravedad y de afectación de la enfermedad, a mayor grado de afectación, mayor carga psicológica y emocional, debido a un mayor tiempo de empleo en las curas, por su extensión, presencia de dolor y los costosos tratamientos que precisan (10).

Los padres de estos pacientes, necesitan ayuda psicológica para mejorar la calidad de vida y el bienestar, ya que para cuidar a personas enfermas es esencial cuidar de la salud de uno mismo. Las familias pueden experimentar un enorme estrés emocional cuando manejan el cuidado diario de sus hijos. Como padre protector y tutor, a veces sufrir el dolor de las necesidades físicas y médicas de un niño puede afectar el bienestar de los padres. Por lo tanto, es importante brindar a los miembros de la familia un apoyo temprano, amplio y de largo plazo para lidiar con las cargas emocionales que cargan como cuidadores y crear oportunidades para que traigan a un cuidador externo o descansen. Se recomienda apoyo psicosocial para ayudar a las familias a manejar sus vidas con EB. El apoyo familiar puede ayudar a fortalecer las relaciones familiares, prevenir la ruptura familiar y mejorar la calidad de vida y el bienestar de los miembros de la familia. El apoyo proporcionado a los miembros de la familia, también puede ser de beneficio psicológico para las personas con EB (21).

El conocimiento y la comprensión de la EB escasean en los colegios, trabajos, relaciones con los compañeros. La atención se centra en aumentar la conciencia sobre la EB en general y las necesidades psicosociales de las personas con EB. Los miembros de la familia también deben recibir información y educación sobre la EB para que puedan comprender mejor el estado y la evolución de la enfermedad. Proporcionar información a los miembros de la familia

les ayuda a tener más confianza para manejar las distintas situaciones que presente la enfermedad, además de brindarles más seguridad a la hora de realizar alguna técnica, como la realización de una cura. Los profesionales deben desempeñar un papel de apoyo utilizando su experiencia y conocimientos sobre la enfermedad, para proporcionar cuidados individualizados a cada paciente (21).

La sobrecarga familiar, como cuidadores principales, varía según antecedentes familiares, estado civil, situación laboral. Hay un artículo que trata sobre la sobrecarga familiar de niños con epidermólisis bullosa, en el que se realiza un muestreo de 50 familias para responder un cuestionario sobre la carga emocional provocada por la enfermedad. en el muestreo se incluyen varias variables sociales para investigar su influencia en la carga familiar (22).

CATEGORÍAS	Nº de familias	Puntuaje total	Vida familiar	Vida infantil	Enfermedad y tratamiento	Impacto socioeconómico
Padres que viven juntos	39	26,4 ±13,2	10,6 ±4,8	6,4 ±3,2	5,4 ±4,3	3,9 ±3,2
Padres separados	11	34,4 ±11,2	13,5 ±4,1	8 ±2,3	6,8 ±4,2	6 ±3,1

Tabla 2. Variaciones de la puntuación EB-BoD con la situación de los padres. Elaboración propia a partir de “ *Family burden of children suffering from epidermolysis bullosa.*” Santa DE Stefano, 2020. (22).

Los resultados fueron los siguientes: en las familias con padres separados, la carga familiar y el impacto socioeconómico, es mayor. Por tanto la carga es mayor en las familias con padres separados (22).

Por otro lado, se analiza la puntuación de sobrecarga que sufren las familias en base a los distintos tipos de EB:

Parámetro	Puntuaje total	Vida familiar	Vida infantil	Enfermedad y tratamiento	Impacto socioeconómico
EB Simple	21,2±10,0*	8,1±2,3*	5,2±2,2*	4,8±4,5	3,0±2,3*
EB Distrófica	24,7±13,2	10,6±4,6	5,9±3,7	4,4±4,0	3,7±3,0
EB Juntural	27,6±6,6	10,6±2,5	8,0±1,0	5,0±2,6	4,0±2,6
EB Kindler	34,3±13,1*	13,9±5,1*	8,0±3,0*	6,5±3,8	5,8±3,6*
Puntuación media (grupos EB)	28,2±13,1	11,3±4,8	6,8±3,1	5,7±4,2	4,3±3,3
*P<0.05					

Tabla 3. Puntuación de la sobrecarga en familias EB. Elaboración propia a partir de “*Family burden of children suffering from epidermolysis bullosa.*” Santa DE Stefano, 2020. (22).

La puntuación media obtenida de las familias con un hijo afectado por un subtipo específico de EB se muestra en las primeras cuatro líneas, mientras que la puntuación media de todas las familias con un hijo afectado por EB que participan en el estudio se muestra en la quinta fila (22).

Al comparar los puntajes promedio totales en los subtipos de EB por pares, se observó una diferencia significativa entre las familias con un niño afectado por EB Simple versus aquellos con EB Kindler ($P = 0.0043$). También hay una diferencia sugerida entre EB Distrófica y EB Kindler ($P=0.0590$) (22).

Considerando los puntajes asignados a las subcategorías de elementos de vida se notó una diferencia muy significativa en el puntaje de vida familiar entre los niños afectados por EB

Simple y EB Kindler ($P=0.0007$) mientras que en la categoría de vida infantil la diferencia entre EB Simple y EB kindler fue altamente significativa (22).

Se observó una diferencia muy significativa entre las familias EB Simple y EB Kindler ($P=0,0195$) con respecto al impacto económico y social, pero no se observaron diferencias en el grupo de enfermedad y tratamiento (22)

La vida de los niños que padecen EB está ligada a la de sus respectivos padres, ya que son sus cuidadores principales, ya que es difícil dejar a estos pacientes en cuidado de otras personas, por su complicado manejo. Uno de los padres estará más sacrificado que otro, debido a que tiene que obtener tiempo para ofrecer una atención continua. El cuidador principal puede sufrir una carga significativa (14).

En base a la evidencia encontrada, se podría decir que al formar parte del grupo de enfermedades raras, existe un desconocimiento al respecto, además de suponer una difícil conciliación de la vida profesional con la especial atención que requieren estos pacientes, por lo que supone un cambio en las vidas de estas familias. No siempre es de la misma forma, ya que a mayor gravedad y afectación, mayor empleo, mayor carga emocional y psicológica (20).

Se ha realizado una búsqueda de proyectos sobre el manejo de las heridas provocada por la EB, hay un artículo que realiza un estudio de cohortes, y en los resultados indican como carecían de habilidades prácticas sobre el manejo, curación y detección de la infección de heridas. Además hablaron sobre infecciones que sentían incapaces de tratar, ya que los padres tenían conocimiento de heridas pero no para detectar infecciones (20).

3.2 Justificación

Según la bibliografía encontrada, la epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de enfermedades genéticas asociadas con la fragilidad de la piel, que conduce a la formación de ampollas, picazón, pérdida de cabello y uñas, daño en mucosas orales, esofágicas y anales. El tratamiento de la enfermedad se centra en aliviar y cuidar la piel y estado general para mejorar la calidad de vida, por lo que supone una valoración continua de piel y heridas, adaptándose a la situación clínica de cada paciente. Por tanto el objetivo principal es prevenir y manejar las complicaciones que conlleva la patología, que a su vez interfieren en el día a día de los pacientes. Debido a la complejidad del manejo de la enfermedad e impacto en la calidad de vida, y a que su epidemiología es baja, su tratamiento es complejo. Por todo esto, la enfermera asume un papel esencial en el cuidado de pacientes diagnosticados de esta enfermedad, tanto en la prevención de las complicaciones que conlleva, como protección y promoción de la salud. El trabajo de la enfermería no es solo la realización de curas, sino la educación para la salud en estos pacientes y sus respectivas familias, el apoyo y la atención constante. Resulta interesante conocer lo que supone el manejo de esta enfermedad para sus familias.

En base a la evidencia encontrada, se podría decir que al formar parte del grupo de enfermedades raras, existe un desconocimiento al respecto, además de suponer una difícil conciliación de la vida profesional con la especial atención que requieren estos pacientes, por lo que supone un cambio en las vidas de estas familias. No siempre es de la misma forma, ya que a mayor gravedad y afectación, mayor empleo, mayor carga emocional y psicológica. A pesar de estas carencias encontradas tras realizar una búsqueda bibliográfica, no se han encontrado proyectos educativos dirigidos a los padres. No hay estudios recientes que enseñen a los padres a identificar la infección y aplicar los distintos tipos de apósitos según las heridas.

Desde el punto de vista científico, la metodología a emplear va a ser la realización de un proyecto educativo dirigido a los padres cuyos hijos padecen EB, para manejar las heridas provocadas por la enfermedad.

Desde el punto de vista enfermero este proyecto aporta más conocimientos sobre la EB en pacientes pediátricos y sus respectivos tratamientos, además de crear un vínculo con las familias de estos pacientes para ayudarles con el proceso de enfermedad de sus respectivos hijos. Este proyecto va dirigido a aquellas familias cuyos hijos padecen EB, para enseñarles sobre las lesiones con las que vivirán sus hijos diariamente y su correspondiente tratamiento e identificación de la infección, así como prevenir el deterioro de la integridad cutánea.

4. Metodología

4.1. Población y captación

Este proyecto va dirigido a padres cuyos hijos padecen EB con un rango de edades entre 3 y 14 años. Será impartido en el Hospital Universitario Infantil de La Paz correspondiente a la Comunidad de Madrid. Este hospital es reconocido como un hospital público y de referencia a nivel nacional e internacional por su alto nivel de desarrollo científico. Se llevará a cabo en la 4ª planta, en el Servicio de Dermatología pediátrica.

El curso será impartido por el equipo de enfermería pediátrica, ya que como se nombra anteriormente, esta enfermedad es diagnosticada en la edad natal y esta patología requiere un gran conocimiento por parte de los profesionales, para informar adecuadamente a las familias de estos pacientes. Esta formación tendrá una duración de 1 mes, y se realizará 3 veces al año. El curso tendrá una capacidad de 10 familias, en las que en cada una de ellas se incluye la asistencia de ambos miembros, padre y madre. Se realizará tres veces al año, para que puedan acudir más familias y para hacer el proyecto más productivo.

La captación se realizará mediante material divulgativo, como la implantación de carteles informativos (**Anexo 1**) en los tableros de los hospitales pediátricos de la Comunidad de Madrid, en la zona más frecuentada como es el Hall del hospital, indicando nombre del curso, las fechas que se impartirán y el lugar. Además, en la consulta de enfermería pediátrica del centro de atención primaria, se les entregará un folleto en mano ampliando la información del curso (**Anexo 2**). En la página web DEBRA, se encontrará toda la información. El proyecto será impartido los martes por la mañana, mientras que los niños se encuentran en horario escolar.

4.2. Objetivos

Objetivo principal:

- Prevenir el deterioro de la integridad cutánea en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa.

Objetivos de conocimientos:

- Saber lo que es la epidermólisis bullosa (clínica, diagnóstico, complicaciones)
- Identificar que tipo de apósitos y tipo de cura necesitan los diferentes tipos de lesiones dermatológicas
- Diferenciar la infección de curación de la lesión.
- Aprender y reconocer las complicaciones que tiene la enfermedad.
- Conocer medidas preventivas a realizar en la Epidermólisis Bullosa
- Identificar las necesidades diarias de cada niño para una mejor calidad de vida
- Conocer practicas de riesgo que puedan llegar a provocar las lesiones y evitarlas.
- Determinar que subtipos de enfermedad hay, como identificarlas y valorarlas.
- Aprender conocimientos y técnica sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.
- Reconocer los distintos tipos de apósitos y las funciones que hace cada uno de ellos

Objetivos de habilidades:

- Demostrar las habilidades que han adquirido los padres tras las sesiones, en realizar una cura suficientemente y un proceso favorable de las lesiones.
- Practicar distintos tipos de cura según localización de heridas.
- Manejar los distintos tipos de lesiones según su estado.
- Realizar correctamente técnicas sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.

Objetivos de actitudes:

- Verbalizar un aumento de los conocimientos y el reconocimiento ante la infección y aplicación de los distintos tipos de apósitos.
- Compartir sus propias vivencias
- Expresar sus temores y dificultades sobre el proceso de enfermedad de su hijo

4.3. Contenidos

SESIÓN 1	<ul style="list-style-type: none">– Introducción a la Epidermólisis Bullosa.<ul style="list-style-type: none">• Diagnóstico• Clínica• Incidencia– Impacto psicológico parental.<ul style="list-style-type: none">• Rechazo parental• Vida laboral
SESIÓN 2	<ul style="list-style-type: none">– Complicaciones de la Epidermólisis Bullosa.<ul style="list-style-type: none">• Infecciones dermatológicas• Cáncer de piel• Septicemia– Día a día de la Epidermólisis Bullosa.<ul style="list-style-type: none">• Ejercicio• Aseo– Medidas que facilitan el día a día y mejoran la supervivencia.<ul style="list-style-type: none">• Cuidados de la piel• Evitar deportes de contacto• Buena alimentación
SESIÓN 3	<ul style="list-style-type: none">– Introducción a las lesiones dermatológicas.<ul style="list-style-type: none">• Tipos de epidermólisis bullosa• Afectación dermatológica• Gravedad de la lesión– Identificación de la infección y regeneración.<ul style="list-style-type: none">• Signos de infección• Signos de regeneración
SESIÓN 4	<ul style="list-style-type: none">– Introducción a los distintos procedimientos de curas.<ul style="list-style-type: none">• Drenaje de ampollas• Desbridamiento• Tratamiento tópico

	<ul style="list-style-type: none">– Introducción al material de cura.<ul style="list-style-type: none">• Tipos de apósitos• Vendajes• Cremas barrera• Antibióticos tópicos
SESIÓN 5	<ul style="list-style-type: none">– Aplicación de cada tipo de apósito según el estado de la herida.<ul style="list-style-type: none">• Apósitos hidrocoloides• Espumas• Alginatos• Apósitos de fibra– Empleo de la práctica de cura de heridas en pacientes con Epidermolísis Bullosa.

4.4. Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales.

El curso será impartido en el Hospital Universitario Infantil de La Paz con una duración total de 1 mes. Será impartido por el equipo de enfermería pediátrica del hospital.

El curso será impartido por 5 enfermeras y un psicólogo con un grupo de 20 personas. El curso tiene duración de un mes, por tanto se impartirán 5 sesiones de tres horas cada una en el mes de mayo del 2022. Este curso se realizará tres veces al año.

Al comienzo de la primera sesión se presentarán los docentes y los participantes y se pasará un Cuestionario de medición del índice de lesiones pre-curso (**Anexo 3**), para conocer la cantidad de heridas, complicaciones y tiempo de curación antes del comienzo del taller.

CRONOGRAMA			
MAYO			
DÍA	SESIÓN	HORARIO	CONTENIDOS
SEMANA 1	1	10:00-13:00	Introducción a la enfermedad. Impacto psicológico.
SEMANA 2	2	10:00-13:00	Complicaciones de la enfermedad. Vida y medidas cotidianas.
SEMANA 3	3	10:00-13:00	Introducción a las lesiones. Identificación del estado de la lesión.
SEMANA 4	4	10:00-13:00	Introducción a los procedimientos de curas y al material.
SEMANA 5	5	10:00-13:00	Utilización de los distintos tipos de materiales. Práctica.

Sesión 1. Presentación del grupo. Introducción a la enfermedad. Impacto psicológico.

SESIÓN 1				
Cuestionario pre (15 minutos) (Anexo 4)				
Objetivos	Contenidos	Técnicas	Recursos	Tiempo
<ul style="list-style-type: none"> - Saber lo que es la epidermólisis bullosa (clínica, diagnóstico) 	<p>Introducción a la Epidermólisis Bullosa</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico • Clínica • Incidencia 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnicas de investigación en el aula</u>: se realizará una lluvia de ideas, compartiendo lo que cada uno conoce y experimenta de la enfermedad de su hijo. A los profesionales nos servirá de referencia para hacernos una idea de lo que conocen estas familias sobre la enfermedad y lo que les falta por saber. 	<p>Mesas colocadas en círculo</p>	<p>1.30 horas</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Compartir sus propias vivencias - Expresar sus temores y dificultades sobre el proceso de enfermedad de su hijo 	<p>Impacto psicológico parental.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rechazo parental • Vida laboral 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnicas de análisis</u>: los participantes realizarán una comparación de realidades desde distintas perspectivas. 	<p>Profesional de enfermería pediátrica. Psicólogo.</p>	<p>1.30 horas</p>

Sesión 2. Complicaciones de la enfermedad. Vida y medidas cotidianas.

SESIÓN 2				
Objetivos	Contenidos	Técnicas	Recursos	Tiempo
<ul style="list-style-type: none"> – Aprender y reconocer las complicaciones que tiene la enfermedad. 	Complicaciones de la Epidermólisis Bullosa. <ul style="list-style-type: none"> • Infecciones dermatológicas • Cáncer de piel • Septicemia 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnicas expositivas:</u> lección con discusión 	Profesional de enfermería Proyector Temario en libro	1 hora
<ul style="list-style-type: none"> – Identificar las necesidades diarias de cada niño para una mejor calidad de vida 	Día a día de la Epidermólisis Bullosa. <ul style="list-style-type: none"> • Ejercicio • Aseo 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnicas de investigación en el aula:</u> cada familiar expresará las necesidades que tiene su hijo y sus cuidados diarios proporcionados 	Profesional de enfermería Mesas en círculo	1 hora
<ul style="list-style-type: none"> – Conocer medidas preventivas a realizar en la Epidermólisis Bullosa 	Medidas que facilitan el día a día y mejoran la supervivencia. <ul style="list-style-type: none"> • Cuidados de la piel • Evitar deportes de contacto • Buena alimentación 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnicas expositivas:</u> charla participativa. Cada familia verbaliza las medidas que toman y facilitan el día a día 	Profesional de enfermería	1 hora

Sesión 3. Introducción a las lesiones. Identificación del estado de la lesión.

SESIÓN 3				
Objetivos	Contenidos	Técnicas	Recursos	Tiempo
<ul style="list-style-type: none"> - Determinar que subtipos de enfermedad hay, como identificarlas y valorarlas. - Manejar los distintos tipos de lesiones según su estado. 	<ul style="list-style-type: none"> - Introducción a las lesiones dermatológicas. • Tipos de epidermólisis bullosa • Afectación dermatológica • Gravedad de la lesión 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnica expositiva</u>: lección con discusión. 	Profesional de enfermería Proyector con vídeo Mesas orientadas frente al proyector Temario en papel	1.30 horas
<ul style="list-style-type: none"> - Diferenciar la infección de curación de la lesión. 	<ul style="list-style-type: none"> - Identificación de la infección y regeneración. • Signos de infección • Signos de regeneración 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Método o técnica de análisis</u>: exposición de un caso. Las familias tendrán que analizar los elementos y tomar decisiones, en especial, tendrán que detectar la infección o regeneración. 	Profesional de enfermería Proyector con Power Point Mesas orientadas frente al proyector	1.30 horas

Sesión 4. Introducción a los procedimientos de curas y al material.

SESIÓN 4				
Objetivos	Contenidos	Técnicas	Recursos	Tiempo
<ul style="list-style-type: none"> – Aprender conocimientos y técnica sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento. 	<ul style="list-style-type: none"> – Introducción a los distintos procedimientos de curas. <ul style="list-style-type: none"> • Drenaje de ampollas • Desbridamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnica expositiva</u>: lección y vídeo con discusión. • <u>Técnica para el desarrollo de habilidades</u>: se realizará una simulación entregando a cada familia una pieza de piel sintética de silicona con diversas ampollas y otras lesiones para practicar el desbridamiento. 	<p>Dos profesionales de enfermería para dar la explicación y supervisar la técnica</p> <p>Proyector con vídeo y mesas orientadas frente a este</p> <p>Temario en papel</p> <p>Piel sintética de silicona y material de drenaje y desbridamiento</p>	1.30 horas
<ul style="list-style-type: none"> – Identificar que tipo de apósitos y tipo de cura necesitan los diferentes tipos de lesiones dermatológicas 	<ul style="list-style-type: none"> – Introducción al material de cura. <ul style="list-style-type: none"> • Tipos de apósitos • Vendajes • Cremas barrera • Antibióticos • Tópicos 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Técnica expositiva</u>: lección con discusión. • <u>Métodos o técnicas de análisis</u>: se compararán alternativas de solución 	<p>Profesional de enfermería</p> <p>Proyector con Power Point</p> <p>Temario en papel</p>	1.30 horas

Sesión 5. Utilización de los distintos tipos de materiales. Práctica final. Despedida.

SESIÓN 5				
Objetivos	Contenidos	Técnicas	Recursos	Tiempo
<ul style="list-style-type: none"> Reconocer los distintos tipos de apósitos y las funciones que hace cada uno de ellos 	<ul style="list-style-type: none"> Aplicación de cada tipo de apósito según el estado de la herida. <ul style="list-style-type: none"> Apósitos hidrocoloides Espumas Alginatos Apósitos de fibra 	<ul style="list-style-type: none"> <u>Técnica para el desarrollo de habilidades:</u> se realizará un juego entregando a cada una de las familias unas tarjetas con una imagen de los distintos tipos de apósitos, estos tendrán que identificar en que tipo de lesión aplicarían cada uno de ellos. (Anexo) 	<p>Profesional de enfermería encargado de dirigir la actividad</p> <p>Tarjetas ilustrativas</p> <p>Mesas orientadas en círculo</p>	1.15 horas
<ul style="list-style-type: none"> Demostrar las habilidades que han adquirido los padres tras las sesiones, en realizar una cura suficientemente y un proceso favorable de las lesiones. Manejar los 	<ul style="list-style-type: none"> Empleo de la práctica de cura de heridas en pacientes con Epidermólisis Bullosa. 	<ul style="list-style-type: none"> <u>Técnica para el desarrollo de habilidades:</u> se realizará una demostración práctica con entrenamiento en sus propios hijos. Se harán 5 grupos, por 	<p>Cinco profesionales de enfermería</p> <p>Mesas y sillas distribuidas por la sala en cinco grupos</p>	1.15 horas

<p>distintos tipos de lesiones según su estado.</p> <p>– Practicar distintos tipos de cura según localización de heridas.</p>		<p>cada uno una enfermera dirigiendo.</p>	<p>Material de cura</p>	
<p>– Verbalizar un aumento de los conocimientos y el reconocimiento ante la infección y aplicación de los distintos tipos de apósitos.</p> <p>– Compartir impresiones acerca del taller</p>	<p>– Despedida de participantes y docentes</p>	<p>• <u>Técnicas de investigación en el aula</u>: los participantes compartirán sus sensaciones y comentarán los puntos a mejorar de este taller mediante un cuestionario de satisfacción (anexo)</p>	<p>Profesional de enfermería</p> <p>Mesas orientadas en círculo</p> <p>Cuestionario y bolígrafos.</p>	<p>10 minutos</p>
<p>Cuestionario final de satisfacción del taller (5 minutos) (Anexo 5)</p>				
<p>Cuestionario post (15 minutos) (Anexo 4)</p>				
<p>Hoja de observación sistemática para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (5 minutos) (Anexo 6)</p>				

4.5. Evaluación

La evaluación se llevará a cabo para comprobar que los objetivos establecidos han sido logrados y para valorar si el aprendizaje, las actitudes y las habilidades, han resultado eficaces, para determinar así si se ha cumplido la finalidad del proyecto educativo

4.5.1. Evaluación de la estructura y el proceso

La evaluación de la estructura y el proceso se realizará a través de la evaluación cuantitativa y cualitativa, que este tipo de evaluación nos indicará el desenvolvimiento del taller, tanto sus contenidos, como las técnicas empleadas, los participantes que han asistido, calidad de materiales utilizados, adecuación a la programación y calidad de los profesionales.

Los profesionales docentes, al comenzar cada sesión, pasarán por las mesas una *Hoja de registro de asistencia* (**Anexo 7**) para anotar los participantes que asisten cada sesión. Se realizará mediante una evaluación cuantitativa.

Al comienzo y al final del curso, se realizará una evaluación cuantitativa mediante un *Cuestionario de conocimientos pre-post* (**Anexo 4**). Serán siete preguntas, en las que se emplearán 15 minutos y se verán reflejados los conocimientos de cada familia antes de comenzar el taller, y tras su finalización.

Al finalizar la quinta sesión, se les entregará a los pacientes un *Cuestionario final de satisfacción del taller* (**Anexo 5**) en el que además de expresar sus sensaciones, anotarán los puntos de mejora que considera cada uno de ellos.

4.5.2. Evaluación de resultados

La evaluación de los resultados se realizará para llevar a cabo si se han conseguido los objetivos educativos planteados en el taller, tanto en el área de conocimientos, como en la de actitudes y habilidades, y ver si se ha cumplido el objetivo final.

Se evaluará a corto plazo:

Objetivos de conocimientos

- Saber lo que es la epidermólisis bullosa (clínica, diagnóstico, complicaciones)
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Identificar que tipo de apósitos y tipo de cura necesitan los diferentes tipos de lesiones dermatológicas
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Diferenciar la infección de curación de la lesión.
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Aprender y reconocer las complicaciones que tiene la enfermedad.
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Conocer medidas preventivas a realizar en la Epidermólisis Bullosa
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Identificar las necesidades diarias de cada niño para una mejor calidad de vida
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Conocer practicas de riesgo que puedan llegar a provocar las lesiones y evitarlas.
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Determinar que subtipos de enfermedad hay, como identificarlas y valorarlas.
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).
- Aprender conocimientos y técnica sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).

- Reconocer los distintos tipos de apósitos y las funciones que hace cada uno de ellos
Se evaluará tras la finalización de la sesión mediante un *Cuestionario pre-post* (**Anexo 4**).

Objetivos de actitudes:

- Verbalizar un aumento de los conocimientos y el reconocimiento ante la infección y aplicación de los distintos tipos de apósitos.
Se evaluará tras la finalización de la última sesión mediante una *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).
- Compartir sus propias vivencias
Se evaluará tras la finalización de la última sesión mediante *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).
- Expresar sus temores y dificultades sobre el proceso de enfermedad de su hijo
Se evaluará tras la finalización de la última sesión mediante *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).

Objetivos de habilidades: los profesionales de enfermería rellenarán una *Hoja de observación sistemática* (**Anexo 6**) tras finalizar la sesión 5, para plasmar si los objetivos de habilidades han sido conseguidos. Se observarán las conductas de las familias durante la práctica, en las sesiones 4 y 5, observando así los conocimientos que han adquirido y los errores a corregir.

- Demostrar las habilidades que han adquirido los padres tras las sesiones, en realizar una cura suficientemente y un proceso favorable de las lesiones.
Se evaluará mediante la observación de la práctica realizada al final de la sesión mediante una *Hoja de observación sistemática para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller* (**Anexo 6**).
- Practicar distintos tipos de cura según localización de heridas.
Se evaluará mediante la observación de la práctica realizada al final de la sesión mediante una *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).

- Manejar los distintos tipos de lesiones según su estado.
Se evaluará mediante la observación de la práctica realizada al final de la sesión mediante una *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).
- Realizar correctamente técnicas sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.
Se evaluará mediante la observación de la práctica realizada al final de la sesión mediante una *Hoja de observación sistemática* para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller (**Anexo 6**).

Se evaluará a medio plazo:

Objetivos de habilidades:

- Demostrar las habilidades que han adquirido los padres tras las sesiones, en realizar una cura suficientemente y un proceso favorable de las lesiones.
Se evaluará un año después en la consulta del Servicio de Dermatología, a través de la observación y *Hoja de registro check-list* (**Anexo 8**). En esta consulta el familiar del paciente le practicará una cura que se valorará en función de unos ítems.
- Practicar distintos tipos de cura según localización de heridas.
Se evaluará un año después en la consulta del Servicio de Dermatología, a través de la observación y *Hoja de registro check-list* (**Anexo 8**). En esta consulta el familiar del paciente le practicará una cura que se valorará en función de unos ítems.
- Manejar los distintos tipos de lesiones según su estado.
Se evaluará un año después en la consulta del Servicio de Dermatología, a través de la observación y *Hoja de registro check-list* (**Anexo 8**). En esta consulta el familiar del paciente le practicará una cura que se valorará en función de unos ítems.
- Realizar correctamente técnicas sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.
Se evaluará un año después en la consulta del Servicio de Dermatología, a través de la observación y *Hoja de registro check-list* (**Anexo 8**). En esta consulta el familiar del paciente le practicará una cura que se valorará en función de unos ítems.

Se evaluará a largo plazo:

Se evaluará a largo plazo el objetivo general: Prevenir el deterioro de la integridad cutánea en el paciente con Epidermólisis Bullosa, mediante un *Cuestionario para la medición del índice de lesiones post curso (Anexo 3)*, para conocer la cantidad de heridas, complicaciones y tiempo de curación dos años tras la finalización del taller.

5. Bibliografía

1. Mariath L, Santin J, Schuler-Faccini L, Kiszewski A. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *An Bras Dermatol*. 2020;95(5):551-569.
2. Krämer S, Lucas J, Gamboa F, Peñarrocha Diago M, Peñarrocha Oltra D, Guzmán-Letelier M et al. Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist*. 2020;40(S1):3-81.
3. Hernández R, Morales M, Castro J. Rehabilitación domiciliaria de la epidermolisis bullosa. *Medicentro Electrónica*. 2021;25(1):126-136.
4. Torres-Iberico R, Palomo-Luck P, Torres-Ramos G, Lipa-Chancolla R. Epidermolisis bullosa en el Perú: estudio clínico y epidemiológico de pacientes atendidos en un hospital pediátrico de referencia nacional, 1993-2015. *Rev Peru Med Exp Salud Pública*. 2017;34(2):201.
5. Vázquez M, Santiesteban R, Ferrer Y. Epidermolisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. *Rev Finlay*. 2021;11(1):74-79.
6. Cohn H, Teng J. Advancement in management of epidermolysis bullosa. *Curr Opin Pediatr*. 2016;28(4):507-516.
7. D'Amato-Gutierrez M, García MT, Giraldo GA, Bayona C, Garrido A, Orozco J et al. Reporte de Caso. Epidermolisis Bullosa distrófica hereditaria en gemelas. Medellín, Colombia. *Rev. argent. dermatol*. 2019;100(2):51-60.
8. Qué es la Piel de Mariposa - Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA [Internet]. Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. 2022. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/que-es-la-piel-de-mariposa/>
9. Lynne V, Burns L, Handsaker J, Murdoch J. Epidermolysis bullosa: management complexities for paediatric patients. *Br J Nurs*. 2018;27(Sup12):S20-S25.
10. Silva R, Souza S, Bernardino F, Alencastro L. Cuidado familiar à criança e ao adolescente com epidermolise bolhosa: uma revisão integrativa da literatura. *Rev Baiana Enferm*34;2020.
11. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. London: An International Consensus. *Int Wound J*; 2017.

12. Singer H, Levin L, Garzon M, Lauren C, Planet P, Kittler N et al. Wound culture isolated antibiograms and caregiver-reported skin care practices in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol*. 2017;35(1):92-96.
13. Serradilla A, Tobajas M, Jiménez M. Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermolísis bullosa. *Rev Rol Enferm*. 2018;41(2):55-58.
14. Chogani F, Parvizi M, Murrell D, Handjani F. Assessing the quality of life in the families of patients with epidermolysis bullosa: The mothers as main caregivers. *Int J Women's Dermatol*. 2021;7(5):721-726.
15. Miura Y, Nakagomi S. Management of Cutaneous Manifestations of Genetic Epidermolysis Bullosa. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. 2021;48(5):453-459.
16. Dácil M, Ramírez L, Jiménez I, Navarro M, Caballero Y, Ballarín A, et al. Cuidados de la piel y técnicas básicas de enfermería en la epidermolísis bullosa. 2021;2(5).
17. Levin L, Shayegan L, Lucky A, Hook K, Bruckner A, Feinstein J et al. Characterization of wound microbes in epidermolysis bullosa: Results from the epidermolysis bullosa clinical characterization and outcomes database. *Pediatr Dermatol*. 2020;38(1):119-124.
18. Fine J. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates From the National Epidermolysis Bullosa Registry. *JAMA Dermatol*. 2016;152(11):1231.
19. McNamara S, Hirt P, Weigelt M, Nanda S, de Bedout V, Kirsner R et al. Traditional and advanced therapeutic modalities for wounds in the paediatric population: an evidence-based review. *J Wound Care*. 2020;29(6):321-334.
20. Kearney S, Donohoe A, McAuliffe E. Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs. *Health Expect*. 2020;23(2):368-376.
21. Martin K, Geuens S, Asche J, Bodan R, Browne F, Downe A et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1).
22. De stefano S, Grassi F, Lalatta F, Scuvera G, Brena M, Grillo P et al. Family burden of children suffering from epidermolysis bullosa. *Ital J Dermatol Venereol*. 2021;156(5).
23. NNNConsult [Internet]. Nnnconsult.com. 2022. Disponible en: <https://www.nnnconsult.com/nanda/46>

24. NNNConsult [Internet]. Nnnconsult.com. 2022. Disponible en:
<https://www.nnnconsult.com/nanda/133>

25. NNNConsult [Internet]. Nnnconsult.com. 2022. Disponible en:
<https://www.nnnconsult.com/nanda/2>

26. NNNConsult [Internet]. Nnnconsult.com. 2022. Disponible en:
<https://www.nnnconsult.com/nanda/126>

6. Anexos

Anexo 1. Cartel divulgativo

 Hospital Universitario La Paz
SaludMadrid Comunidad de Madrid



¿Tienes hijos que padecen Epidermólisis Bullosa?

¿Tienes dudas sobre el cuidado de sus heridas?

3 de mayo 2022 a las 10:00
Planta 4 - Servicio de Dermatología pediátrica (Hall)
Apúntate en www.pleidemariposa.es



Piel de Mariposa
Butterfly Children 

Anexo 2. Folleto informativo

¿Tienes hijos que padecen Epidermólisis Bullosa?

¿Tienes dudas sobre el cuidado de sus heridas?

3 de mayo 2022 a las 10:00
Planta 4 - Servicio de Dermatología pediátrica (H4B)
Apuntarse en www.pieldeimariposa.es

Piel de Mariposa Butterfly Chileans **debra**

ESCUELA DE ENFERMERÍA Y FISIOTERAPIA SAN JUAN DE DIOS

¿Cuándo se impartirá? ¿En qué consistirá el taller?

CRONOGRAMA		
MAYO		
DÍA	SESION	HORARIO
Martes 3	1	10:00-13:00
Martes 10	2	10:00-13:00
Martes 17	3	10:00-13:00
Martes 24	4	10:00-13:00
Martes 31	5	10:00-13:00

SESIONES	CONTENIDOS
Sesión 1	Presentación del grupo. Introducción a la enfermedad. Impacto psicológico.
Sesión 2	Complicaciones de la enfermedad. Vida y medidas cotidianas.
Sesión 3	Introducción a las lesiones. Identificación del estado de la lesión.
Sesión 4	Introducción a los procedimientos de curas y al material.
Sesión 5	Utilización de los distintos tipos de materiales. Práctica. Despedida.

¿A quién va dirigido?

Va dirigido a familias cuyos hijos padecen Epidermólisis Bullosa con un rango de edades entre 3 y 14 años



LUGAR

El desarrollo del taller se llevará a cabo en la planta 4, Servicio de Dermatología en Hospital Universitario La Paz (Edificio pediatría)

Para más información e inscripción del curso: www.pieldeimariposa.es

Anexo 3. Cuestionario para la medición del índice de lesiones pre y post curso.



Cuestionario para la medición del índice de lesiones

Número aproximado de lesiones en el último mes:

.....

Complicaciones de las lesiones originadas en los últimos meses:

.....
.....
.....

Tiempo de curación de las lesiones originadas en los últimos meses:

.....

Número de lesiones infectadas en el último mes:

.....

Anexo 4. Cuestionario pre-post.

Cuestionario pre-post

Nombre y apellidos:

Fecha:

1. ¿Cuántos tipos de Epidermólisis Bullosa existen? Nómbralos.

.....
.....

2. ¿Qué clínica presenta la Epidermólisis Bullosa?

.....
.....

3. ¿Cuáles son las complicaciones que pueden ocurrir debido a la enfermedad?

.....
.....

4. ¿Qué tipos de tratamiento existen para esta enfermedad?

.....
.....
.....

5. ¿Cuáles son los signos de infección? ¿Y los de regeneración?

.....
.....
.....

6. Define cómo se lleva a cabo la técnica de drenaje de ampollas y desbridamiento.

.....
.....
.....
.....

7. Nombra los distintos tipos de apósitos que conoces y explica cuándo los aplicarías.

.....
.....
.....

Anexo 5. Cuestionario final de satisfacción del taller.



Cuestionario final de satisfacción del taller

¿Le ha resultado útil el taller? ¿Qué información le ha resultado más beneficiosa? ¿Por qué?

.....
.....
.....
.....
.....

¿Qué aspectos destacaría y cuál de ellos mejoraría de el curso impartido?

.....
.....
.....
.....
.....

¿Recomendaría este curso a algún conocido? Motivo por el cual lo haría o no.

.....
.....
.....

OBSERVACIONES:.....
.....
.....
.....

Anexo 6. Hoja de observación sistemática para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller.



Hoja de observación sistemática para los profesionales de enfermería que han desarrollado el taller

PREGUNTAS	SI	NO	OBSERVACIONES
Actitudes y comportamientos de los alumnos que fomentan una buena dinámica de trabajo en grupo			
Loa alumnos aplican la teoría aprendida a la práctica de forma suficiente			
Los alumnos presentan manejo a la hora de manejar los distintos tipos de materiales de cura tras la finalización de la última sesión			
Los alumnos se muestran interesados y motivados por el material expuesto en el curso			
Los alumnos establecen una buena relación con el resto de <u>compañeros</u> y docentes			
Los alumnos realizan la práctica en el tiempo establecido			
Los alumnos son capaces de realizar una cura, desbridamiento y drenaje de ampollas de manera suficiente tras la explicación de la teoría propuesta.			

Anexo 8. Hoja de registro check-list.

Hoja de registro check-list

Nombre y apellidos:

Fecha:

1. Procedimientos de cura.
¿Demuestra las habilidades adquiridas tras el taller en realizar una cura suficiente? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>
¿Maneja distintos procedimientos de cura según la zona y el estado de la lesión? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>
2. Técnica sobre el drenaje de ampollas y desbridamiento.
¿Realiza adecuada y cuidadosamente ambas técnicas? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>
¿Utiliza los materiales adecuados para ambas técnicas? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>
3. Tipos de material.
¿Aplica de manera adecuada los distintos apósitos para cada tipo de lesión? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>
4. Infección vs Curación
¿Identifica sin problema una lesión infectada de una lesión en proceso de curación y realiza el procedimiento de cura en base a ello? SI <input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/>

OBSERVACIONES:

.....
.....
.....
.....