

CONSENSO **INTERNACIONAL**

Guía de buena práctica clínica

Cuidado de la piel y de las heridas en la EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Consenso del grupo de trabajo de expertos

Wounds_{UK}

PUBLICADO POR:

Wounds International
1.01 Cargo Works
1-2 Hatfields
Londres SE1 9PG, Reino Unido
Tel: + 44 (0)20 3735 8244
www.woundsinternational.com

© Wounds International 2017



Este documento ha sido desarrollado por Wounds International y ha recibido el respaldo de una beca de formación sin restricciones de parte de Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare y medi UK

La traducción al español de este documento ha sido financiada por DEBRA España

Los puntos de vista expresados son los del grupo de trabajo de expertos y del grupo de revisión, y pueden no reflejar los de Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare y medi UK.

Cómo citar este documento:

Denyer J, Pillay E, Clapham J. *Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa*. An International Consensus. Wounds International, 2017.

Descargo de responsabilidad

Este documento no pretende ser prescriptivo, pero proporciona un marco para la práctica. No pretende reemplazar el juicio clínico y, en cada situación, el médico debe usar su propio juicio sobre su paciente y sus heridas particulares. Además, también se deben tener en cuenta las instrucciones de los fabricantes para el uso del producto.

Conflicto de interés

Ninguno de los autores ha declarado un conflicto de interés. La guía original se financió mediante un premio educativo de la Fundación Urgo, quien no ha ejercido influencia alguna en el contenido o proceso de desarrollo de la guía. La publicación de este documento actualizado está financiada por Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare y Medi UK y, de nuevo, estos no han ejercido ninguna influencia en el contenido o en el proceso de desarrollo de la guía.

Reservados todos los derechos. © 2017

No puede hacerse ninguna reproducción, copia o transmisión de esta publicación sin permiso por escrito. No se puede reproducir, copiar o transmitir ningún párrafo de esta publicación, salvo con permiso por escrito o de acuerdo con las disposiciones de la Ley de Derechos de autor, Diseños y Patentes de 1988 o bajo los términos de cualquier licencia que permita una copia limitada emitida por la Agencia de Licencias de Derechos de autor (Copyright Licensing Agency), 90 Tottenham Court Road, Londres, W1P 0LP.

EQUIPO DE DESARROLLO DE LA GUÍA

Autores

Jacqueline Denyer, Especialista en Enfermería Clínica Senior en EB, Great Ormond St Hospital for Children NHS Foundation Trust, Londres y DEBRA UK (Jubilada)

Elizabeth Pillay, Enfermera practicante avanzada en EB, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust Hospital, Londres y DEBRA UK (investigación en EB)

Jane Clapham Jefa de CNS de la EB, Adults, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust Hospital, Londres y DEBRA UK

REVISORES EXPERTOS Y EQUIPOS CLÍNICOS

Revisores

Magnus Agren, Profesor, Departamento de Cirugía y Copenhagen Wound Healing Center, Bispebjerg Hospital, Copenhagen, Dinamarca

Jo-David Fine, Profesor de Medicina (Dermatología) y Profesor de Pediatría, Vanderbilt University School of Medicine, Nashville, Tennessee, EE. UU.

Ravi Hiremagalore, Dermatólogo Pediátrico, Dr Malathi Manipal Hospital, Banaglore, India

Avril Keenan, Gerente de Investigación, DEBRA Irlanda

Anna Martinez, Consultora de Dermatología Pediátrica, Great Ormond Street Hospital for Children, Londres, Reino Unido

Katty Mayre-Chilton, Coordinadora de Guía de Práctica Clínica/Gerente de Proyectos de PPC Psicosociales y Dietista de Investigación, Guy's and Thomas' NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido

Jemima Mellerio, Profesora, Dermatóloga Consultora, St John's Institute of Dermatology, Guy's and Thomas' NHS Foundation Trust y Great Ormond Street Hospital NHS Trust, Londres, Reino Unido

Elizabeth Orrin, Becario de Investigación Clínica de EB, Guy's and Thomas' NHS Foundation Trust y Great Ormond Street Hospital NHS Trust, Londres, Reino Unido

REVISIÓN POR LOS EQUIPOS DE EB

Great Ormond Street Hospital, Londres
St Thomas' Hospital, Londres
Birmingham Children's Hospital
Heartlands Hospital, Birmingham
DEBRA Ireland y DEBRA International.



Introducción

¿Qué es la red escocesa de guías (Scottish Intercollegiate Guidelines Network, SIGN)?

■ La Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) desarrolla guías de práctica clínica basadas en comprobaciones para el Servicio Nacional de Salud (NHS) en Escocia. Las guías de la SIGN derivan de una revisión sistemática de la literatura científica y están diseñadas como un vehículo para acelerar el paso a la acción de los nuevos conocimientos a fin de cumplir con nuestro objetivo de reducir las variaciones en la práctica y mejorar los resultados importantes para el paciente.

OBJETIVO Y ÁMBITO DE ACTUACIÓN

Esta guía se ha desarrollado para ayudar a todos los profesionales sanitarios que tratan la piel y se encargan del cuidado de las heridas de los pacientes con el trastorno genético de fragilidad epidérmica, llamado epidermólisis bullosa (EB). Las estrategias de tratamiento de las heridas o de las complicaciones de las heridas se sugieren para los pacientes de cualquier edad a los que se haya diagnosticado cualquier forma de este trastorno genético. Es una herramienta que se puede usar en todo el mundo e incluye consejos para los profesionales que tengan acceso limitado a materiales para el tratamiento de heridas. Se presentarán diferentes opciones para tratar las heridas producidas por la EB.

ACERCA DE ESTE DOCUMENTO

Este documento se desarrolló utilizando una encuesta en la que participaron médicos de diferentes países que trabajan con esta patología y que estaban dispuestos a compartir su conocimiento sobre las heridas de la EB y su tratamiento. Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura (que se describe al dorso) para proporcionar más pruebas para las recomendaciones. Sin embargo, como la EB es una enfermedad rara con un pequeño número de pacientes, la literatura está formada predominantemente por estudios no analíticos o por opiniones de expertos (Nivel 3-4 o D de la Scottish Intercollegiate Guidelines Network). Una revisión de los apóstitos realizada por Ly (Ly y Su, 2008) señaló las dificultades para evaluar las opciones de tratamiento de las heridas en la EB, puesto que el número de pacientes es pequeño y hay incoherencias en los criterios de valoración utilizados.

La información se complementó con la experiencia cotidiana de las personas que viven con la EB y los testimonios de sus cuidadores. Esta información se obtuvo de manera informal en las visitas domiciliarias y en las asistencias en los centros médicos por parte de los equipos de enfermería de la EB.

El coste es siempre un factor a considerar en cualquier recomendación sanitaria y esto es particularmente importante en el caso de los tratamientos de la EB, ya que se pueden usar grandes cantidades de apóstitos caros a lo largo de toda la vida (Kirkorian, Weitz et al., 2014; Angelis, Kanavos et al, 2016). Solamente hemos recomendado productos en cuyo uso tenemos experiencia a lo largo de muchos años y en cuyos resultados confiamos.

CÓMO SE DESARROLLÓ LA GUÍA

El trabajo inicial se llevó a cabo en talleres en 2012; en los que se recogieron opiniones de los médicos que trabajan con pacientes de EB, tanto en el Reino Unido como en todo el mundo.

Como parte de un curso avanzado sobre tratamiento de la EB, se solicitó al personal de enfermería y a los médicos que trabajaban con pacientes de EB que cumplimentasen un cuestionario relacionado con el tratamiento de diferentes heridas causadas por la EB. Estas heridas eran desde zonas ulceradas crónicas observadas en las formas más graves de EB hasta nuevos sitios de aparición de ampollas. Los autores las eligieron puesto que representan los tipos de heridas más frecuentes que se observan en todas las formas de EB, o una zona problemática particular.

El grupo recibió fotografías de heridas típicas y atípicas y se les preguntó qué apóstitos primarios y secundarios utilizarían para controlar la herida, así como el método de preferencia de sujeción y los tratamientos tópicos. Se les pidió que proporcionasen diferentes opciones para cada categoría.

Hubo una amplia gama de experiencia en el tratamiento de las heridas producidas por la EB dentro del grupo: algunos médicos tenían un gran número de casos en los que habían trabajado exclusivamente con la EB durante muchos años; otros solo habían observado uno o dos casos. Algunos miembros del grupo trabajaban de forma individual, mientras que otros trabajaban como parte de un equipo, lo que se reflejaba en gran medida sus prácticas laborales habituales. Además, algunos participantes tenían acceso limitado a productos modernos para el tratamiento de las heridas (ver la Tabla 17, página 38).

Los resultados de las encuestas se combinaron para proporcionar la evidencia clínica en la guía. Las opiniones fueron proporcionadas por médicos de diferentes países. A continuación, el borrador de la guía se sometió a una revisión internacional por parte de expertos reconocidos en el campo de la EB, y se realizaron modificaciones en consecuencia. A continuación, la guía se revisó se revisaron por parte de un pequeño grupo de pacientes y cuidadores, y sus comentarios se usaron para realizar modificaciones adicionales.

Para desarrollar la actualización de 2017, realizamos una revisión más exhaustiva de la literatura y utilizamos los resultados como base para las recomendaciones. La búsqueda para la guía de 2012 se limitó a los artículos publicados entre 2000 y 2011: los años de búsqueda se han ampliado y la metodología de búsqueda se ha mejorado. Ambos aspectos se detallan a continuación. Además, se han incluido nuevos productos para el tratamiento de las heridas, que se han utilizado y evaluado por parte del grupo de elaboración de la guía y otros profesionales de la EB.

PLANES PARA ACTUALIZAR LA GUÍA

La guía se revisará y actualizará dentro de tres años, tras una nueva revisión adicional de la literatura.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

Metodología de búsqueda

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura que concluyó en julio de 2016. Las bases de datos en las que se realizaron las búsquedas fueron Medline, Embase, British Nursing Index y CINAHL. Los límites de búsqueda fueron artículos publicados entre 1980 y julio de 2016, artículos publicados en inglés y en los que participaron pacientes humanos. Dado que el tratamiento de las heridas es un campo en rápida evolución, se consideró que es poco probable que los documentos publicados antes de 1980 proporcionen información que sea apropiada en la actualidad. Este último punto se pudo comprobar puesto que muchos artículos publicados en las décadas anteriores de nuestra búsqueda recomendaban estrategias obsoletas, como el uso de antibióticos tópicos de forma continua; una medida que, en la actualidad, se sabe que conduce a aumentar la resistencia bacteriana (Moy, Caldwell-Brown et al, 1990; Amirthalingam, Yi et al, 2015).

Con el fin de ser minuciosos, el término de búsqueda inicial utilizado fue 'epidermolisis bullosa', seguido de búsquedas independientes de 'herida', 'erosión', 'apósito', 'exudado', 'prurito', 'picor', 'olor', 'dolor', 'cáncer', 'malignidad', 'carcinoma', 'apósitos para heridas', 'cuidado de heridas', 'dolor de heridas', 'tratamiento de heridas'. Los términos de búsqueda se combinaron de forma individual con 'epidermolisis bullosa' utilizando el operador booleano 'y'.

RESULTADOS DE LA BÚSQUEDA

A continuación, los revisores evaluaron y clasificaron los documentos de acuerdo con la guía de la SIGN y una sinopsis de la información que contenían. En la actualidad, la SIGN usa una nueva metodología para la clasificación; sin embargo, el sistema anterior se eligió porque es familiar para el grupo de desarrollo de la guía y porque se utilizó en todas las guías anteriores de la EB.

Los resultados iniciales se cribaron a nivel de resumen
Se obtuvieron 1342 resúmenes
422 eran duplicados
920 eran resultados únicos
102 duplicados adicionales se eliminaron de forma manual
818 resúmenes para revisar
636 resúmenes se rechazaron al no ser relevantes; estos se excluyeron porque no estaban relacionados con el tema (p. ej., artículos que abordaban la EB adquirida, el tratamiento quirúrgico o relacionados solamente con cuestiones no clínicas)
182 se identificaron para la lectura del artículo entero

Tras la lectura de los artículos enteros
70 se identificaron para su inclusión en la revisión
112 se excluyeron al no ser relevantes o al contener información considerada potencialmente dañina, como el uso de antibióticos tópicos, tal como se ha indicado anteriormente

La mayoría de los trabajos se clasificaron como de nivel 3, siendo estudios de casos a pequeña escala. Además, hubo muchos otros de nivel 4, es decir, opiniones de expertos. Dada la poca frecuencia de la EB y los muchos factores combinados que afectan la cicatrización, es difícil llevar a cabo estudios estadísticamente válidos para proporcionar pruebas que respalden la eficacia de cualquier estrategia de tratamiento de heridas en particular.

Existe una variación en la metodología del estudio y los criterios de valoración, como señaló anteriormente Ly (Ly y Su, 2008) en una revisión del tratamiento de las ampollas de la EB. Además, cabe destacar que Petrof (Petrof, Martínez-Queipo et al, 2013), al investigar el uso de fibroblastos en la cicatrización de heridas en la EB, destaca el hecho de que se desconoce el historial natural de la cicatrización de las heridas en la enfermedad, y que, de hecho, las heridas crónicas, que con anterioridad se había supuesto que eran estáticas, pueden cambiar y reducirse en tamaño con el tiempo sin que se introduzca una nueva modalidad de tratamiento. Una lección que debe extraerse de la revisión de la literatura puede ser que necesitamos ser más rigurosos y coherentes con respecto a las metodologías utilizadas para evaluar cualquier estrategia de tratamiento de la herida.

Sin embargo, la combinación del conocimiento de la buena práctica del cuidado de las heridas, las pruebas presentadas aquí y el intercambio generoso de información y experiencia entre profesionales, pacientes y cuidadores proporciona un conjunto importante de pruebas para apoyar la práctica actual de cuidado de las heridas en la EB.

SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE LA SIGN

Grados de comprobación	
1	++ Metanálisis de alta calidad, revisiones sistemáticas de ECA o ECA con un riesgo muy bajo de sesgo + Metanálisis bien realizados, revisiones sistemáticas o ECA con bajo riesgo de sesgo - Metaanálisis, revisiones sistemáticas o ECA con alto riesgo de sesgo
2	++ Revisiones sistemáticas de alta calidad de control de casos o cohortes o estudios de cohortes o de control de casos de alta calidad con un riesgo muy bajo de confusión o sesgo y una alta probabilidad de que la relación sea causal + Estudios de cohortes o de control de casos bien realizados con bajo riesgo de confusión o sesgo y una probabilidad moderada de que la relación sea causal - Estudios de cohortes o de control de casos con alto riesgo de confusión o sesgo y un riesgo significativo de que la relación no sea causal
3	Estudios no analíticos, p. ej., informes de casos, series de casos
4	Opinión de expertos

Grados de recomendaciones	
A	Al menos un metanálisis, revisión sistemática o ECA calificado como 1++, y directamente aplicable a la población a la que va dirigido; o Un conjunto de pruebas que consiste principalmente en estudios calificados como 1+, directamente aplicable a la población a la que va dirigido, y que demuestra la coherencia general de los resultados
B	Un conjunto de pruebas que incluye estudios calificados como 2++, directamente aplicable a la población a la que va dirigido, y que demuestra la coherencia general de los resultados; o Pruebas extrapoladas de estudios calificados como 1++ o 1+
C	Un conjunto de pruebas que incluye estudios calificados como 2+, directamente aplicables a la población a la que va dirigido y que demuestra la coherencia general de los resultados; o Pruebas extrapoladas de estudios calificados como 2++
D	Un conjunto de pruebas clasificado como de nivel 3 o 4; o Pruebas extrapoladas de estudios calificados como 2+
Puntos de buena práctica	
	Buena práctica recomendada basada en la experiencia clínica del grupo de desarrollo de las guías

Fuente: SIGN 50 Guideline Developer's Handbook. NHS Scottish Intercollegiate Guidelines Network, 2014

Recomendaciones principales

Recomendaciones principales

Las recomendaciones principales se basan en los resultados de la revisión de la literatura y en la experiencia del grupo de desarrollo de guías. Las recomendaciones de esta tabla no están ordenadas según la importancia, sino más bien en el orden en que aparecen en el cuerpo principal del documento.

Cuadro 1				
Recomendaciones principales	Fuerza de la recomendación	Grado de comprobación	Referencias principales	
La EB es un trastorno crónico que requiere intervención y consideración del especialista para minimizar las complicaciones y mejorar la calidad de vida. Idealmente, el tratamiento se debe llevar a cabo en un centro especializado por parte de un equipo multidisciplinario	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Pillay 2008, El, Zambruno et al, 2014	
En la EB grave, la capacidad de curación del individuo puede verse comprometida por la desnutrición, la anemia, el prurito y el dolor, y debe tratarse de manera apropiada.	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; El, Zambruno et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mellerio 2010; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Schober-Flores 2003; Pope, Lara-Corrales et al, 2013	
Se debe realizar con regularidad una evaluación cuidadosa de la piel y las heridas. El tratamiento debe adaptarse tanto al tipo de EB como a las características de la herida.	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2010; Elluru, Contreras et al, 2013; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Schober-Flores 2003; Sibbald, Zuker et al, 2005; El, Zambruno et al, 2014	
Se deben utilizar apósitos atraumáticos para evitar la formación posterior de ampollas, así como el daño en la piel y en el lecho de la herida	D	4	Abercrombie, Mather et al, 2008; Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2000; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Kirkorian, Weitz et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Elluru, Contreras et al, 2013; Gonzalez 2013	
Las personas con EB y sus cuidadores son expertos en el tratamiento de su afección y su participación es primordial.	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; van, Lettinga et al, 2008	
La elección de las estrategias de tratamiento de la herida debe equilibrar la eficacia, la elección del paciente y la calidad de vida de forma rentable.	D	3,4	Kirkorian, Weitz et al, 2014; Sibbald, Zuker et al, 2005; Stevens 2014	
El personal que atiende a los pacientes con EB debe estar entrenado en técnicas de manejo específicas para evitar daños adicionales.	D	4	Gonzalez 2013	
Las ampollas no son autolimitantes y las ampollas intactas deben pincharse con una aguja y drenarse.	D	4	Denyer 2009; El, Zambruno et al, 2014; Elluru, Contreras et al, 2013; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Pillay 2008; Herod, Denyer et al, 2002; Schober-Flores 2003; Pope, Lara-Corrales et al, 2012	
El tratamiento de las heridas producidas por la EB debe abordar problemas como la colonización crítica, la infección y la protección contra los traumatismos.	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Mellerio, Weiner et al, 2007; Schober-Flores 2003; Sibbald, Zuker et al, 2005; Azizkhan, Denyer et al, 2007	

Se debe hacer todo lo posible para tratar el prurito intenso que se observa en la EB y, por lo tanto, minimizar el rascado que da lugar a un mayor daño a la piel.	C	2+4	Badger, O'Haver et al, 2013; Daniai, Adeduntan et al, 2015a; Daniai, Adeduntan et al, 2015b; El, Zambruno et al, 2014; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Snaauwaert, Morren et al, 2011; Snaauwaert, Yuen et al, 2014
Se deben usar compuestos que eliminen los adhesivos médicos a base de silicona (<i>silicone medical adhesive removers</i> , SMAR) cuando se retiren los apósitos o la ropa adherentes.	D	3,4	Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mather and Denyer 2008; Stephen-Haynes 2008
En la EB grave, la alimentación enteral puede estar indicada para garantizar una nutrición adecuada y optimizar la curación de heridas a largo plazo.	D	4	El, Zambruno et al, 2014; Haynes 2010; Haynes, Mellerio et al, 2012; Hubbard, Haynes et al, 2011; Pope, Lara-Corrales et al, 2012
El tratamiento óptimo del dolor es esencial para los pacientes con todas las formas de EB e incluye intervenciones farmacológicas y no farmacológicas.	D	4	Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Goldschneider and Lucky 2010; Herod, Denyer et al, 2002; Watterson, Howard et al, 2004; Mellerio, Weiner et al, 2007; Goldschneider, Good et al, 2014
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 y proteger las vías respiratorias.	D	4	El, Zambruno et al, 2014; Elluru, Contreras et al, 2013; Herod, Denyer et al, 2002; Goldschneider, Lucky et al, 2010
Los principios de la preparación del lecho de la herida (<i>wound bed preparation</i> , WBP) son aplicables a las heridas observadas en pacientes con EB, particularmente las heridas que se han cronificado.	D	4	Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Sibbald, Elliott et al, 2015
En pacientes con formas graves de la EB hay un alto riesgo de carcinoma de células escamosas (CCE). La supervisión regular es esencial, con un umbral bajo para la biopsia de áreas sospechosas.*	D	4	Fine, Johnson et al, 2009; Mellerio, Weiner et al, 2007; Mellerio, Robertson et al, 2016

*Aunque las pruebas proporcionadas por el Registro estadounidense de la EB (Fine, Johnson et al, 2009) respaldadas por una revisión posterior en 2016 (Montaudie, Chivaverini et al, 2016) para el alto riesgo de CCE en las formas graves de EB, principalmente EBDR- GS, son inequívocas y se califican como C-2+, las pruebas para las acciones recomendadas se basan en la opinión de expertos.

Pruebas para las estrategias de tratamiento c

Cuadro 2: Pruebas para el uso de estrategias específicas para el tratamiento de las heridas					
Estrategia para el tratamiento de las heridas	Comentarios	Fuerza de la recomendación	Grado de comprobación	Bibliografía	
Apósitos de silicona suave	Sin evaluación de los productos, pero ampliamente utilizados y aceptados en el tratamiento de la EB	D	4	Abercrombie, Mather et al, 2008; Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2010; El, Zamburano et al, 2014; Kirkorian, Weitz et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2012	
Membrana polimérica	Número limitado de pacientes y pruebas de estudios de casos	D	3	Stevens 2010; Pillay 2009; Denyer 2009; Clapham 2011; Denyer, Foster & Turner 2013; Bauer, Diem & Ploder 2013; Carbone, Gonclaves, Grandi & Desbordes 2013; Denyer, Foster & Turner 2013	
Miel	Estudio de caso de un solo paciente con curación completa de una herida recalcitrante que no respondía a intervenciones previas	D	3	Hon, 2005	
Baños de agua salada para reducir el dolor	Opinión de experta en un artículo de 2010. Estudio retrospectivo de observación de 2015, en el que 21 pacientes mostraban una reducción importante del dolor y una reducción en otros síntomas relacionados con la herida	C	2+, √	Arbuckle, 2010; Petersen, Arbuckle et al, 2015	
Apósitos lipido-coloides	Blanchet-Bardon 2005 incluyó a 20 pacientes diferentes formas de EB e informó una mejor calidad de vida y curación, al igual que Stevens, informando sobre 2 pacientes	D	3	Blanchet-Bardon and Bohbot 2005; Blanchet-Bardon and Bohbot 2007; Stevens 2009	
*Apósitos biológicos que incluyen aloinjertos de cadáver, membrana amniótica, gel de plaquetas de la sangre del cordón umbilical, aloinjertos de queratinocitos cultivados, sustituto de la piel de colágeno tipo 1, sustitutos no biológicos de piel	Muchas intervenciones tenían un pequeño número de pacientes o eran estudios de casos únicos, aparte de algunos estudios con sustitutos artificiales de la piel que tenían un mayor número. Todos notificaron una mejor curación y/o reducción en los síntomas relacionados con la herida. McGrath informó poco beneficio clínico al utilizar aloinjertos de queratinocitos cultivados.	C,D	2+, 3	Buonocore and Ariyan 2009; Hasegawa, Mizoguchi et al, 2007; Sibbald, Zuker et al, 2005; Falabella, Valencia et al, 2000; Lo, Lara-Corrales et al, 2010; Ng, Nguyen et al, 2014; Tadini, Pezzani et al, 2015; McGrath, Schofield et al, 1993; Fivenson, Scherschun et al, 2003; Gorell, Leung et al, 2015	
Gel de queratina	Denyer estudió diferentes formas de la EB generalizada (n = 10), y en 6 casos observó una curación más rápida, en 2 el gel fue ineficaz y	D	3	Denyer, Marsh et al, 2015; Kirsner, Cassidy et al, 2012; Than, Smith et al, 2013	

	en 2 se notificó un aumento del prurito. Kirsner (n = 1): mejoró la curación. Than (n = 1): mejoró la curación. En los casos en los que se notificó una curación más rápida, las zonas tratadas eran más robustas				
* Toxina botulínica en la EBS	En una serie de casos de pacientes con EBS (n = 6), 5 notificaron alguna mejoría en los síntomas generales relacionados con el pie	D	2+		Swartling, Karlqvist et al, 2010
* G-CSF sistémico	El ensayo piloto en EBD (n = 7) 7 pacientes mostraron una reducción en el tamaño de la herida y en la frecuencia de las ampollas/erosión	C	2 +		Fine, Manes et al, 2015
* Renovación superficial fraccionada ablativa	Estudio de caso de un solo paciente sobre el tratamiento de una herida crónica que lleva a una cicatrización casi completa a las 8 semanas	D	3		Krakowski and Ghasri 2015
Trimetoprima sistémica	Pacientes con EBD (n = 7) con 42 heridas. Ensayo cruzado prospectivo, aleatorizado, con doble enmascaramiento y controlado con placebo. 6 de los 7 pacientes mostraron una reducción superior al 50 % en el tamaño de la herida crónica. En el grupo control, 2 de los 7 pacientes mostraron un resultado similar. Limitado por un tamaño de muestra pequeño.	C	2+		Lara-Corrales, Parkin et al, 2012
* Violeta de genciana tópica en la EBA No-Herlitz	Estudio piloto controlado y aleatorizado de EBS-DM (n = 5) con reducción informada en la formación de ampollas. Limitación por el tamaño pequeño de la muestra	D	2+		Wally, Kitzmueller et al, 2013
* Biopsia con sacabocados en la EBJ de tipo No Herlitz	Análisis retrospectivo de biopsias con sacabocados (n = 4) con 23 úlceras. Curación completa en 16 lesiones, 7 mejoraron y, a los 3 meses, 2 de ellas habían recurrido	D	3		Yuen, Huiying et al, 2013
* Epigallocatequina-3-galato oral	EBDR (n = 16). Ensayo aleatorio, cruzado, con doble enmascaramiento y controlado con placebo. Los hallazgos fueron una mejora en la curación y reducción de las ampollas, pero los resultados no alcanzaron significación estadística.	C	2+		Chiaverini, Roger et al, 2016
Talidomida	EBDR-P (n=2). Dos pacientes mostraron una reducción en el prurito y una mejor curación	D	3		Ranugha, Mohanan et al, 2014
Colágeno de pescado	D: Pruebas limitadas del estudio de casos de la mejora en la curación		3		Westgate S et al, 2012
* No utilizado por parte del grupo de desarrollo de las pautas. Recomendación basada en pruebas publicadas					

Consideraciones especiales

Cuadro 3: Recomendaciones principales para el tratamiento de neonatos

Recomendaciones principales	Fuerza de las recomendaciones	Grado de comprobación	Referencias principales
Lo ideal sería ofrecer un servicio a disposición de los recién nacidos con afectación grave. Cuando esto no sea posible, los niños deben ser trasladados con los apósitos y la ropa apropiados. Este traslado se debe realizar en un asiento acolchado de un automóvil en lugar de una incubadora portátil, si la política local lo permite.	D	4	Denyer 2009
Se debe buscar consejo de un especialista en dolor pediátrico para permitir una analgesia adecuada para el dolor multifactorial crónico y del procedimiento.	D	4	Goldschneider y Lucky 2010 Goldschneider, Good et al, 2014 Herod, Denyer et al, 2002 Weiner 2004 Morash y Fowler 2004
El bebé descansará en un colchón neonatal y el personal y la familia recibirán formación sobre el manejo específico para evitar traumatismos.	D	4	Denyer 2009
Las extremidades y las zonas vulnerables deben protegerse con material de apósito adecuado para reducir la pérdida de piel debido a los movimientos del bebé, como los pataleos.	D	4	Denyer 2009
Se debe fijar el cordón umbilical con una ligadura en lugar de una pinza de cordón.	D	4	Denyer et al 2014
Usar un emoliente graso, como 50 % de líquido/50 % de parafina suave blanca, para limpiar la zona del pañal, en lugar de hacerlo con agua.	D	4	Denyer 2009 Denyer et al, 2014
Cubrir el pañal con un forro, una compresa, como Conticloth o un trozo de tela de muselina o paño grueso y suave, para evitar la fricción y el traumatismo debido a los bordes.	D	4	Denyer 2009
Evitar el baño hasta que el daño intrauterino y el del parto hayan cicatrizado	D	4	Denyer y Stevens 2010

CUADRO 4: Recomendaciones adicionales para el cuidado de neonatos con EB grave

Procedimiento	Justificación
Retirar de la incubadora a menos que esté indicado para otra afección médica como la prematuridad	El calor y la humedad exacerban la formación de ampollas
Retirar la pinza de cordón y reemplazarla por una ligadura	Para prevenir el traumatismo en la zona umbilical
Recubrir el pañal con material suave	Para evitar la formación de ampollas en los bordes del pañal
Limpiar la zona del pañal con un 50 % de líquido/ 50 % de parafina suave blanca en forma de ungüento o aerosol (Emollin)	Para garantizar una limpieza sin traumatismos. Para reducir el dolor
Retrasar el baño hasta que el traumatismo prenatal y del parto hayan cicatrizado	Para evitar el daño al bebé cuando se maneja desnudo
Descansar sobre un colchón neonatal de incubadora	Para permitir que el niño se pueda levantar sobre el colchón y evitar las fuerzas de cizalla de las manos del cuidador
Usar una tetina larga y suave como la tetina de cordero o un Haberman (alimentador para necesidades especiales)	Para evitar el daño por fricción en la parte inferior de la nariz y la mucosa oral
Aplicar gel para la dentición a la tetina (utilizar una preparación que sea segura de usar desde el nacimiento)	Para aliviar el dolor de la mucosa con ampollas
Evitar la punción en el talón para la detección neonatal con muestra de sangre: obtener la sangre mediante punción venosa	Para evitar lesiones de avulsión

Comprender la epidermólisis bullosa

Calidad de las
pruebas de
Nivel 4



Las principales
recomendaciones se
destacan en azul a lo
largo del texto y en las
referencias se pueden
encontrar en la
bibliografía

La EB comprende un grupo complejo de trastornos hereditarios poco frecuentes de la fragilidad de la piel. Lo ideal es que los pacientes se deban tratar en un centro especializado. La EB es un trastorno crónico que requiere intervención y consideración del especialista para minimizar las complicaciones y mejorar la calidad de vida.

La clasificación más reciente para la EB, acordada en 2014, nombra cuatro categorías de afectación definidas por el nivel de escisión en la unión dermo-epidérmica (Fine, Bruckner-Tuderman et al, 2014). Estas son:

- EB simple (EBS)
- EB juntural (EBJ)
- EB distrófica (EBD)
- Síndrome de Kindler.

El factor común en todos los tipos de EB es la tendencia de la piel y de las membranas mucosas a formar ampollas o erosiones superficiales en respuesta a la fricción y a los traumatismos mínimos diarios.

La gravedad de la EB varía desde la formación de ampollas simples que afectan a las manos y a los pies, especialmente en climas cálidos, hasta la muerte en las primeras etapas de la infancia a causa de la combinación devastadora de la enfermedad laríngea y la falta de crecimiento. Los pacientes con EBD desarrollan microstomía y estenosis esofágicas como resultado de las contracturas y cicatrices.

Las personas con formas más graves de la EB pueden experimentar ampollas recurrentes y pérdida de la piel. También hay una tendencia a desarrollar heridas crónicas como consecuencia del defecto genético subyacente, la nutrición se ve comprometida, se produce anemia crónica e infecciones repetidas, junto con un traumatismo constante.

Las complicaciones no cutáneas, como la anemia debida a la deficiencia de hierro y la enfermedad crónica, la osteoporosis, el retraso en el crecimiento y el retraso puberal (Haynes 2010) comprometen todavía más el bienestar. También hay un riesgo mucho mayor de carcinoma de células escamosas agresivo en aquellos pacientes con formas graves de EB (Mellerio, Robertson et al, 2016).

EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

Dentro de cada una de las cuatro categorías de EB existen subtipos que muestran alternaciones clínicas específicas (13-15). El diagnóstico definitivo se realiza con mayor frecuencia a partir del análisis de una biopsia cutánea utilizando inmunofluorescencia (IF) positiva, mapeo antigénico y microscopía electrónica de transmisión. Estas herramientas clave de diagnóstico ayudan a confirmar el diagnóstico e indican el subtipo particular de EB (Uitto, Richard et al, 2007).

La identificación de los diferentes genes causantes responsables de la EB permite el reconocimiento de la ubicación precisa y el tipo de mutación. Sin embargo, debido a la escasez de experiencia e instalaciones, por lo general, el diagnóstico se realiza usando IF y mapeo de antígenos. Algunos laboratorios están avanzando hacia el diagnóstico molecular a partir de la secuenciación del exoma de un conjunto de genes conocidos relacionados con la fragilidad cutánea.

Se puede ofrecer un diagnóstico genético preimplantacional o un diagnóstico prenatal basado en el ADN en el primer trimestre a partir de muestras de vellosidades coriónicas o amniocentesis a las familias en las que se han identificado mutaciones causales o marcadores genéticos informativos. A menudo, los médicos experimentados pueden realizar un diagnóstico provisional sobre las observaciones clínicas, pero siempre se necesitará un diagnóstico definitivo, en especial en los recién nacidos, donde es esencial un diagnóstico claro para garantizar un tratamiento correcto.

CAUSAS DE LA EB

La EB se puede heredar de forma autosómica recesiva o autosómica dominante y, por lo general, las formas recesivas tienden a ser más severas. Se han registrado más de 1000 mutaciones en 14 genes que contribuyen a las diferentes formas de EB, lo que da lugar a una gran variedad de presentaciones clínicas (Fine, Bruckner-Tuderman et al, 2014).

Esta guía describe cada subtipo principal y se centran en los diferentes requisitos de tratamiento de la piel y la herida, así como en los principios generales para el tratamiento de las heridas para todos los tipos de EB.

EB SIMPLE

Casi todas las formas de EB simple (EBS) se heredan de forma autosómica dominante, aunque algunas formas poco frecuentes se heredan de forma recesiva. La EBS es un trastorno de las proteínas de queratina en la que los defectos primarios se encuentran en los genes que codifican para la queratina 5 y la queratina

14. Estas proteínas forman el andamiaje de queratina dentro de las células epidérmicas basales.

La disfunción de las proteínas de queratina en la EBS da lugar a la debilidad mecánica de estas células. El desprendimiento se produce debido a una fricción leve o al frotar, dando lugar a la formación de ampollas (Uitto, Richard et al, 2007).

Todas las formas de EBS son más problemáticas en ambientes cálidos y húmedos debido a un aumento en la producción de sudor, que exacerba las fuerzas de fricción.

Los tres tipos principales de EBS se clasifican como EBS basal:

- EBS localizada (EBS-loc, anteriormente llamada Weber-Cockayne): afecta principalmente a las manos y los pies con ampollas provocadas por la fricción o de forma espontánea cuando el ambiente es cálido o húmedo
- EBS intermedia generalizada (EBS-IG, anteriormente llamada Köbner): causa la formación de ampollas más diseminadas en un inicio más temprano, con ampollas y pérdida de piel que, con frecuencia, se encuentra presente en el nacimiento. La formación de ampollas persiste durante toda la vida pero se vuelve menos problemática. Las principales zonas problemáticas son las manos, los pies y donde la ropa causa fricción.
- EBS severa generalizada (EBS-SG, anteriormente llamada Dowling-Meara): un tipo más grave de EBS, y puede ser grave en el período neonatal. Existe un riesgo significativo de muerte en este grupo de edad como consecuencia de la septicemia y de la formación de ampollas en la laringe. Las ampollas se suelen producir en grupos y, a menudo, debajo y alrededor de las uñas y en la boca. La formación de ampollas tiende a reducirse tarde en la infancia y se desarrolla hiperqueratosis sobre las palmas de las manos y las plantas de los pies.

Los subtipos basales poco frecuentes adicionales son:

- 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 Ogna (EBS-Og)
- EBS autosómica recesiva por deficiencia en BP230 (EBS-AR BP230)
- EBS autosómica recesiva por deficiencia de exofilina (EBS-AR exofilina 5).

La EBS con distrofia muscular es una forma de EBS autosómica recesiva consecuencia de mutaciones en el gen que codifica la plectina (PLEC1). La plectina tiene una función importante, tanto en la piel como en los músculos, ayudando a mantener la función mecánica. Si bien la afectación cutánea puede ser mínima, la afectación laríngea puede ser grave y el paciente puede requerir la realización de una traqueostomía. La distrofia muscular progresiva se suele iniciar en cualquier momento a partir del primer año en adelante.

Los tipos suprabasales de la EBS son poco frecuentes e incluyen:

- Síndrome de descamación cutánea acral (SDCA)
- EBS superficial (EBSS)
- EBS acantolítica (EBS-acant)
- Deficiencia de desmoplaquina (EBS-desmoplaquina) [asociada con miocardiopatía]
- Deficiencia de placoglobina (EBS-placoglobina)
- Deficiencia de placofilina (EBS-placofilina).

EB JUNTURAL

La EB juntural (EBJ) es un grupo de trastornos hereditarios autosómicos recesivos, que se caracterizan por la formación de ampollas inducidas mecánicamente a nivel de la lámina lúcida de la zona de la membrana basal, entre las células basales y la lámina densa. Todas las formas de EBJ surgen por mutaciones en genes que codifican para componentes estructurales de los hemidesmosomas o de los filamentos de anclaje, que proporcionan integridad mecánica a través de esta zona. La separación del epitelio se produce dentro de la lámina lúcida entre la lámina densa de la membrana basal y los queratinocitos basales.

Hay tres formas principales EB juntural:

- EBJ severa generalizada (EBJ-SG anteriormente llamada EB juntural de tipo Herlitz)
- EBJ intermedia generalizada (EBJ-IG anteriormente llamada EB juntural de tipo no Herlitz)
- EBJ con atresia pilórica (EBJ-AP).

En todas las formas de EBJ, las heridas más problemáticas se producen en el cuero cabelludo y la parte inferior de las piernas. En la EBJ severa generalizada (EBJ-SG), se encuentran lechos ungueales abiertos y lesiones faciales. Hay una tendencia a que se desarrollen heridas crónicas y una característica particular es que las heridas se granulen en exceso desde una edad temprana. Las características frecuentes incluyen esmalte dental hipoplásico, alopecia y afectación del conducto genitourinario en pacientes a más largo plazo (Fine 2010).

EBJ severa generalizada

En la EBJ-SG, la proteína laminina 332 se encuentra ausente o está muy reducida. La laminina 332 es un componente importante de la zona de la membrana basal, que proporciona anclaje a través de la lámina lúcida (Nakano, Chao et al, 2002). Para la inmensa mayoría, este tipo de EB tiene un muy mal pronóstico y la mayoría de los pacientes no sobrevive más allá de los primeros dos años de vida. La muerte es el resultado de una combinación de ampollas laríngeas/dificultad respiratoria, una incapacidad profunda e incorregible para crecer, aparición de heridas crónicas y septicemia (Fine, 2010). A pesar de la gravedad de la enfermedad sistémica, un buen tratamiento puede ayudar a reducir la gravedad de las heridas.

EBJ intermedia generalizada

La mayoría de los casos de EBJ-IG son consecuencia de mutaciones en los genes que codifican para el colágeno de tipo XVII o la laminina 332, que se expresan en la piel y en otros lugares, como el conducto urogenital. Esta proteína tiene una función importante en el anclaje de la epidermis a la dermis. El colágeno de tipo XVII se expresa en la piel, la mucosa oral, la córnea, la parte superior del esófago y el epitelio vesical (Van y Giudice, 2003). intermedia generalizada

La EBJ-IG tiene un mejor pronóstico que la EBJ-SG, y 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 (Fine, Johnson et al, 2009).

Las heridas crónicas pueden seguir siendo un problema de por vida y las zonas con heridas previas pueden atrofiarse. La distrofia ungueal y la alopecia cicatricial son frecuentes en pacientes de mayor edad. Los defectos en el esmalte dental en este subtipo de EB son característicos y suponen un indicador de diagnóstico útil.

EBJ con atresia pilórica

Esto está asociado con la atresia pilórica y es un subtipo poco frecuente de EBJ consecuencia de mutaciones en los genes de la integrina alfa-6-beta-4. Esta integrina es un componente importante de los hemidesmosomas y se encuentra en la piel y otros epitelios, incluido el tubo digestivo y el conducto urogenital. La EBJ-AP suele tener un mal pronóstico a pesar de la corrección quirúrgica de la atresia.

Muchos pacientes mueren en la infancia, mientras que los fenotipos más leves presentan resultados similares a aquellos con EBJ-IG. Sin embargo, en aquellos pacientes con este tipo de EB se observa con frecuencia una morbilidad significativa derivada del compromiso del conducto urogenital.

Otros tipos poco frecuentes de EBJ

- 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; anteriormente llamado síndrome de Shabbir).

EB DISTRÓFICA

La EB puede heredarse de forma dominante o recesiva y, por lo general, las formas más graves se heredan de forma recesiva. En todos los casos hay una disminución o ausencia de la proteína del colágeno VII, que es un componente esencial de las fibrillas de anclaje. Las fibrillas de anclaje actúan más bien como ganchos de Velcro® que unen la epidermis a la dermis. En la EBD, la separación se produce por debajo de la lámina densa de la zona de la membrana basal.

El grado de fragilidad de la piel es extremadamente variado dependiendo, de si la mutación causante predispone a la enfermedad leve o grave y de si en la persona afectada el colágeno VII está completamente ausente o si está reducido.

En las formas graves de la EBD existen muchas complicaciones, que influyen en la capacidad de la persona para cicatrizar, y estas deben abordarse y corregirse cuando sea posible. Las complicaciones frecuentes son desnutrición, anemia, prurito recalcitrante, dolor, infección y colonización crítica (ver página 20).



Tipos de EB distrófica

EB distrófica dominante

La EB distrófica dominante (EBDD) tiene herencia autosómica dominante. Las ampollas pueden localizarse en zonas particularmente sujetas a traumatismos como las manos, los pies, las rodillas y los codos, o pueden estar más generalizadas. La cicatrización suele ir acompañada de algunas cicatrices y, con frecuencia, también se encuentran presentes los quistes de millium. Las membranas mucosas, en particular de la boca y de los márgenes anales, pueden ser frágiles, lo que provoca dificultades para comer y estreñimiento.

Tipos de EBDD

- EBDD generalizada (EBDD-gen)
- 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).

EB distrófica recesiva (EBDR)

- EBDR severa generalizada (EBDR-SG)
- EBDR intermedia generalizada (EBDR-IG)
- EBDR dermólisis bullosa del recién nacido (EBDR-DBR)
- EBDR inversa (EBDR-I)
- EBDR localizada (EBDR-loc)
- EBDR pretibial (EBDR-pt)
- EBDR pruriginosa (EBDR-pr)
- EBDR centripetal (RDEB-ce).

EB distrófica recesiva: severa generalizada

En la EBDR-SG, la piel es extremadamente frágil, a menudo con ampollas y heridas extensas. Los pacientes con esta forma de EB suelen desarrollar zonas difíciles de cicatrizar o que nunca cicatrizan, o zonas que cicatrizan pero que pueden desprenderse muy rápidamente. Con frecuencia, las cicatrices son atróficas y la cicatrización da lugar a contracturas incapacitantes. La pseudosindactilia (ver páginas 21-22) suele estar presente y puede requerir repetir la cirugía (Formsma, Maathuis et al, 2008, Bernardis y Box 2010). El dolor intenso, el compromiso nutricional y la anemia profundamente difícil de corregir tendrán una influencia negativa en la cicatrización de las heridas. El prurito recalcitrante puede provocar rascado destructivos e interrumpir la cicatrización de las heridas.

EB distrófica recesiva: intermedia generalizada

La EBDR-IG tiene una herencia autosómica recesiva. Por lo general, la persona afectada puede expresar en cierta medida el colágeno tipo VII, con anomalías cualitativas y cuantitativas variables en las fibrillas de anclaje. La presentación clínica variará con una tendencia a las ampollas generalizadas y a la consiguiente aparición de heridas. El desarrollo de la anemia es frecuente con este tipo de EB y, con frecuencia, hay afectación de la mucosa. Las manos quedarán marcadas con algunas marcas interdigitales, pero la pseudosindactilia completa no se observa en la EBDR-IG.

EB distrófica pruriginosa

La EBD-pr se puede heredar por transmisión dominante o recesiva. Los pacientes experimentarán la fragilidad de la piel ya descrita anteriormente, pero también presentarán prurito intenso, que es excepcionalmente difícil de tratar. El rascado y las lesiones cutáneas producidas pueden provocar la formación de cicatrices lineales desfigurantes en algunos pacientes, lo que tiene un aspecto similar a las cicatrices queloides. Otros pacientes presentarán una formación extensa de ampollas y desprendimiento de la piel.

EB distrófica recesiva inversa (EBDR-I)

La EBDR-I puede ser recesiva o, con menos frecuencia, dominante. La mayoría de las heridas se desarrollan en las zonas de flexión, como el cuello, la ingle y las axilas. En las manos aparecen cicatrices pero estas no progresan hasta la deformidad en forma de mitón. Las estenosis esofágicas son problemáticas en este grupo y pueden ser particularmente severas.

SÍNDROME DE KINDLER

El síndrome de Kindler es un trastorno autosómico recesivo causado por mutaciones en el gen FERMT1. Es un trastorno poco frecuente, difícil de diagnosticar y que, a menudo, se confunde con otros subtipos de EB. La formación de ampollas, la atrofia epidérmica y el retraso en la cicatrización son consecuencia de las mutaciones en el gen FERMT1. Las ampollas cutáneas inducidas por traumatismos se producen a edad temprana y son prevalentes junto con la pérdida de piel y la formación de heridas durante el período neonatal.

Las formación de ampollas se reduce en la infancia pero, con el tiempo, se desarrollan la fotosensibilidad y los signos de poiquilodermia (una afección cutánea caracterizada por cambios pigmentarios y atróficos) donde la piel adopta una apariencia moteada (Lai-Cheong y McGrath, 2010; Lai-Cheong y McGrath, 2011).

Otras características clínicas incluyen periodontitis, estenosis esofágicas, malabsorción y diarrea en etapas tempranas de la vida, así como estenosis uretrales. También existe un mayor riesgo de CCE mucocutáneo en etapas posteriores de la vida (Bien, Johnson et al. 2009).

En el síndrome de Kindler, el homólogo de la familia fermitina 1 suele estar notablemente reducido o ausente en la epidermis y en la unión epidermodérmica. A diferencia de todos los demás tipos de EB, el nivel de escisión es variable, y la formación de ampollas tiene lugar dentro de la epidermis, la lámina lúcida o debajo de la lámina densa, lo que explica las características variables demostradas en el síndrome de Kindler.

Tratamiento de la piel y de la herida: principios generales

Calidad de las
pruebas de
Nivel 4



Todos los tipos de EB se caracterizan por una piel frágil y un grado variable de afectación cutánea como consecuencia de la formación de ampollas, principalmente en las manos y los pies, a través de heridas más generalizadas. La presencia de múltiples heridas de diferente duración y capacidad para cicatrizar hace que el tratamiento de la EB sea difícil y complejo.

Se debe realizar con regularidad una evaluación cuidadosa de la piel y las heridas. El tratamiento debe adaptarse tanto al tipo de EB como a las características específicas de la herida.

El principio subyacente del tratamiento de la lesión es aplicar un apósito atraumático para evitar la formación de ampollas y el daño de la piel y del lecho de la herida, lo que provocaría dolor y sangrado al retirarlo.

Las personas con EB y sus cuidadores son expertos en el tratamiento de su afección y su participación en su atención médica es primordial.

Es importante escuchar al paciente y/o al cuidador, ya que muchas personas con EB tendrán una pauta de apósitos probados y comprobados que eviten lesiones. Por ejemplo, pueden usar un relleno blando para evitar la formación de ampollas a partir de los bordes de un apósito o aplicar vendajes de cierta manera que se reduzca el riesgo de contracturas. Estas técnicas de colocación de apósitos se habrán desarrollado a lo largo de varios años de vida con EB y muchas técnicas serán atípicas.

Por lo general, un análisis detallado revelará las razones por las cuales los pacientes usan los productos de una manera particular y los profesionales sanitarios deben estar preparados para tener una mente abierta. En países donde no se dispone de apósitos adecuados, habitualmente, los apósitos se pueden modificar o se pueden usar materiales alternativos (Tabla 17, página 38). Además, los profesionales sanitarios deben formar a los pacientes en el tratamiento de las heridas e informarles de los nuevos productos que aparecen en el mercado.

La elección de las estrategias de tratamiento de la herida debe equilibrar la eficacia, la elección del paciente y la calidad de vida de forma rentable.

El personal que atiende a los pacientes con EB debe estar capacitado en técnicas de manejo específicas para evitar causar daños.

Los entornos de atención médica están llenos de peligros para el paciente con EB, ya que los procedimientos regulares, como el uso de tabla detraslado PATSLIDE® para mover al paciente o retirar los electrodos de ECG, pueden provocar una pérdida importante de piel. Se debe tener cuidado de no causar más lesiones (Gonzalez, 2013) (Tabla 8, página 28).

TRATAMIENTO DE LAS AMPOLLAS

Las ampollas se producen en todos los tipos de EB tras la fricción y un traumatismo relativamente menor. Pueden estar presentes en cualquier lugar de la piel y también en las membranas mucosas.

Las ampollas no son autolimitantes y se extenderán rápidamente si no se controlan.

A diferencia de las recomendaciones para otras afecciones dermatológicas o para el tratamiento de heridas, las ampollas intactas deben pincharse en su punto más bajo para limitar el daño tisular (Denyer 2010). Se debe usar una aguja hipodérmica nueva o, si no se dispone de ella, una aguja de coser esterilizada. La aguja 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 (Figura 2, página 18).

Se puede usar un fragmento suave de material, como una gasa, para comprimir suavemente la ampolla y estimular el vaciado completo. Si esta compresión es dolorosa, se puede colocar una jeringa en la aguja para aspirar el líquido.

Algunos pacientes abogan por el uso de tijeras esterilizadas o de una hoja de bisturí para crear un orificio mayor para evitar que la ampolla se vuelva a llenar. El techo debe dejarse sobre la ampolla, a menos que la preferencia personal sea evitarlo para impedir que se vuelva a llenar, pero el desprendimiento puede provocar dolor adicional y, si es posible, se debe desaconsejar.

La ubicación de una ampolla particular puede ser específica del tipo de EB. Por ejemplo, la EBS localizada se producirá principalmente en las manos y los pies (Figura 1, página 18) mientras que las formas leves de EB distrófica se producirán en las zonas sujetas a un mayor traumatismo, como las prominencias óseas. Las ampollas se pueden producir solas o en grupos dependiendo del grado inicial de traumatismo y pueden llenarse con líquido seroso o sanguinolento.

Calidad de las
pruebas de
Nivel 4



Calidad de las
pruebas de
Nivel 4





Figura 1. Ampollas en los pies de un paciente con EBS

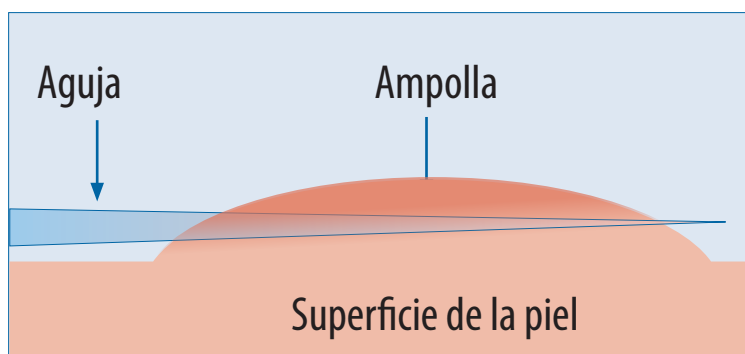


Figura 2. Método recomendado para la punción de las ampollas. Utilizada con permiso del Birmingham Children's Hospital

TRATAMIENTO DE LA PIEL Y DE LAS HERIDAS

Se han probado los apósitos mencionados y se ha observado que son adecuados para su uso en la piel y en las heridas de niños y adultos con EB. Si está disponible, se debe seleccionar aquello que se indique como 'elección preferente'. Se incluye una amplia gama para ofrecer la selección en aquellos casos con un formulario limitado. Los apósitos de las tablas se enumeran en orden de su idoneidad.

TRATAMIENTO DE LA EB SIMPLE

La administración del apósito en la EB simple (EBS) se centra en prevenir infecciones, enfriar las zonas con ampollas y proteger la piel de los traumatismos. Sin embargo, la observación dentro del gran número de casos de los autores indica que muchos pacientes prefieren dejar las ampollas sin cubrir con apósitos.

Los apósitos pueden provocar un sobrecalentamiento que aumenta la tendencia a formar ampollas, ya que la sudoración aumenta la fricción. El paciente también puede presentar ampollas alrededor del borde de los apósitos en zonas sujetas a una gran presión, como los pies. Los apósitos y las almohadillas en los pies pueden hacer que sea imposible usar zapatos y los apósitos en las manos pueden obstaculizar la destreza del paciente. Para obtener información sobre los apósitos recomendados en las heridas, consulte la Tabla 1. Para obtener más información sobre el tratamiento podológico de la EBS, consulte el documento con el mismo título: *Tratamiento podológico de la EB (Podiatric Management of EB)* (Khan 2010).

El tratamiento más eficaz es pinchar las ampollas (Laimer, Lanschuetzer et al, 2010). En los pacientes a los que no les gustan los apósitos o a los que les parezca que exacerban las zonas con ampollas, se puede usar harina de maíz comercial (almidón de maíz) para secar las zonas con ampollas y proporcionar una superficie de baja fricción. Los calcetines de seda o Skinnies WEB pueden ayudar a reducir la fricción y no tienen costuras (Grocott, Blackwell et al, 2013). La experiencia clínica también sugiere que los calcetines con fibras de plata pueden ayudar a mantener los pies frescos (Denyer 2010).



La EBS-SG necesita un tratamiento específico, ya que cualquier material del apósito tiene la capacidad de crear ampollas alrededor de los bordes del apósito (Tabla 2, página 20).

En el momento del nacimiento, los neonatos pueden presentar una pérdida generalizada de la piel y, aunque se requieren apósitos, se deben tomar medidas para proteger la piel alrededor de los mismos. Una vez que las heridas cicatrizan, los apósitos no se usan para protección en vista del daño resultante. Una fina capa de partes iguales de parafina blanca, suave y líquida, puede reducir la fricción. Asimismo, la ropa sin costuras ofrece cierta protección (Denyer 2009).



TRATAMIENTO DE LA EB JUNTURAL

El tratamiento de las heridas en la EB juntural (EBJ) se centra en las heridas crónicas y en el exceso de tejido granular (Tabla 3, página 21).

Los lechos ungueales abiertos, y la zona del ombligo y del pañal plantean desafíos particulares en los bebés con EBJ-SG. El uso de ungüentos con esteroides tópicos muy potentes reduce en gran medida la granulación excesiva y puede fomentar la cicatrización.

Según la experiencia de los autores, una malla de silicona suave tiende a estimular la sobregranulación incluso a medida que el tejido crece a través de la malla y forma un puente sobre el apósito.

SELECCIÓN Y USO DE UN APÓSITO

Existen varias consideraciones cuando se selecciona un apósito apropiado, que incluyen:

Tiempo de uso

La mayoría de los apósitos recomendados en este documento deben cambiarse cada 1-3 días a menos que

- La preferencia del paciente/cuidador sea diferente
- El fabricante indique lo contrario
- Los niveles de exudado requieran cambios más frecuentes, al igual que la infección de la herida o si el exudado cruza el apósito de forma evidente.

Es importante asegurarse de que no haya pliegues o crestas en el apósito, lo que daría como resultado más formación de ampollas y un mayor daño a la piel.

Retirada de los apósitos

Los apósitos se deben quitar con mucho cuidado para evitar daños adicionales a la piel. Si es necesario, el apósito se puede humedecer en el baño, hidratarse con agua tibia o solución salina o se puede usar un producto que elimine los adhesivos médicos a base de silicona (SMAR). En particular, esto se aplica a pacientes con EBDR o a aquellos que usan un apósito con borde.

Sensibilidad

Cualquier sensibilidad a los componentes de un apósito en particular debe establecerse antes de su uso. La sensibilidad a la silicona como consecuencia de las impurezas en la silicona es muy poco frecuente, pero se ha informado de casos.

Tabla 1: Apósitos recomendados para la EBS localizada y generalizada ✓

Elección preferente cuando esté disponible: zonas con ampollas — Spycra Protect (ReSkin/Bullen healthcare) o Kerralite Cool (Crawford Healthcare)

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicación/función	Contraindicaciones/comentarios
Silicona blanda con doble protección frente al estiramiento	▪ Spycra Protect	▪ ReSkin/Bullen Healthcare/ Curea Medical	▪ Protección ▪ Zonas con ampollas menores y heridas no exudativas	
Lámina de hidrogel	▪ Kerralite Cool/ Kerralite Cool Border ▪ ActiFormCool	▪ Crawford Healthcare ▪ Activa Healthcare	▪ Zonas con ampollas ▪ Enfriamiento ▪ Reducción del dolor	▪ Se mantiene para mantener la humedad durante más tiempo ▪ ActiFormCool (no se suelen notificar reacciones de dolor)
Apósito de espuma con bordes	▪ Mepilex Border/ Border Lite ▪ Biatain Silicone Lite ▪ Allevyn Gentle Border ▪ Allevyn Lite ▪ Allevyn adhesive (sin silicona) ▪ UrgoTul Absorb Border	▪ Mölnlycke Health Care ▪ Coloplast ▪ Smith & Nephew ▪ Urgo Medical	▪ Protección ▪ Zonas con ampollas	
Malla de silicona suave	▪ Mepitel ▪ Mepitel One ▪ Adaptic Touch ▪ Cuticell Contact	▪ Mölnlycke Health Care ▪ Acelity ▪ BSN Medical	▪ Capa de contacto con la herida	
Lípido-coloides	▪ UrgoTul	▪ Urgo Medical	▪ Capa de contacto con la herida	▪ Alternativo a la malla de silicona suave
Hidrogel	▪ Intrasite Conformable	▪ Smith & Nephew	▪ Enfriamiento ▪ Reducción del dolor	▪ No dejar secar
Espuma	▪ Mepilex ▪ Mepilex Lite ▪ Mepilex Transfer	▪ Mölnlycke Health Care	▪ Protección	▪ Puede producir ampollas relacionadas con el calor ▪ El esparadrapo de silicona suave se puede utilizar para la sujeción
Cinta de sujeción de silicona suave	▪ Siltape ▪ Mepitac	▪ Advancis Medical ▪ Mölnlycke Health Care	▪ Sujeción de apósitos sin bordes	
Vendaje de sujeción	▪ CoFlex Haft ▪ Soft-One ▪ Acti-Wrap	▪ Aspen Medical Europe ▪ Snogg ▪ Activa Healthcare	▪ Sujeción	▪ No estirar el vendaje al aplicarlo para evitar el efecto de torniquete
Polvo	▪ Harina de maíz (almidón de maíz)	▪ Comercial	▪ Ayuda a secar las ampollas ▪ Reduce la fricción	▪ Aplicar tras la punción de las ampollas ▪ No usar harina de maíz en la zona del pañal, donde se convertirá en una pasta

Tabla 2: Apósitos recomendados para los pacientes con EBS-SG				
Elección preferente cuando esté disponible: Spycra Protect (ReSkin/Bullen Healthcare); Heridas abiertas — PolyMem (Ferris Mfg Corp [Aspen Medical Europe, Reino Unido])				
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicación/función	Contraindicaciones/comentarios
Doble protección contra el estiramiento	▪ Spycra Protect	▪ ReSkin/Bullen Healthcare/ Curea Medical	▪ Protección ▪ Zonas con ampollas	
Membrana polimérica	▪ PolyMem	▪ Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	▪ Heridas presentes en el nacimiento	▪ Será necesario colocar tiras de apósito de hidrofibra (ver a continuación) debajo de los bordes del apósito para proteger la piel ▪ Cambiar cuando esté húmedo en lactantes pequeños para evitar la hipotermia (Ver Tabla 7, página 27)
Lípido-coloides	▪ UrgoTul	▪ Urgo Medical	▪ Capa de contacto con la herida	▪ Utilizar como apósito principal si hay riesgo de adhesión
de hidrofibra	▪ Durafiber ▪ Aquacel	▪ Smith & Nephew ▪ ConvaTec	▪ Protección en los bordes de los apósitos (ver más arriba)	▪ Hidratar con agua o solución salina para retirarlo, en caso necesario
Vendaje tubular	▪ Tubifast con estiramiento bidireccional ▪ ActiFast estiramiento bidireccional ▪ Comifast estiramiento multidireccional	▪ Mölnlycke Health Care ▪ Activa Healthcare ▪ Synergy Health	▪ Sujeción	▪ Disponible en diferentes tamaños para un ajuste adecuado ▪ Puede necesitar protección en los bordes para evitar la formación de ampollas
olvo	▪ Harina de maíz (almidón de maíz)	▪ Comercial	▪ Ayuda a secar las ampollas ▪ Reduce la fricción	▪ No usar en la zona del pañal, donde se convertirá en una pasta ▪ Aplicar tras la punción de las ampollas

Calidad de las pruebas de Nivel 4



TRATAMIENTO DE LA EB DISTRÓFICA

El tratamiento de la EB distrófica (EBD) debe abordar la colonización e infección críticas, ofrecer protección contra los traumatismos, evitar contracturas y reducir el prurito.

Los apósitos suelen ser extensos y se deben buscar tamaños grandes para evitar la formación de ampollas donde se unen dos apósitos más pequeños (Tabla 4, página 23). El exudado puede ser abundante y necesitar una contención cuidadosa para evitar la maceración y las fugas (consultar las páginas 34-35). El olor puede ser una característica y debe abordarse para evitar la vergüenza y el compromiso social, aunque la erradicación puede ser imposible (ver Tabla 18, página 40).

Enfoques prácticos

Si la piel carece de humedad, tiende a picar más. Sin embargo, cuando se trata el prurito en la EB, es necesario que haya un equilibrio entre la hidratación de la piel sin que se vuelva demasiado suave y, por lo tanto, más propensa a las ampollas. Los emolientes tópicos, que incluyen humectantes y aceites de baño, son útiles.

Deben evitarse los humectantes que contienen lauril sulfato de sodio ya que esto puede agravar el daño de la piel (Kurgyis, Eros et al, 2013). Se ha informado que los humectantes que contienen un antimicrobiano como el cloruro de benzalconio y el dihidrocloruro de clorhexidina, ambos presentes en los productos Dermal™ (Dermal Laboratories), son útiles tanto para reducir el picor como para ayudar a reducir la colonización bacteriana.

Otras aplicaciones tópicas que pueden ser útiles incluyen mentol en un producto a base de aceite (como Dermacool®, Pern Consumer Products). Los esteroides tópicos pueden ser útiles para el picor severo particularmente agudo. Una técnica de envoltura húmeda modificada similar a la utilizada para el eccema severo puede ser de utilidad. Es importante cubrir la piel con un apósito primario adecuado antes de aplicar la venda húmeda para evitar la adherencia.

Tabla 3: Apósitos recomendados para los pacientes con EBJ

Apósito de elección preferente cuando esté disponible:
Lactantes y zonas con ampollas erosionadas - IntraSite Conformable
Heridas crónicas o agudas — PolyMem con UrgoTul como apósito principal
Lechos ungueales abiertos — Kytocel si hay sangrado; Mepitel One o Cuticell Contact con PolyMem como apósito secundario si están húmedos

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicación/función	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Gasa impregnada en hidrogel	• Intrasite Conformable	• Smith & Nephew	• Zonas con ampollas erosionadas • Neonatos y lactantes	• Recién nacidos pequeños con riesgo de hipotermia a medida que el apósito se enfría • Puede usarse con morfina tópica solo cuando el dolor es difícil de controlar	• Cambiar a diario o cuando esté seco • Puede necesitar Urgotul como capa de contacto primaria
Membrana polimérica	• PolyMem • PolyMem Max	• Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	• Heridas crónicas y agudas donde se requiere limpieza	• Estimula altos niveles de exudado: usar una película protectora para la piel perilesional en caso necesario • Un olor diferente no necesariamente indica infección • Puede ser difícil de sujetar en superficies verticales	• Según lo determinado por el nivel de exudado • Cambiar con frecuencia hasta que el exudado se reduzca
Lípido-coloides	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Capa de contacto con la herida	• Se puede combinar con una capa absorbente para heridas con un nivel de exudado entre moderado e importante	
Malla de silicona suave	• Mepitel One • Cuticell Contact • Adaptic Touch	• Mölnlycke Health Care • BSN Medical • Acelity	• Capa de contacto con la herida de silicona suave		
Hidrofibra	• Aquacel • Durafiber	• ConvaTec • Smith & Nephew	• Heridas muy húmedas donde es difícil que el apósito siga sujeto	• Heridas secas o con poco exudado	• Rehidratar con agua o solución salina para retirarlo, en caso necesario
Espuma de silicona suave	• Mepilex • Mepilex Lite • Mepilex Transfer	• Mölnlycke Health Care	• Protección • Absorción • Exceso de exudado	• Puede adherirse si se coloca directamente sobre el lecho de la herida; usar una capa de contacto atraumática	
Espuma de silicona suave con superabsorbentes	• Cutimed Siltec	• BSN medical	• Protección • Absorción • Exceso de exudado	• Se puede cortar entre los cristales superabsorbentes	

Debido a que el prurito en la EB no está mediado por la histamina, los antihistamínicos suelen tener un valor limitado. Sin embargo, el efecto sedante de algunos antihistamínicos puede ser valioso para controlar el impulso de rascarse, lo que puede ocurrir por la noche cuando no hay mucho más para distraer al paciente. Otros medicamentos que se han utilizado para el picor recalcitrante severo incluyen gabapentina, amitriptilina, ondansetrón, talidomida y ciclosporina.

Calidad de las pruebas de Nivel 4



Tratamiento de pseudosindactilia

Los neonatos con EBDG-SG suelen nacer con heridas que se extienden por sus extremidades, manos y pies, causadas por movimientos intrauterinos y los traumatismos del parto. En muchos casos, el tratamiento cuidadoso de estas heridas, prestando atención a la separación de los dedos, puede evitar la fusión temprana (Denyer 2010).

Las lesiones de avulsión no son infrecuentes tras un traumatismo y también requieren una acción inmediata para separar los dedos y evitar la fusión digital. A pesar de estas medidas, con el tiempo y después de repetidos traumatismos, los espacios interdigitales se pierden gradualmente y se desarrollarán fusión y contracturas digitales (Breitenbach, Gruber et al, 2012).



Figura 3: Vendaje completo de la mano en un paciente con EBDR-SG

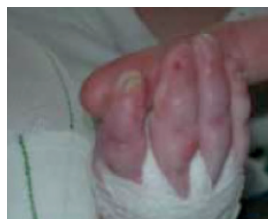


Figura 4: Vendaje modificado de la mano para permitir una mayor libertad para los dedos (utilizar en lactantes/niños pequeños para permitir el juego o comer con las manos). Pueden preferirlo niños algo más mayores y adultos

Calidad de las pruebas de Nivel 4



Por lo general, la cirugía libera las contracturas y separa los dedos de forma satisfactoria, pero el proceso es complejo y requiere injertos de piel, anestesia general repetida y cumplimiento de la ferulización posquirúrgica. En muchos pacientes, el proceso de fusión y las contracturas comienza de nuevo al cabo de poco tiempo (Fine, Johnson et al, 2005). Algunos pacientes adultos pueden rechazar la cirugía de la mano debido a la necesidad de repetir los procedimientos, prefiriendo en su lugar apañarse con las manos, lo que en algunos casos puede presentar una "deformidad en forma de mitón" completa.

Envolver la mano utilizando una venda de 2,5 cm que se adapta de forma suave y proporciona tensión descendente en los espacios interdigitales y alrededor de la palma, es útil para evitar la pérdida de los espacios interdigitales al forzar la piel tirando de ella hacia abajo (Figuras 3, 4 y 5). En algunos niños, extender esta técnica para envolver individualmente cada dedo ha sido satisfactorio para mantener buenos resultados después de la cirugía. Las heridas abiertas o las zonas con ampollas deben cubrirse con un apósito no adherente antes de vendarlas y la piel intacta debe protegerse con una capa de emoliente graso.

TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE KINDLER

El nivel de desprendimiento en el síndrome de Kindler es variable a nivel ultraestructural, pero esto no es clínicamente relevante y no afecta la forma en que puede presentarse en un paciente. Ver en la Tabla 5 (página 24) los apósitos recomendados. La punción de las ampollas es importante en los lactantes y la tasa de formación de ampollas disminuye con la edad. La aplicación de protección solar de alto factor es esencial desde una edad temprana.

CONSIDERACIONES SOBRE LA COLOCACIÓN DE APÓSITOS EN LAS HERIDAS

Sujeción de los apósitos

Se debe tener mucho cuidado para asegurar que los apósitos no se deslicen, lo que podría desgarrar la piel frágil y provocar la adherencia de las heridas existentes a la ropa o la ropa de cama.

El vendaje o esparadrapo de sujeción también puede provocar más ampollas debido al movimiento o contacto con la piel circundante. La sujeción debe permitir la libertad de movimiento para no facilitar el desarrollo de contracturas en aquellos pacientes con EBD. Existe una gama de prendas de sujeción específicas para la EB. Skinnies WEB™ se ha desarrollado con la ayuda de pacientes y cuidadores (Grocott, Blackwell et al, 2013) (Tabla 6, página 25).

Se deben usar compuestos que eliminen los adhesivos médicos a base de silicona (silicone medical adhesive removers, SMAR) cuando se retiren los apósitos o la ropa adheridos.

Los productos SMAR permiten el uso seguro de materiales adhesivos para sujetar cánulas intravenosas, vías centrales y tubos nasogástricos. Además, la aplicación accidental de un producto adhesivo no da como resultado necesariamente un desprendimiento de la piel (Figura 6). Los SMAR están disponibles en bolsitas estériles y se pueden usar para la cara y alrededor de las vías centrales (Denyer 2011). Las presentaciones en pulverización se pueden usar en otras zonas.

PRINCIPIOS GENERALES DE TRATAMIENTO

Además de la importancia de supervisar la integridad de la piel y proporcionar cuidado de las heridas, también se debe prestar atención a optimizar la nutrición y la salud dental, minimizar la deformidad y controlar las complicaciones oftálmicas y los problemas genitourinarios (Fine, Johnson et al, 2004).

La salud ósea anormal también puede comprometer todavía más el bienestar y puede ocasionar osteopenia, osteoporosis y fracturas (Martínez y Mellerio, 2010). Esta es una complicación multifactorial y las causas pueden deberse a la falta de ejercicio con carga de peso, una ingesta nutricional deficiente, bioquímica anormal, retraso puberal y un estado inflamatorio generalizado que conduce al catabolismo óseo (Fine y Mellerio 2009).



Figura 5: Uso de tiras de material para apósitos (Spycra Protect) para preservar los espacios interdigitales



Figura 6: Pérdida de piel tras retirar la esparadrapo de silicona suave (sin usar SMAR)

Tabla 4: Apósitos recomendados para la EBD

Apósito de primera elección preferente cuando esté disponible:
Heridas crónicas o agudas — PolyMem
Superabsorbente — Cutimed Siltec

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicación/función	Contraindicaciones/ comentarios	Tiempo de uso
Membrana polimérica	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 - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Puede ser difícil de sujetar en superficies verticales	Cambiar con frecuencia hasta que el exudado se reduzca
Apósitos superabsorbentes	- 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)	
Malla de silicona suave	- Mepitel - Mepitel One - Adaptic Touch - Cuticell Contact	- Mölnlycke Health Care - Acelity - BSN Medical	- Humedece la herida - Capa de contacto		
Lípido-coloides	UrgoTul	Urgo Medical	- Humedece heridas, seca heridas y protege las zonas sanas vulnerables - Usar como una alternativa a la silicona suave (ver arriba) en presencia de exceso de tejido granular	Donde la retención es difícil (por ejemplo, superficies verticales)	
Espuma de silicona suave	- Mepilex - Mepilex Lite - Mepilex Transfer	Mölnlycke Health Care	- Absorción del exudado - Protección - Heridas con poco exudado - Para transferir el exudado a un apósito absorbente - Donde se necesita conformabilidad; p. ej., dedos, axilas	- Sobrecalentamiento - Puede ser necesario aplicarlo sobre el apósito primario atraumático recomendado	
Espuma	- Allevyn - 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	
Apósitos con borde de espuma	- Mepilex Border/Meplix Border Lite - Biatain Silicone Border/Biatain Border Lite - Allevyn Gentle Border - Allevyn Border Lite - Kerrafoam - UrgoTul Absorb Border	- Mölnlycke Health Care - Coloplast - Smith & Nephew - Crawford Healthcare - Urgo Medical	- Heridas aisladas - EBDD y EBDL leve	- Los apósitos con bordes pueden requerir SMAR para su retirada con el fin de evitar desprendimientos de la piel - Puede requerir una capa de contacto primaria - Mala absorción de exudado muy viscoso	Hasta 4 días, dependiendo de la elección personal
Queratina	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



Para obtener más información sobre el tratamiento del dolor, consulte *Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines* (Guía de buenas prácticas para el tratamiento del dolor en pacientes con epidermolisis bullosa). (Goldschneider, Good et al, 2014). Disponible a través de www.debra.international.com

Soporte nutricional

En la EB grave, la alimentación por alimentación enteral garantiza una nutrición adecuada y optimiza la cicatrización de heridas a largo plazo.

La nutrición puede verse comprometida debido al poco apetito, ampollas orales y disfagia (Colomb, Bourdon-Lannoy et al, 2012). Además, se necesitan requisitos nutricionales muy aumentados para compensar las pérdidas y ayudar a la cicatrización de heridas (Haynes 2010, Hubbard, Haynes et al, 2011). Las dilataciones esofágicas regulares pueden mejorar temporalmente la deglución cuando se presentan estenosis en pacientes con EB distrófica (Azizkhan, Stehr et al, 2006; Spiliopoulos, Sabharwal et al, 2012).

Tabla 5: Apósitos recomendados para los pacientes con síndrome de Kindler* ✓

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicación/función	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Malla de silicona suave	- Mepitel - Adaptic Touch	- Mölnlycke Health Care - Acelity	- Humedece la herida - Adecuado para la mayoría de las heridas secas		- Hasta 4 días en neonatos - Es menos probable que los niños mayores/adultos necesiten tales apósitos, pero si se usan, se deben cambiar de acuerdo con la preferencia del paciente
Lipido-coloides	UrgoTul	Urgo Medical	Capa de contacto con la herida		
Membrana polimérica	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	- Heridas crónicas y agudas - Heridas en las que es necesario limpiar	- Estimula altos niveles de exudado - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Puede ser difícil de retener en superficies verticales	- Cambiar con frecuencia hasta que el exudado se reduzca - Protege la piel perilesional
Espuma de silicona suave	Mepilex/ Mepilex Lite/ Mepilex Transfer	Mölnlycke Health Care	- Controla el exudado - Protección		
Apósitos con borde de espuma	- Mepilex Border/ Mepilex Border Lite - Allevyn Gentle Border - Biatain Silicone Border - Kerafoam - UrgoTul Absorb Border	- Mölnlycke Health Care - Smith & Nephew - Coloplast - Keraplast - Urgo Medical	Heridas aisladas	Heridas secas o con poco exudado	



Tratamiento del dolor

El tratamiento óptimo del dolor es esencial para los pacientes con todas las formas de EB e incluye intervenciones farmacológicas y no farmacológicas.

La analgesia simple como el paracetamol y el ibuprofeno puede ser suficiente para controlar el dolor leve, mientras que los opioides y los ansiolíticos son necesarios para el dolor intenso asociado con los cambios

Para obtener más información sobre el cuidado bucal y dental, consultar "Oral health care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines 2012" (Cuidados bucodentales para los pacientes con epidermolisis bullosa: guía de buenas prácticas de 2012). S Kraemer disponible a través de www.debra.international.com

Tabla 6: Recomendaciones para la sujeción de los apósitos

Tipo	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios
Vendaje	- K-Band - Easifix-K	- Urgo Medical - BSN medical	- Soporte y sujeción del apósito - Usar un ancho de 2,5 cm para envolver a mano	- Proteger la piel seca con emoliente antes del vendaje - Cubrir todas las heridas antes de vendar para evitar la adhesión
Vendaje tubular	- Tubifast estiramiento bidireccional - ComfiFast MultiStretch - CliniFast - ActiFast estiramiento bidireccional	- Mölnlycke Health Care - Synergy Health - CliniSupplies - Activa Healthcare	Soporte y sujeción del apósito	Igual que el anterior
Prendas de vestir	- Skinnies WEB - Skinnies - Dreamskin - DermaSilk - Tubifast garments - ComfiFast Easywrap	- Skinnies UK - Dreamskin - Espère Health Care - Mölnlycke Health Care - Synergy	Skinnies fabrica una gama de prendas diseñadas con equipos clínicos y grupos de pacientes, específicamente para pacientes con EB	Igual que el anterior
Vendaje cohesivo	- ActiWrap - Coflex Haft	- Activa Healthcare - Andover Healthcare	Soporte y sujeción del apósito	Aplicar sin apretar en exceso o tendrá un efecto de torniquete
Esparadrapo de silicona suave	- Siltape - Mepitac	- Advancis Medical - Mölnlycke Health Care	Usar en lugar de esparadrapo adhesiva normal	

del apósito (Fine, Johnson et al, 2004). Los pacientes gravemente afectados se benefician de los opiáceos de acción prolongada. Algunos pacientes de EB pueden beneficiarse del tratamiento con amitriptilina o gabapentina para ayudar a controlar el dolor neuropático. Las intervenciones efectivas no farmacológicas incluyen imágenes guiadas y terapias de distracción. Se debe usar un sistema validado de puntuación del dolor para evaluar la experiencia del dolor del paciente (Goldschneider y Lucky 2010, Denyer 2012). Cuando se recomiende una nueva pauta de apósitos, no debe aumentar la experiencia del dolor del paciente (Denyer 2009).

Tratamiento del prurito

El prurito es uno de los aspectos más difíciles del tratamiento de la EBD. El picor intenso provoca un rascado dañino que conduce a un mayor daño cutáneo.

Las heridas que casi han cicatrizado son particularmente pruriginosas y el rascado puede provocar que la herida pueda abrirse de nuevo. Además del deterioro de la piel, el prurito intenso se puede ver como parte del espectro del dolor y puede provocar insomnio y depresión. Esto es particularmente destacado en la EBD pruriginosa. En un estudio, los pacientes informaron que el prurito era más problemático que el dolor (Danial, Adeduntan et al. 2013).

Baño

La higiene de los pacientes con EB es un tema delicado. Algunos abogan por el baño diario y otros desaconsejan esta práctica debido a dificultades, como el manejo y los factores de tiempo o el dolor intratable.

Mientras que los pacientes con EB severa se benefician al bañarse o ducharse en términos de higiene general y limpieza de heridas, a muchos les resulta demasiado difícil, doloroso y requiere mucho tiempo. También existe una amplia diferencia de opinión sobre lo que constituye la mejor práctica en la limpieza de heridas para los pacientes con EB (Arbuckle 2010), y los médicos recomiendan una variedad de técnicas que incluyen:

Consejo práctico acerca de los pacientes que experimentan prurito ✓

- Evitar cambios repentinos de temperatura y entornos con exceso de calor cuando sea posible
- Algunos pacientes pueden beneficiarse del aire acondicionado, de un ventilador Dyson sin aspas y de almohadas Chillow en los meses más cálidos. Esta es una consideración de especial interés en entornos hospitalarios con exceso de calor
- Evitar el uso de productos altamente perfumados en la piel
- Usar productos de lavado para pieles sensibles
- La ropa debe ser holgada y muchas personas evitan los productos hechos de lana. Las prendas DermaSilk® (Espère) y DreamSkin® son modernas y tienen cualidades antipruriginosas
- El estrés puede exacerbar el picor y los pacientes pueden beneficiarse de las técnicas de relajación y otros métodos de manejo del estrés

- El uso de un antimicrobiano en el baño o compresas de vinagre para controlar los organismos gramnegativos, como *pseudomonas* (Nagoba, Wadher et al, 2008; Nagoba, Selkar et al, 2013).
- Se ha demostrado que la lejía diluida reduce las tasas de infección en personas con dermatitis atópica (Huang, Abrams et al, 2009). La lejía diluida debe enjuagarse con agua corriente después del baño para prevenir el picor. Este método se ha recomendado en algunos centros para pacientes con EB.
- Los baños de sal han demostrado ser populares entre algunos pacientes, posiblemente porque el efecto osmótico es útil para prevenir el dolor. Agregar aproximadamente 90 g de sal de mesa a 10 litros de agua para lograr una solución al 0,9 %. La sal se puede usar en combinación con antisépticos para reducir su potencial para picar (Arbuckle 2010, Petersen, Arbuckle et al, 2015).

Sin embargo, todos estos métodos requieren que el paciente se bañe o se duche y muchos pacientes simplemente no quieren o no pueden hacerlo. Si se duchan, deben tomarse precauciones para garantizar un flujo bajo y suave. Por lo tanto, se deben implementar otros métodos de limpieza y de reducción de la carga biológica de las heridas (ver Tablas 11 y 12, páginas 33-34).

Evaluación psicológica

La depresión, el aislamiento social y la desesperación pueden tener un impacto significativo en las personas con EB y sus familias (Moss 2008), así como también, en ocasiones, en los profesionales que los cuidan (Dures, Morris et al, 2010). Las familias que viven con la EB severa sufrirán a nivel emocional y, con frecuencia, se ven afectadas a nivel económico, como es el caso de padres incapaces de trabajar debido a la carga que supone la atención del hijo (Van, Lettinga et al, 2008; Jeon, On et al, 2016).

Los sentimientos negativos que resultan de vivir con una enfermedad incurable crónica pueden llevar a que el paciente se desilusione con la provisión de atención médica y que no concuerde con los tratamientos ofrecidos. Esto puede hacer que los pacientes no acudan a las citas y rechacen ciertos medicamentos. Al recomendar nuevos apósitos, los profesionales sanitarios pueden ser recibidos con escepticismo y deben estar preparados para explicar de forma minuciosa por qué están sugiriendo nuevos tratamientos y cuáles podrían ser sus beneficios.

TRATAMIENTO DE LA INFESTACIÓN POR PIOJOS

Las infestaciones por piojos son comunes entre los escolares de todo el mundo. Sin embargo, el tratamiento no siempre es efectivo y las opciones son limitadas, incluso para aquellos con una piel y cuero cabelludo sanos. Al mismo tiempo, la resistencia a los insecticidas es un problema creciente (Glaziou, Nyguyen et al, 1994, Thomas, McCarroll et al, 2006). (Ver el estudio de caso 5, página 48).

El tratamiento de los piojos en las personas con EB puede ser difícil y puede provocar excoriación del cuero cabelludo, infección y pérdida de cabello. Inicialmente deben implementarse las medidas simples. Muchos niños han sido tratados en el Centro de EB en Great Ormond Street Hospital, Londres, donde se ha encontrado la eficacia de la loción Dermol 500 (Dermal Laboratories), un emoliente que contiene un antimicrobiano. Esto se puede aplicar al cabello y al cuero cabelludo antes de peinarlo con un peine de dientes finos. Si se usan insecticidas patentados, todas las heridas, las zonas con ampollas o las zonas de excoriación del cuero cabelludo deben protegerse primero con una capa gruesa de vaselina (Unilever).

Si los piojos no se pueden controlar rápidamente mediante el uso de los métodos anteriores, existe el peligro de que al rascar el cuero cabelludo se provoque infección, pérdida permanente del cabello y formación de costras problemáticas. Los piojos viven debajo de las costras que se encuentran en el cuero cabelludo de muchas personas con formas graves de EB, lo que hace que la eliminación mecánica o química sea imposible.

Una alternativa es usar Ivermectin. El fármaco se une selectivamente a los receptores de los neurotransmisores específicos del sistema motor periférico de los invertebrados. Este tratamiento también es eficaz para la sarna y también elimina la necesidad de aplicar insecticidas a la piel frágil. El fármaco no se recomienda para los pacientes que pesen menos de 15 kg.



CUIDADO DE LOS NEONATOS CON EB

En las formas graves de EB, las ampollas y las heridas suelen estar presentes en el momento del parto o son el resultado de la manipulación inmediatamente después del nacimiento. En las formas más leves de la enfermedad, estas suelen aparecer durante el período neonatal.

La infección secundaria es una complicación primaria. Para ver los apósitos recomendados utilizados en el tratamiento de los neonatos con EB, consultar la Tabla 7 (a continuación).

Además, existen varias técnicas de cuidado de heridas, punción de las ampollas y prevención que se pueden utilizar al cuidar a un recién nacido que pueden ayudar a disminuir el riesgo de infección y reducir el dolor de los procedimientos (ver Cuadro 3 Principales recomendaciones para el tratamiento de los neonatos [página 10] y Cuadro 2 Pruebas para el uso de estrategias específicas para el tratamiento de las heridas [páginas 8-9]).

Además, hay varias técnicas de cuidado de las heridas y prevención de las ampollas que se pueden aplicar cuando se cuida a un recién nacido y que pueden ayudar a disminuir la posibilidad de infección y reducir el dolor (ver Cuadro 3, página 10).

Tabla 7: Apósitos recomendados para los neonatos con EB

Apósito de primera elección preferente cuando esté disponible: PolyMem					
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Membrana polimérica	- PolyMem - PolyMem Max	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	- Apósito de primera opción para lesiones graves en neonatos - Colonización/infección crítica	- Cambiar cuando esté mojado para evitar la hipotermia - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Protege la piel perilesional	Según lo determinado por el nivel de exudado
Gasa impregnada con hidrogel	Intrasite Conformable	Smith & Nephew	- EBJ-SG - Zonas con ampollas erosionadas - Heridas/ampollas en la zona del pañal - Utilizar un producto protector como Proshield Plus para el resto de la zona del pañal	Recién nacidos pequeños con riesgo de hipotermia	- Cambiar a diario o cuando esté seco - Puede necesitar una capa de contacto primario (p. ej., UrgoTul)
Hidrofibra	Durafiber	Smith & Nephew	- Heridas muy húmedas donde es difícil que el apósito siga sujeto - Entre los dedos donde exista un riesgo de fusión	Heridas secas o con poco exudado	Cambiar cada 3 o 4 días cuando esté saturado
Lipocoloide	UrgoTul	Urgo Medical	Capa de contacto con la herida	Puede ser difícil de retener en superficies verticales	Cambiar cada 3 o 4 días
Malla de silicona suave	- Mepitel - Adaptic Touch	- Mölnlycke Health Care - Acelity	Capa de contacto con la herida	- Mayor riesgo de exceso de granulación en la EBJ - Mayor riesgo de formación de ampollas en la EBS-SG	Cambiar cada 3 o 4 días
Espuma de silicona suave	- Mepilex - Mepilex Lite - Mepilex Transfer - Biatain No adhesivo	- Mölnlycke Health Care - Coloplast	- Protección - Absorción	Uso como apósito secundario sobre la capa primaria de silicona suave o malla de lípido coloide para evitar la adherencia	Según lo determinado por el nivel de exudado
Espuma de silicona suave con superabsorbentes	Cutimed Siltec	BSN Medical	- Protección - Absorción cuando el exudado sea excesivo	- Para heridas con poco exudado - Se puede cortar entre los cristales superabsorbentes	Según lo determinado por el nivel de exudado



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.

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 (Tabla 8 a continuación).

MANEJO DE LA ZONA DE GASTROSTOMÍA

La combinación de fragilidad de la mucosa del tubo digestivo superior (que puede provocar formación de ampollas en la boca y dolor al comer, la disfagia secundaria por estrechamiento y cicatrización del esófago,

Procedimiento	Medida	Justificación	Comentarios
Monitoreización de ECG	- Electrodos adhesivos directamente en la piel - Corte la parte adhesiva del electrodo y fíjela con esparadrapo de silicona - Pegue los electrodos a la capa de contacto de silicona, p. ej., Mepitel One (Mölnlycke Health Care)	Para lograr un control efectivo sin dañar la piel	- Pegue solamente los electrodos directamente sobre la piel si se dispone de SMAR - Cuando no se disponga de SMAR, cubra las heridas abiertas con un apósito no adhesivo antes de vendar
Toma de de la tensión arterial	Coloque la capa de acolchado como Velband/Softban debajo del manguito	Para minimizar el daño en la piel y reducir el riesgo de ampollas	- Cubra las heridas abiertas con un apósito no adhesivo antes de aplicar Velband - Donde sea posible, evite colocar el manguito sobre la zona herida
Medición de la saturación de oxígeno	Cubra el dedo con envoltura alimentaria de plástico comercial o Mepitel One (Mölnlycke Health Care)	Para evitar daños en la piel	Aplicar debajo de la sonda
Protección de los ojos y los párpados	- Aplicar gotas/ungüentos lubricantes - Cubrir con apósito húmedo no adhesivo o Neoheal (Laser Physics)	Para reducir el riesgo de daño en los párpados o abrasiones en la córnea	- Omita la lubricación en niños pequeños - Advierta a los niños mayores o adultos sobre la visión borrosa al recuperarse
Venopunción	- Evite el uso de compresor o guante - Apriete la extremidad firmemente, evitando las fuerzas de cizalla - Evite frotar excesivamente durante la preparación de la piel	Para minimizar el traumatismo en la piel	- Envuelva el apósito/banda suave alrededor de la extremidad antes de comprimir - Cubra las zonas abiertas o ampolladas con un apósito no adhesivo antes de aplicar la capa protectora
Sujeción/fijación de la cánula y del equipo	- Mepitel Film (Mölnlycke Health Care) - Use esparadrapo de silicona suave (ver Tabla 6, página 25) - Use envoltura alimentaria de plástico comercial	- Para evitar desprender la piel - Sujeción	- Puede necesitar usar SMAR si la piel es muy frágil - Si no se dispone de SMAR y se usa adhesivo, aplique un 50 % de líquido/50 % de parafina suave y blanca para humedecer el esparadrapo y retirarlo lentamente - Utilice clingfilm si no se dispone de esparadrapo de silicona suave o SMAR
Uso de mascarilla	Aplicar Mepitel One (Mölnlycke Health Care) o Cuticell Contact (BSN Medical) o Vaseline (Unilever) sobre la cara y el mentón	- Para evitar fuerzas de cizalla al usar una máscara facial (especialmente cuando hay un cambio de personal) - Para evitar la formación de ampollas debido a la máscara	- Puede necesitar SMAR estéril (Appeel Sterile, CliniMed) para retirarla si la piel es muy frágil - Tenga cuidado durante el cambio de personal ya que la máscara puede resbalar - Lubrique los guantes para evitar que los guantes se adhieran a los apósitos o a la piel

el aumento de las necesidades nutricionales causado por la exudación de las heridas) y la inflamación crónica observada en las formas graves de la EB, significa que la ingesta oral por sí sola pueden ser inadecuada. La alimentación enteral puede estar indicada.

Además, el estreñimiento crónico y la dentición dolorosa pueden conducir al rechazo de la comida (Fine y Mellerio, 2009). A pesar de las ventajas en la alimentación enteral, las complicaciones cutáneas tras la filtración intratable de contenido ácido del estómago en la piel del abdomen provocan pérdida de piel y heridas crónicas (Tabla 9, a continuación y Caso de estudio 3 en la página 46).

La cuidadosa selección del dispositivo puede ayudar a reducir las complicaciones. 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.

Tabla 9: Manejo de las zonas de gastrostomía ✓				
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios
Protector: cremas, pulverizadores, películas	- Protector cutáneo Proshield Plus - Partes iguales de sucralfato/ Cavilon - Crema protectora duradera/ película protectora no irritante (pulverizador) - Sorbaderm - Sillesse - Crema protectora Medihoney 50 % parafina suave y blanca/50 % parafina líquida	- Smith & Nephew - In-house pharmacy 3M Health Care - Aspen Medical Europe - ConvaTec - Derma Sciences	Protección	- Algunos pacientes pueden experimentar picor cuando se aplica a la piel muy tierna - Evitar el contacto con el dispositivo de gastrostomía - Puede dificultar la sujeción de los apósitos
Malla de silicona suave	- Mepitel - Adaptic Touch	- Mölnlycke Health Care - Acelity	Capa de contacto con la herida	Use doble capa con los poros en la malla no alineados si hay exceso de granulación en el tejido
Lípido-coloides	UrgoTul	Urgo Medical	Capa de contacto con la herida	
Superabsorbente	- Sorbion Drainage - Sorbion Sachet S - Cutimed Siltec - KerraMax Care - Flivasorb	- BSN Medical - Crawford Healthcare - Activa Healthcare	Supuración	- Usar sobre apósito primario - Usar sobre apósito de drenaje superabsorbente
Crema de esteroides	- Pomada para ojos Maxitrol - Dermovate - Cutivate	- Alcon Laboratories - Glaxo Wellcome UK (Glaxo Labs) - PharmaDerm (Fougera Pharmaceuticals)	Tejido con exceso de granulación	Según sea necesario: no más de 7 días
Crema tópica antifúngica	- Nystaform - Canesten	- Typharm - Bayer	Cuando la infección por hongos y/o bacterias esté presente	Dos veces al día hasta 7 días
Antifúngico tópico con esteroides	- Trimovate - Nystaform HC - Canestan HC - Dermovate NN	- GlaxoSmithKline - Typharm - Bayer - Glaxo Wellcome UK (Glaxo Labs)	- Tratamiento de las dermatosis que responden a esteroides cuando existe infección por bacteriana/por Candida en niños, adultos y ancianos - Tratamiento a corto plazo de las manifestaciones inflamatorias y pruríticas más resistentes en niños (mayores de un año) adultos y ancianos	- Dos veces al día hasta 7 días - Dos veces al día hasta que se produzca una mejora
Antifúngico oral	Fluconazol	AvKare	Tratamiento y prevención de ciertas infecciones por levaduras y hongos, incluyendo candidiasis vaginal, aftas orales, necrosis fúngica	Tomar con o sin alimentos (al menos 2 horas antes de un IBP, por ejemplo, omeprazol) según lo prescrito



Figura 7: Cuando se usa un tubo de traqueostomía en lactantes pequeños, puede ser necesario un tubo de extensión para evitar que se produzca fricción debajo del mentón

Algunos niños y adultos con EBD desarrollan retraso en el vaciamiento gástrico, lo que fomenta la fuga desde el mismo. En casos graves, no se tolera la alimentación con gastrostomía y puede ser necesaria la alimentación yeyunal. La gastrostomía se reemplaza con un dispositivo gastroyeyunal o nasoyeyunal. Aunque la alimentación yeyunal permite una nutrición adecuada, la gastrostomía seguirá produciendo pérdidas de contenido gástrico.

La alimentación yeyunal requiere el uso de una técnica estéril y ciertos medicamentos que se administran habitualmente a través de una gastrostomía no se pueden administrar a través de la vía yeyunal. Los tratamientos sistémicos con antagonistas del receptor H_2 e inhibidores de la bomba de protones se pueden usar solos o en combinación para reducir la acidez de los contenidos gástricos.

MANEJO DE LA TRAQUEOTOMÍA

En nuestros centros, muy pocos pacientes con EB tienen traqueotomías, pero tenemos experiencia en su manejo tanto en la EB distrófica como juntural. El problema principal para la protección de la piel procede de las los esparadrapos de sujeción fijados con fuerza (Tabla 10, a continuación).

La zona del estoma requiere protección debida a la falange del tubo, y las cintas pueden cortar en la parte posterior del cuello, especialmente en bebés pequeños donde el cuello es corto. El uso de un producto protector adecuado puede ser útil para proteger la piel vulnerable. La proximidad del tubo en relación con la parte inferior del mentón en los bebés pequeños puede provocar heridas en esta zona y se debe considerar una extensión del tubo para evitarlo (Figura 7).

Tabla 10: Cuidado de la traqueotomía ✓				
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios
Lípido-coloides	UrgoTul	Urgo Medical	- Capa de contacto con la herida - Usar por debajo de las cintas	Usar tiras anchas para evitar la incrustación
Malla de silicona suave	- Mepitel/Mepitel One - Cuticell Contact - Adaptic Touch	- Mölnlycke Health Care - BSN Medical - Acelity	Capa de contacto con la herida	- Tejido con exceso de granulación (si se necesita silicona suave, use una doble capa con los poros en la malla desalineados; Silflex) - La adherencia puede ser demasiado fuerte para una piel muy frágil
Espuma de silicona suave	- Mepilex Transfer - Mepilex Lite	Mölnlycke Health Care	Usar alrededor de la zona del estoma	
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
Apósito de gelificación	KytoCel	Aspen Medical Europe	Infección	Usar sobre UrgoTul o sobre la malla de silicona suave si hay riesgo de adherencia
Almohadilla/gel de alivio de presión	- Kerrapro - Aderma	- Crawford Medical - Smith & Nephew	Daño por la falange del tubo o por las cintas	No colocar directamente en la herida

MANEJO DE LAS HERIDAS CRÓNICAS EN LA EB

Es de vital importancia que cuando se trata de heridas que no cicatrizan, los médicos intenten establecer la causa de la cronicidad. Aunque esto parece obvio, suele ser fácil sentirse abrumado en el contexto de la EB grave debido a la gran variedad de problemas relacionados con la presentación de las heridas. No deben subestimarse los efectos psicológicos negativos de vivir con una herida crónica (Adni, Martin et al, 2012).

Las causas más comunes de heridas crónicas en la EB son:

- Carga biológica alta (colonización crítica)
- Infección franca debido a la pérdida de la función protectora de la piel con grandes zonas con heridas y prurito intenso que provoca que el paciente se rasque de manera destructiva (Abercrombie, Mather et al, 2008; Pillay 2008)
- Presencia de material necrótico, comúnmente esfacelos blandos
- Actividad celular patológica vista en todas las heridas crónicas
- Exudado mal controlado: el exudado extremadamente alcalino es capaz de provocar heridas
- La posible presencia de una biopelícula inhibirá la cicatrización de la herida y debe sospecharse en heridas de EB no cicatrizantes. Una biopelícula es una comunidad microbiana de múltiples especies que secreta una matriz protectora. Las biopelículas interfieren con la cicatrización normal de las heridas al bloquear el lecho de la herida en un estado inflamatorio crónico que da lugar a niveles elevados de proteasas y de especies reactivas del oxígeno (ROS) que dañan las proteínas y las moléculas esenciales para la cicatrización. Las comunidades de las biopelículas suelen estar inactivas y, por lo tanto, toleran los antimicrobianos (Wounds International, 2016)
- Los márgenes de las heridas crónicas en la EB suelen ser hiperqueratósicos, con presencia de exudado reseco y este tejido desvitalizado inhibirá la migración de las células epidérmicas desde los bordes de la herida
- Existen pruebas que apoyan la noción de que las células madre de la piel se "agotan" en su batalla interminable para cicatrizar las heridas (Dellambra, Vailly et al, 1998, Dowsett 2008, Velarde, Demaria et al, 2015).

Más allá de la herida, se debe considerar a todo el paciente y se debe evaluar y abordar el contexto en el que no se lleva a cabo la cicatrización de la herida. La anemia y la malnutrición tendrán un impacto negativo en la capacidad del paciente para cicatrizar. El dolor también afecta la capacidad del paciente para cicatrizar, y esto puede surgir de otras fuentes además de las heridas. El prurito puede contribuir, con rascado que con frecuencia conducen al desprendimiento de la piel recién cicatrizada o cicatrizante.

En ocasiones, el objetivo del tratamiento puede no ser cicatrizar la herida sino controlarla. Puede ser necesario centrarse en el tratamiento eficaz de los síntomas relacionados con la herida, es decir, exudado, infección, olor y dolor, así como en proporcionar una pauta de apósitos que sea aceptable para el paciente y el cuidador.

Calidad de las
pruebas de
Nivel 4



PREPARACIÓN DEL LECHO DE HERIDA Y LA EB

Los principios de la preparación del lecho de la herida (*wound bed preparation*, WBP) son aplicables a las heridas observadas en pacientes con EB, particularmente las heridas que se han cronificado.

El objetivo de este documento no es volver a establecer el concepto de WBP, sino que, brevemente, su principio es eliminar las barreras para la cicatrización y crear un entorno óptimo para la cicatrización de heridas.

El concepto TIME es un marco que se puede utilizar para aplicar los principios de WBP en la práctica (Schultz, Sibbald et al, 2003). Esto comprende los siguientes componentes:

- Tejido: el lecho de la herida debe estar libre de material necrótico.
- Infección o inflamación: la carga bacteriana debe controlarse mediante tratamientos sistémicos o tópicos. Los estímulos inflamatorios debidos a los rascado que se observan en el prurito recalcitrante de la EB pueden ser difíciles de tratar con eficacia.
- Humedad: se debe controlar el exceso de exudado, lo que da como resultado un lecho de la herida húmedo y la preservación de la piel perilesional.
- Avance epitelial: puede inhibirse por la actividad celular anormal dentro de la herida (Dowsett 2008).

T - Tejido no viable

Desbridamiento del tejido necrótico

Este puede ser un proceso continuo en una herida crónica y puede ser necesario el llamado "desbridamiento de mantenimiento". Hay cuatro opciones principales de desbridamiento (Tabla 11, página 33):

- El desbridamiento autolítico es un proceso normal dentro de una herida mediante el cual las enzimas proteolíticas y los macrófagos eliminan el material necrótico. Algunos apósitos pueden mejorar este proceso.
- El desbridamiento quirúrgico se realiza en el quirófano. Sin embargo, esto no suele ser una opción en la EB debido al hecho de que la mayoría de las heridas crónicas son excepcionalmente dolorosas y sangran profusamente.
- El desbridamiento mecánico puede ser tan simple como la limpieza de heridas o el uso de una almohadilla de desbridamiento de fibra de monofilamento para eliminar el tejido con esfacelos (NICE 2014). En algunos centros, se han utilizado baños de hidromasaje con buenos resultados para limpiar heridas y piel en pacientes con EB y eliminar el material necrótico. Se debe administrar una analgesia adecuada antes de intentar el desbridamiento mecánico.
- El tratamiento larvario para eliminar el material necrótico ha dado buenos resultados, particularmente porque las larvas han estado disponibles en una presentación de tipo "bolsa de té", en lugar de estar en libertad, lo que generó dificultades de contención dado que los productos adhesivos causan daño a la piel. Sin embargo, el tratamiento con larvas puede causar dolor en algunos pacientes.

I - Infección/ colonización crítica

En todas las formas de EB, la fragilidad de la piel puede dar lugar a una colonización o infección bacteriana, particularmente en las formas más graves donde las heridas pueden ser múltiples y de larga duración. Esto se debe a que el cuerpo ha perdido algunas de sus defensas de primera línea contra los microorganismos. El aumento de la carga biológica en heridas con un nivel de colonización crítico o infectadas dificulta la cicatrización y, por lo tanto, reconocer estas situaciones y las medidas apropiadas para promover un entorno de cicatrización son fundamentales para el cuidado de las heridas de la EB (Schober-Flores, 2009; Mellerio 2010; van Duipmans et al, 2014) (Tabla 12, páginas 34-35).

M - Control de la humedad (gestión de exudado)

Habitualmente, el exudado es difícil de manejar en las heridas crónicas observadas en pacientes con EB (Tabla 13, página 35). Esto se debe a la cantidad de exudado, que a menudo es muy viscoso. La alta viscosidad puede significar que hay dificultades con la absorción en el apósito, lo que lleva a la acumulación debajo de los apósitos, dañando el lecho de la herida y la piel circundante. Cabe señalar que la capacidad de absorción de muchos apósitos se puede demostrar utilizando un líquido de baja viscosidad.

La capacidad de un apósito para controlar el exudado también se ve afectada por su capacidad para "ventilar" el exceso de líquido de la parte posterior del apósito. Los apósitos con un apoyo que permite una alta tasa de transmisión de vapor de humedad (*moisture vapour transmission rate*, MVTR) ayudarán mucho en el manejo del exudado de la herida.

Además, no se pueden utilizar los apósitos adhesivos que pueden haber formado un "sellado" alrededor de una herida, y que contienen el exudado, debido a la posibilidad de que se desprenda la piel.

E - Estimulación de los bordes de la herida

El profesional encargado del tratamiento de las heridas puede haber abordado todas las causas de la cronicidad, y ahora puede tener un lecho de la herida que parece saludable, pero la herida aún no puede epitelizarse. En ese caso, el profesional puede tener que considerar factores tales como el traumatismo inducido por los apósitos, particularmente si los apósitos están adheridos, o se cambian con una frecuencia inapropiada. La progresión puede estar inhibida en los márgenes de la herida debido a la presencia de callos e hiperqueratosis. Una consideración adicional es el concepto de agotamiento de las células madre de la piel como se ha mencionado anteriormente (Dellambra, Vailly et al, 1998).

Tratamiento de la piel perilesional

En todos los pacientes con heridas crónicas, la piel perilesional es vulnerable al daño (Hollinworth 2009). Esto es particularmente cierto en la EB, donde una gran zona de la piel se puede considerar perilesional, mientras que otras zonas no lesionadas son vulnerables a daños y fallos debido a la propia naturaleza de la enfermedad.

El exudado crónico de la herida es potencialmente corrosivo para la piel intacta y es, en sí mismo, un agente capaz de causar heridas. La maceración de la piel perilesional con extensión de la herida es frecuente, particularmente en zonas donde el exudado drena en sentido descendente. La excoriación roja y ardiente también conduce al desprendimiento de la piel y aumenta el dolor (Hollinworth 2009).

Es esencial elegir un apósito apropiado para el nivel de exudado. Se debe seleccionar un apósito que proporcione protección al absorber el exudado y retener la humedad dentro del apósito. Algunos apósitos también protegen contra la absorción lateral del exudado a través de la piel intacta.

Tabla 11: Recomendaciones para el desbridamiento de las heridas en pacientes con EB 					
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Hidrogel	Muchos disponibles	No se recomienda una marca específica	Material necrótico seco	- Se debe tener en cuenta la humedad adicional que causa la maceración - Puede usarse para desbridar la hiperqueratosis y las zonas de exudado seco - Retirar una vez ablandada con pinzas de plástico	1-3 días
Miel (solo de grado médico)	- Melloxy - Algivon - Lámina de gel de miel antibacteriano Medihoney (para heridas sensibles) - Mesitran Ointment S	- Ideal Medical Solutions - Advancis Medical - Derma Sciences - Aspen Medical Europe	- Material necrótico seco - Esfacelos blandos	- Puede causar picor y dolor - Puede aumentar el exudado - Puede necesitar un apósito secundario superabsorbente	
Lámina de hidrogel	- KerraLite Cool - ActiFormCool	- Crawford Healthcare - Activa Healthcare	Como se ha indicado anteriormente, particularmente en las cicatrices de tipo queiloide observadas en la EB pruriginosa	Se debe tener en cuenta que el producto se seca y se adhiere al lecho de la herida	Cambiar cuando el producto cambia de color
Hidrofibra	- Durafiber - Aquacel	- Smith & Nephew - ConvaTec	Esfacelos blandos	- Se debe tener en cuenta que el producto se adhiere al material hiperqueratósico en los márgenes de la herida (por ejemplo, la herida puede estar mojada, pero aun así tener márgenes secos) - Riesgo de endurecer las fibras que se adhieren al lecho de la herida; usar un aerosol emoliente para reducir el riesgo	- Cambiar cuando se haya formado el gel - Volver a humedecer si se seca antes de retirarlo
Alginogeles de enzimas	- Flaminal Forte - Flaminal Hydro	Flen Pharma	- Esfacelos con mucho exudado - Esfacelos con poco exudado	- Mantener alejado de los ojos - Seleccione el apósito secundario apropiado según los niveles de exudado	- Diario inicialmente - Disminuir cada 3-4 días
Membrana polimérica	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	Esfacelos blandos	Se debe tener en cuenta el aumento inicial del exudado	Inicialmente de forma diaria y, posteriormente, reducir la frecuencia según los niveles de exudado
- Almohadilla de desbridamiento de fibra de monofilamento - Tela de desbridamiento	- Debrisoft - UCS debridement	- Activa Healthcare - medi UK	- Esfacelos blandos - Hiperqueratosis y exudado seco	- Humedecer con agua o solución salina - Sobre el lecho de la herida hasta 10 minutos según lo tolere	
Gusanos estériles	Larvas (larvas libres o contenidas en una bolsa de malla con espuma)	Bio Monde	Esfacelos blandos y tejido necrótico	- No se debe usar en pacientes con trastornos de la coagulación, en el tratamiento anticoagulante ni en heridas con vasos sanguíneos expuestos o que sangran fácilmente - Los gusanos libres deben estar dentro del lecho de la herida - Todos los gusanos deben mantenerse húmedos - Puede reducir el rechazo del paciente si están contenidos en una bolsa - La terapia larval puede causar dolor	
Desbridamiento agudo en el quirófano por parte de un cirujano plástico con anestesia general					

Tabla 12: Tratamientos antimicrobianos recomendados para heridas infectadas y fuertemente colonizadas

Tratamiento de primera elección cuando esté disponible: PolyMem, Flaminal, Prontosan X, Octenilin

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Membrana polimérica	- PolyMem - PolyMem Max	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	Nota: no está marcado como antimicrobiano, pero ha demostrado ser eficaz en heridas infectadas - Desbrida, elimina los esfácidos y es antimicrobiano - Tiene alguna acción para modular el exceso de proteasas	- Cambiar cuando esté mojado para evitar la hipotermia - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Protege la piel perilesional	
Algínogel de enzimas	- Flaminal Hydro (poco exudado) - Flaminal Forte (mucho exudado)	Flen Pharma		- Se puede usar en todas las heridas además de las quemaduras de tercer grado - No utilizar si el paciente tiene sensibilidad a alginatos o al polietilenglicol	- Volver a aplicar con cada cambio de apósito - De acuerdo con la condición de la herida
Polihexametileno biguanida	- Solución de irrigación de heridas Prontosan - Wound Gel/GelX - Octenilin Wound Gel	- B Braun - Schulke	- Limpieza regular, rehidratación y eliminación de bacterias y desechos - Limpieza regular, rehidratación y eliminación de bacterias y desechos	Aplicar a la herida y dejar durante 10 minutos	Aplicar en cada cambio de apósito
Gel de baño antimicrobiano	Octenisan	Schulke	El cuerpo se lava diariamente con jabón líquido, para una ducha, baño o lavado		
Apósito de fibra gelificante	KytoCel	Aspen Medical Europe	Heridas infectadas	Usar sobre el apósito primario para evitar la adherencia	Con apósito primario
Miel	Ver la Tabla 11, página 33 para consultar la lista de productos		- Heridas malolientes - Heridas crónicas donde la biopelícula puede estar presente - Heridas sensibles donde la eliminación del apósito es difícil	- Nota general: Utilizar solamente productos médicos irradiados con rayos gamma debido al riesgo de transmisión de esporas de botulismo - En ocasiones, los niveles de dolor pueden aumentar inicialmente - Es difícil de usar en climas más cálidos donde las condiciones sanitarias y de higiene son deficientes y no hay aire acondicionado y donde abundan los insectos - Puede causar escozor o dolor transitorio debido a su acidez y alto poder osmótico - A su vez, esto dará lugar a altos niveles de exudado	- Puede necesitar cambiar el apósito secundario con mayor frecuencia debido al aumento del exudado - Para la lámina de gel de miel antibacteriano Medihoney, reemplazar cuando no queden restos de la lámina de gel - Aplicar en cada cambio de apósito
Peróxido de hidrógeno	Crystacide	Derma UK		Infección superficial	
Cloruro de dialquilarbmoilo (DACC)	Cutimed Sorbact	BSN Medical	Usar sobre un apósito primario no traumático (una malla de silicona suave o lípido-colíde)	Mejor para la prevención en lugar de para el tratamiento de la infección	Según lo requerido según si el exudado cruza el apósito secundario
Yodo cadexómero	- Iodoflex - Idosorb	Smith & Nephew	Para uso en heridas con exudado crónico, ayudará en la eliminación de material necrótico húmedo (esfácidos)	- Con precaución en pediatría, embarazo y lactancia debido al riesgo de depresión tiroidea - No usar al recibir litio	- Iodoflex es una pasta que debe cubrirse con una almohadilla absorbente - Inicialmente se necesitan cambios diarios - Iodosorb es una pomada - Cambiar la frecuencia como se indica

				anteriormente
Gel de metronidazol	Hay numerosas marcas disponibles	Heridas malolientes/ infección por anaerobios/ heridas fungosas	- Recomendado solamente para su uso a corto plazo a menos que sea en cuidados paliativos - Más eficaz en la EBJ para el mal olor	Aplicar en el cambio de apósito
Plata	- PolyMem Silver - Mepilex Ag - UrgoTul Silver/SSD - Aquacel Ag - Flamzine	- Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe) - Mölnlycke Health Care - Urgo Medical - Convatec - Smith & Nephew	- Los productos de plata deben usarse con precaución, especialmente en lactantes menores de un año - Riesgo potencial de elevación de los niveles de plata en plasma/argiria - Restringir el uso a 14 días y aplicar en zonas pequeñas y solo para su uso a corto plazo	Cada 3 o 4 días o según lo indicado por el paso del exudado a través del apósito o según preferencia personal

Tabla 13: Tratamiento de la humedad/exudado ✓				
Apósito de primera elección preferente cuando esté disponible: Cutimed Siltec PolyMem Max Se debe evaluar la piel perilesional para detectar la presencia de maceración, especialmente cuando se usa PolyMem, que inicialmente puede estimular altos niveles de exudado				
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones	Contraindicaciones/comentarios
Apósito de carbono	Zorflex	Chemvion Carbo (distribuido por H&R Healthcare)	Apósito antimicrobiano para su uso sobre heridas supurantes, de grosor parcial o total	- Puede cortarse al tamaño deseado - Humedecer o empapar el apósito para ayudar a quitarlo
Superabsorbente	- Cutimed Siltec - Sorbion Sachet S - Flivasorb - KerraMax	- BSN Medical - Activa Healthcare - Crawford Healthcare	Heridas con mucho exudado	Cambiar cuando está mojado/empapado
Membrana polimérica	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	Nota: no está marcado como antimicrobiano, pero ha demostrado ser eficaz en heridas infectadas	- Puede provocar un aumento inicial del exudado y pueden ser necesarios los cambios frecuentes - Esto debería disminuir con el tiempo - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Protege la piel perilesional
Espuma especializada	- PolyMem/Max - PolyMemWIC	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	Exudado moderado/fuerte	Cambia cuando está mojado o empapado
Espuma	- MepilexXT/Mepilex Border/Mepilex Transfer - KerraFoam - Allevyn Gentle/Gentle Border - Biatain Silicone Border	- Mölnlycke Health Care - Crawford Healthcare - Smith & Nephew - Coloplast	- Heridas con exudado bajo a moderado - Heridas con exudado moderadas a elevado - Heridas con exudado moderadas a elevado	- Cambiar el apósito secundario cuando esté mojado - Según lo indicado por los niveles de exudado

La frecuencia del cambio de apósito también es importante para proteger la piel perilesional, ya que puede producirse daño por maceración si la frecuencia de cambio del apósito no es adecuada para el volumen de exudado. Algunos apósitos, por ejemplo, productos derivados de la miel y apósitos poliméricos de membrana, pueden inicialmente aumentar el nivel de exudado y requerir cambios de apósito más frecuentes (Denyer 2010).

Al cambiar los apósitos, la piel perilesional debe limpiarse suavemente para eliminar el exudado. Se debe evitar el uso regular de los apósitos adhesivos en la EB para evitar la descamación de la piel; incluso los apósitos con baja adherencia pueden necesitar usarse con precaución en pacientes con la piel extremadamente frágil. Si se usa un apósito adhesivo, asegúrese de que se disponga de SMAR para ayudar a la retirada.

Tabla 14: Recomendaciones para el tratamiento de la piel perilesional ✓

Tipo	Marca	Fabricante	Indicaciones/función	Contraindicaciones/comentarios
Crema protectoras	- Proshield Plus - Cavilon - Crema protectora Medihoney - Partes iguales de parafina líquida y parafina suave blanca	- Smith & Nephew 3M Health Care - Derma Sciences - Varios	Barrera contra líquidos corporales	- Evitar su uso debajo de productos adhesivos ya que puede aumentar la adhesión - Las cremas protectoras pueden interferir con la capacidad de los productos de silicona suave para adherirse adecuadamente a la piel y pueden exacerbar la absorción lateral del exudado - También hidrata la piel, así que se debe tener cuidado de dejarla "demasiado suave" y aumentar la tendencia a formar ampollas
Películas protectoras	- Película protectora aprurítica Sorbaderm - Película protectora aprurítica Cavilon - Película protectora aprurítica LBF	- Aspen Medical Europe 3M Health Care - CliniMed	Barrera contra líquidos corporales	Puede evitar la adherencia de productos de silicona suave
Productos limpiadores	Pulverizador emoliente Emollin	CD Medical	Se puede utilizar en la piel intacta y en las heridas	- No requiere enjuagar la piel - Usar en lugar de agua sobre la piel dolorida

Tabla 15: Tratamiento de elección para las heridas crónicas basado en la opinión consensuada ✓

Tratamiento de primera elección cuando esté disponible: PolyMem, Flaminal Hydro/Forte

Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Indicaciones	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Membrana polimérica	- PolyMem - PolyMem Max - PolyMem WIC (debajo de un apósito secundario o una capa adicional de PolyMem)	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, Reino Unido)	- Heridas infectadas - Heridas recalcitrantes	- Puede proporcionar un aumento inicial en el exudado que da como resultado un mayor daño a la piel si no se controla adecuadamente - Un olor diferente no necesariamente indica infección - Protege la piel perilesional	Cambiar cuando esté mojado para evitar la hipotermia
Alginogel de enzimas	- Flaminal Hydro - Flaminal Forte	Flen Pharma	- Poco exudado - Mucho exudado	- Desbrida, elimina los esfacelos y es antimicrobiano - Tiene alguna acción para modular el exceso de proteasas - Se puede usar en todas las heridas además de las quemaduras de tercer grado - No utilizar si el paciente tiene sensibilidad a alginatos o al polietilenglicol	Volver a aplicar en cada cambio de apósito de al menos 2 mm de espesor
Miel	Ver la Tabla 11, página 33		Heridas dolorosas	- Puede causar escozor o dolor transitorio debido a su acidez y alto poder osmótico - A su vez, esto contribuirá a altos niveles de exudado	
Modulador de proteasas	- Gama UrgoTul Start - Promogran - Promogran Prisma (con plata)	- Urgo Medical - Acelity	Cuando pueda haber presente exceso de proteasa	- Promogran/Promogran Prisma puede causar escozor transitorio inicial - El exceso de producto no se puede guardar una vez abierto, ya que se degrada al contacto con el aire - Se requiere un apósito secundario y el producto puede provocar un exudado inicial importante	Es posible que se requieran cambios frecuentes de apósito para evitar la maceración

Se puede usar una variedad de productos tópicos para proteger la piel perilesional cuando se crea que es vulnerable (Tabla 14). El acolchado de zonas vulnerables, particularmente aquellas que tienen cicatrices, también pueden ayudar a prevenir lesiones adicionales y el desprendimiento de la piel.

Otros tratamientos avanzados

Otros tratamientos avanzados, dirigidos a la cicatrización de heridas como los fibroblastos inyectados, los trasplantes de médula ósea y los injertos de piel modificados genéticamente también se están utilizando en un número limitado de pacientes de EB dentro de ensayos de investigación. Este es un campo en rápido desarrollo.

La Tabla 16 pone de relieve los productos para el cuidado de heridas que han sido particularmente útiles para mejorar o cicatrizar heridas estancadas en la EB en los Centros de EB de Londres. Por supuesto, la elección del apósito dependerá del cuadro clínico completo después de una evaluación integral.

Tabla 16: Tratamientos avanzados para las heridas crónicas ✓

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



Figura 8-10: La grasa derretida se extiende sobre el papel higiénico; el papel higiénico se envuelve alrededor de la piel y de las heridas; se elimina fácilmente sin adherencia



Figura 11: Clingfilm se aplica directamente sobre la piel intacta y las heridas abiertas

Tratamiento de la EB con recursos limitados

Si bien aquellos pacientes con EB en el Reino Unido tienen la suerte de tener acceso a una amplia gama de apósitos, otros países que tienen recursos limitados pueden necesitar buscar métodos alternativos para el cuidado de las heridas.

Una encuesta de 15 pacientes con EB compleja realizada por el Dr. Ravi Hiremagalore, Dermatólogo Pediátrico Consultor en los Hospitales de Bangalore Manipal, Bangalore, India, identificó algunas características comunes en su gestión:

- La mayoría de los entrevistados no estaban al tanto de la necesidad de pinchar las ampollas
- Pocos tenían conocimiento de los apósitos comerciales
- Aquellos con conocimiento no tenían recursos para comprar apósitos
- La mayoría prefirió no ponerse apósitos en las heridas debido al calor, lo que provoca un aumento de la formación de ampollas.
- A la mayoría se le había recetado un tratamiento antibiótico tópico de fácil acceso.
- No tienen conciencia de la resistencia a los antibióticos.
- Algunos usan crema Betadine.
- Dos pacientes usaron la medicina tradicional india complementaria, el Ayurveda

El Dr. Hiremagalore concluyó a partir de esta pequeña muestra que sus pacientes prefieren no usar apósitos, sino usar cremas tópicas antibacterianas. Las razones dadas son de carácter económico y para evitar el aumento en la formación de ampollas.

Cuando los pacientes abordan de forma satisfactoria el cuidado de sus heridas sin apósitos en climas cálidos, le sugerimos que continúen con esta práctica. A la luz de esta información, recomendamos educación sobre la punción de las ampollas y la posible resistencia a los antibióticos. Las Figuras 8-11 muestran ejemplos de productos alternativos para las heridas que los pacientes con recursos limitados han encontrado útiles. La Tabla 17 (página



Tabla 17: Opciones de tratamiento alternativas para personas con acceso limitado a suministros médicos

Tipo de material	Indicación/función	Contraindicaciones/comentarios
Clingfilm/envoltura alimentaria transparente	- Heridas abiertas/piel intacta para protección - Usar si no se dispone de apósitos	- Aplicar un producto antiséptico/antimicrobiano debajo de la película - Utilizar acolchado entre las dos capas de película para las zonas que necesitan protección - Se debe tener en cuenta la posibilidad de sobrecalentamiento
Algodón/gasa	- Heridas abiertas/piel intacta - Usar si no se dispone de apósitos	- Dispersar con emoliente graso - Cambiar con frecuencia para evitar la adhesión
Papel de fumar	Usar si no se dispone de apósitos	- Cambiar a diario - Dejar que flote si se toma el baño o rociar para retirar
Papel higiénico extendido con grasa derretida	Envolver como un vendaje (Ver Figuras 8-10)	- Cambiar a diario - Dejar que flote si se toma el baño o rociar para retirar

38) muestra algunos ejemplos que hemos aprendido de familias ingeniosas y profesionales de la salud.

TRATAMIENTO DEL CARCINOMA DE CELULAS ESCAMOSAS (CCE)

En pacientes con formas graves de EB hay un alto riesgo de CCE. Es esencial realizar una supervisión regular, con un umbral bajo para la biopsia de áreas sospechosas.

Lo ideal es que un histopatólogo con experiencia en cánceres de piel con EB examine una muestra de tejido. La sospecha debe surgir si:

- 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.

Los pacientes y sus cuidadores suelen ser las primeras personas que reconocen que existe un problema y se deben escuchar sus preocupaciones. En los centros de EB de Londres hay un umbral muy bajo para la biopsia, ya que ahora se sabe que incluso las heridas que al principio pueden parecer insignificantes pueden, de hecho, albergar un CCE.

TRATAMIENTO DE LAS HERIDAS FUNGOSAS

Los pacientes que se encuentran al final de su vida como resultado de un CCE inoperable suelen presentar una herida fungosa (Abercrombie, Mather et al, 2008, Mellerio, Robertson et al, 2016). En general, no responden a la quimioterapia, pero la radioterapia puede ayudar a paliar los síntomas (Fine 2004, Venugopal y Murrell 2010, Mellerio, Robertson et al, 2016).

Cuando se trata de un paciente que tiene una herida fungosa o maligna, el objetivo general es promover la comodidad del paciente y mantener o mejorar la calidad de vida, abordando los siguientes problemas:

- Dolor
- Exudado
- Olor
- Sangrado
- Infección

(Grocott 2000; Grocott, Gethin et al; 2013, Gethin, Grocott et al; 2014)

Aunque generalmente se debe evitar el uso de múltiples apósitos, con frecuencia es necesario que el médico que atiende a un paciente con una herida maligna use diferentes apósitos en capas para lograr resultados óptimos. Esto se debe a que aún no se ha desarrollado el apósito ideal para tratar el complejo rango de síntomas y dificultades que se observan en las heridas fungosas (Grocott, 2000) (Tabla 18, páginas 40-41).

Para obtener más información, consulte la *Guía de buenas prácticas para el tratamiento del carcinoma de células escamosas en la epidermólisis bullosa* disponible en www.debra.international.com

Deben evitarse los cambios frecuentes en los apósitos, para evitar un dolor adicional, malestar y posible sangrado, que es frecuente en los tumores fungosos, ya que los vasos sanguíneos se erosionan por el crecimiento del tumor. Los cambios en los apósitos también deben reducirse al mínimo para evitar la posible angustia del paciente y sus cuidadores por el aspecto visible y el fuerte olor. Esto debe equilibrarse con la necesidad de tratamiento del exudado (Grocott, 2000).

Se debe llevar a cabo una evaluación cuidadosa, regular y estructurada para garantizar la eficacia de la pauta de tratamiento de la herida y para permitir realizar ajustes cuando sea necesario. El paciente, los cuidadores y el equipo profesional pueden evaluar la eficacia (Grocott, 2000). Es imprescindible utilizar un enfoque interdisciplinario para garantizar que el paciente reciba la mejor atención posible.

Tabla 18: Recomendaciones para el tratamiento de las heridas fungosas ✓

Tipo de apósito		Marca	Fabricante	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Analgésia tópica	películas protectoras	Morfina tópica (uso no aprobado)	10 mg de morfina inyectable en 10 g de hidrogel - Esta dosis se puede incrementar según sea necesario - Las pruebas muestran que hay poca o ninguna absorción sistémica, aparte de cuando se usa en zonas extensas	No exceder la dosis diaria total de AINE si el paciente también los está tomando de forma sistémica	Volver a aplicar cuando el efecto analgésico disminuya
		Biatain Ibu No adhesivo	Coloplast		
Agentes desbridantes		Consultar la Tabla 14 (página 36)		Barrera frente a líquidos corporales para evitar la destrucción adicional de la piel perilesional y reducir el dolor y el prurito	Volver a aplicar cuando se cambie el apósito
		- Debrisoft - Hidrogel - Prendas UCS debridement - Miel (Consultar la Tabla 11, página 33) - Desbridamiento quirúrgico	- Activa Healthcare - Varios - medi UK - Varios		
Desodorantes tópicos		- Melloxy - Gel de metronidazol 0,75 %/0,8 % - Activon Tulle - Gel antibacteriano para heridas Medihoney - Mesitran Ointment	- Ideal Medical Solutions - Varios - Advancis Medical - DermaSciences - Aspen Medical Europe	- También se puede mezclar con morfina para combatir el dolor y el olor (no aprobado) - Algunos pacientes pueden experimentar escozor o dolor; y el médico debe saber que los niveles de exudado pueden aumentar	
		- CarboFlex - CliniSorb - Zorflex - Actisorb Silver 220	- ConvaTec - CliniMed - Chemvion Carbon (distribuido por H&R Healthcare) - Acelity		
Apósitos que absorben olores		Varios	Varios	- Los autores han utilizado estos apósitos sobre una capa primaria no adherente. Muchos también perderán efectividad cuando estén mojados. - No se puede cortar a medida. Tiene una capa de contacto con la herida y es altamente absorbente - Puede cortarse al tamaño deseado - Puede cortarse al tamaño deseado - No se puede cortar a medida	Según lo indicado por los niveles de exudado
Antibióticos sistémicos				- Según la presentación clínica/los resultados del hisopo - Puede ser eficaz para reducir el dolor, el olor y los niveles de exudado	

Apósitos primarios no adherentes	• UrgoTul • Mepilex Transfer	• Urgo Medical • Mölnlycke Health Care	• El fino tejido de este apósito lo convierte en el apósito primario de primera elección para una herida fungosa delicada • Apósito de espuma altamente cómodo que permite el paso del exudado a un apósito secundario	• El apósito primario se puede usar hasta 7 días para la capa primaria • Apósito secundario según los niveles de exudado
Hydrofiber	• Durafiber • Aquacel	• Smith & Nephew • ConvaTec	• La aplicación de múltiples capas (según lo determinan los niveles de exudado) puede proporcionar un apósito secundario suave altamente cómodo • No aplicar directamente en la herida, ya que puede adherirse	
Superabsorbente	• Eclypse • KerraMax Care • Cutimed Siltec • Flivasorb	• Advancis Medical • Crawford Medical • BSN Medical • Activa Healthcare	• No se puede cortar a medida a menos que se indique lo contrario	
Vendaje/fijación	• K-Band • Hospiform • Slinky • Prendas de fijación Skinnies WEB	• Urgo Medical • Hartmann • Mölnlycke Health Care • Skinnies UK	• Se dispone de diferentes vendajes de fijación • El vendaje no debe ejercer presión adicional sobre la herida, aunque debe ser lo suficientemente firme como para evitar que se deslice • También se pueden utilizar vendajes tubulares	

Tabla 19: Consideraciones especiales para las hemorragias				
Nota: Limpiar de forma meticulosa y evitar apósitos adherentes puede ayudar a prevenir las hemorragias. Es útil y tranquilizador para el paciente y la familia tener un pequeño suministro de productos hemostáticos en el hogar				
Tipo de apósito	Marca	Fabricante	Contraindicaciones/comentarios	Tiempo de uso
Alginatos	• Kaltostat • Sorbsan	• ConvaTec • Aspen Medical Europe	• Haemostat • Haemostat	
Fibra gelificante	• KryoCel	• Aspen Medical Europe	• Haemostat	
Espónja hemostática	• Spongostan	• Johnson & Johnson	• Haemostat	
Pasta de sucralfato	• 1 g mezclado con KY Jelly		• Automezclado	
Antifibrinolíticos orales como el ácido tranexámico			• Atención cuidadosa a las contraindicaciones y efectos secundarios	
Adrenalina 1:1000			• Aplicada de forma tópica • Usar con gran precaución y bajo supervisión médica • Puede causar necrosis local y se puede absorber de forma sistémica	
Radioterapia paliativa			• Puede reducir el tamaño del tumor	

Medidas generales para el cuidado al final de la vida

Analgesia y manejo de los síntomas

Es probable que el equipo de cuidados paliativos maneje el dolor y los síntomas. Sin embargo, existe la necesidad de analgesia de acción rápida para los cambios de apósito. Es esencial una revisión periódica de los niveles de dolor del paciente (Goldschneider, Good et al, 2014).

Bombas de infusión de jeringa

Las bombas de infusión de jeringa se toleran bien en la EB y se pueden sujetar con una esparadrapo o película de silicona suave (Tabla 8 página 28).

Parches analgésicos

Pueden usarse incluso en la EB grave y se pueden retirar de forma segura con SMAR.

Amputación

Nuestra experiencia en lo que respecta a la amputación de extremidades es que los pacientes generalmente cicatrizan bien. Sin embargo, existen dificultades para colocar prótesis, especialmente si se trata de miembros inferiores donde la presión puede provocar daños en la piel.

Con la ayuda de un protésico especialista, bien informado sobre la EB a los pacientes de los centros de Londres se les han colocado prótesis con un grado de éxito un tanto mixto (Jain y De, 1988). Un paciente tenía una pierna protésica, que usó con éxito durante los últimos dos años de su vida. Esta se ajustó unas pocas semanas después de la cirugía cuando se logró una buena cicatrización. Se usó un forro de silicona para proteger el muñón.

El paciente sí notificó la formación de ampollas y el deterioro de la piel, pero sintió que esto no era más de lo que hubiera experimentado con su propio pie. Otro paciente con EB rechazó una prótesis de brazo, ya que la mano protésica perfecta no se parecía en nada a su mano contraída y con cicatrices.

Alivio de la presión y manejo manual

Una de las dificultades a las que se enfrentan los pacientes al final de la vida es el movimiento para reducir la presión y el posible daño a la piel. También pueden existir dificultades a la hora de mover a los pacientes para realizarles procedimientos o para el aseo.

Transferencias laterales

Para realizar transferencias laterales, el uso de 'Hover-Matt®' (HoverTech International) puede ser de gran ayuda, aunque este equipo es costoso. Una alternativa más disponible es Slide Sheets, sin embargo, los deslizadores PAT deben usarse con extrema precaución.

Redistribución de la presión

Cuando el requisito de alivio de la presión es de riesgo bajo a moderado, el colchón 'Repose®' (Frontier Therapeutics) puede proporcionar una solución rentable aceptable para la mayoría de las personas con EB.

Cuando el riesgo de daño por presión es alto (como al final de la vida), es muy eficaz el uso de un sistema de baja pérdida de aire. Como es probable que haya altos niveles de líquido de la herida, que pueden filtrarse a la cama, puede ser útil un sistema que combine una lámina de Gore-Tex®, que permita una baja pérdida de aire y el manejo de la humedad. Algunos pacientes pueden no aceptarlo ya que el movimiento se hace más difícil una vez que están en el colchón.

Aseo

Esto siempre supone dificultades cuando los pacientes se acercan al final de su vida. Para el control urinario se pueden usar orinales de tipo cuña para la cama o un dispositivo llamado 'Shewee' (Shewee Ltd). Alternativamente, se puede insertar un catéter urinario bien lubricado. En general, este último está contraindicado en la EB grave, pero al final de la vida, cualquier daño mínimo resultante debe sopesarse frente a la comodidad del paciente.

El control intestinal puede ser muy complicado y puede requerir almohadillas o pañales si el paciente no puede sentarse en un orinal o inodoro. En ocasiones, los pacientes han desarrollado diarrea en la fase paliativa. Los apósitos que se puedan ensuciar se pueden proteger con película comercial para evitar cambios posteriores en el apósito.

Sangrado catastrófico

Este es un evento raro y se citan varios métodos de control o prevención (Pereira y Phan, 2004), sin embargo, no está dentro del alcance de esta guía. Se puede lograr un buen cuidado teniendo un plan de tratamiento claro. Se deben seguir las políticas locales cuando se trata de un paciente en riesgo de hemorragia y se deben hacer preparativos para abordar la situación (Mellerio, Robertson et al, 2016).

Estudios de casos



Figura 1: Paciente a los 18 días. Se usó una malla de silicona suave y apósitos de espuma para tratar heridas



Figura 2: Las tiras de hidrofibra se colocan entre los dedos de los pies (todos los dedos de los pies, excepto el dedo gordo del pie fusionado en este bebé)



Figura 3: Paciente a los 28 días de edad después de usar apósito de membrana polimérica



Figura 4 y 5: Paciente a los 48 días usando apósitos de membrana polimérica

ESTUDIO DE CASO 1

RECIÉN NACIDO CON EBRD-SG

Este bebé presentó fragilidad cutánea, heridas y distrofia ungueal al nacer. Las heridas extensas sobre la pierna derecha y el pie izquierdo que afectaban las partes dorsal y plantar y la avulsión de todos los dedos de los pies habían sido causadas por una combinación de daños causados por movimientos intrauterinos y traumatismos del parto.

Plan de tratamiento

Los objetivos del tratamiento fueron ayudar a que las heridas cicatrizaran mientras se minimizaba la cicatrización de la contractura y se intentaba evitar la fusión digital.

Las heridas se cubrieron poco después del nacimiento con una gasa impregnada con Vaselina como capa de contacto con la herida con varias capas de gasa seca como apósito secundario. Por desgracia, la gasa de vaselina se secó y los apósitos se adhirieron firmemente a las heridas. La eliminación fue asistida por SMAR, pero no se pudo evitar eliminar la piel y el traumatismo consiguiente.

A continuación, se colocaron apósitos en las heridas con malla de silicona suave como apósito primario y espuma de silicona suave colocada sobre la malla para absorber el exudado y ofrecer protección contra traumatismos (Figura 1). Estos apósitos estaban disponibles y en ese momento eran el tratamiento inicial estándar para los recién nacidos con afectación grave. Estos apósitos se seleccionaron para la retirada atraumática.

Se colocaron tiras de un apósito de hidrofibra (Aquacel, ConvaTec) entre los dedos para tratar de evitar la fusión digital (Figura 2). La hidrofibra es muy cómoda y, debido a que es muy suave, no causa traumatismos. Se convierte en un gel cuando entra en contacto con la humedad y puede permanecer *in situ* cuando se coloca entre los dedos y alrededor de los dedos con avulsión.

El apósito de silicona suave se usó durante 21 días; la cicatrización fue lenta y el exudado fue desagradable. La complejidad de un sistema de apósito de dos capas implicó cambios prolongados en el apósito y, por lo tanto, se decidió cambiar a los apósitos de membrana poliméricos (PolyMem, Ferris Mfg Corp [Aspen Medical Europe, Reino Unido]).

PolyMem es ideal para los recién nacidos porque no se requiere un apósito primario, lo que reduce el tiempo necesario para cambiar los apósitos y, por lo tanto, reduce el dolor y la angustia. El apósito contiene un limpiador no tóxico (F68) que ofrece una limpieza continua de las heridas, reduciendo el riesgo de infección. La limpieza es de particular importancia, ya que no se recomienda bañarse hasta que el daño causado en el nacimiento haya cicatrizado, puesto que no es posible protegerlo de un traumatismo durante este procedimiento.

PolyMem se envolvió alrededor de las piernas y se pegó con esparadrapo adhesivo. Se usó un vendaje tubular elástico bidireccional (Tubifast, Mölnlycke Health Care) para sujetar de manera adicional el apósito y evitar que se frotara la zona superpuesta de PolyMem y los bordes del esparadrapo de sujeción.

Resultados

Inicialmente, el apósito PolyMem requirió un cambio diario debido al exceso de exudado y la humedad resultante, lo que supuso un riesgo de disminución de la temperatura del bebé. Después de eso, los apósitos se cambiaron cada 3 días. Las heridas permanecieron limpias y cicatrizaron gradualmente durante un período de ocho semanas.

Por desgracia, durante los cambios de apósito en la unidad neonatal, las tiras de hidrofibra no siempre se usaron para separar los dedos de los pies y se produjo fusión digital en un pie. Esto se puede producir en las 24 horas siguientes a que dos superficies lesionadas estén en aposición.

ESTUDIO DE CASO 2

RECIÉN NACIDO CON EBJ-SG

Este bebé de 3 semanas de edad tenía ampollas alrededor del ombligo e inflamación alrededor de los lechos ungueales que habían estado presentes al nacer y se cubrieron con espuma de silicona suave. Las ampollas se habían extendido por el abdomen y los costados (Figura 1). La cicatrización se vio comprometida debido a la fricción continua de los bordes del pañal.

Plan de tratamiento

Los objetivos fueron mejorar la comodidad, evitar la propagación de nuevas ampollas y reducir la fricción que afectaba a la zona de la herida. Los productos elegidos fueron un 50 % de líquido/50 % de parafina suave blanca en forma de pomada o aerosol (Emollin en aerosol) para limpiar la zona del pañal y gasa impregnada con hidrogel (IntraSite Conformable, Smith & Nephew) para las lesiones en la zona del pañal (Figura 2). En el resto de heridas se colocaron apósitos de productos de silicona suave. La morfina en hidrogel se usó como analgesia tópica.

A los pocos días, las lesiones mejoraron mucho y cicatrizaron en 1 semana. Las puntuaciones de dolor en los cambios de pañales fueron bajas, pero se observó llanto cuando se aplicó la gasa impregnada con hidrogel. Se pensó que esto se debía al choque de la gasa fría y húmeda que entraba en contacto con su piel caliente. Los apósitos se cambiaron con cada cambio de pañal.

Como la gasa estaba en riesgo de resecarse, se colocaron apósitos lipidocoloides (UrgoTul, Urgo Medical) debajo de la gasa impregnada con hidrogel. Se usó un vendaje tubular elástico bidireccional para mantener el apósito en su lugar. Los apósitos se cambiaron inicialmente a diario, pero a medida que la enfermedad avanzaba y el bebé se debilitaba, estos se reducían cada 2-3 días según su nivel de tolerancia.

Resultados

Todas las lesiones cicatrizaron en 4 semanas y el dolor en los cambios de apósito se redujo. Las heridas permanecieron limpias. Se produjeron nuevas ampollas y heridas solo ocasionalmente y estas cicatrizaron rápidamente a pesar de la caquexia progresiva y el deterioro respiratorio. El bebé murió a los 14 meses, pero la piel se mantuvo mayoritariamente intacta antes de su muerte (Figura 3).



Figura 1: Paciente de 3 semanas con malla de silicona suave



Figura 2: Paciente de 6 semanas después de cambiar a una gasa impregnada con hidrogel

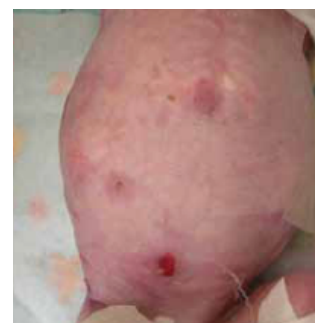


Figura 3: Trece meses de edad después del tratamiento con un lipidocoloide como capa de contacto con la herida con una gasa impregnada con hidrogel como apósito secundario

ESTUDIO DE CASO 3

HERIDA CAUSADA POR LA FUGA DE UNA GASTROSTOMÍA EN UN PACIENTE CON EBRD-SG

La alimentación enteral suplementaria es necesaria para muchos niños y adultos con formas graves de EB. En particular, aquellos con EB distrófica generalizada grave requieren alimentación con gastrostomía para satisfacer sus mayores requerimientos nutricionales. Una de las complicaciones de la alimentación con gastrostomía en este grupo es la filtración del contenido estomacal en la frágil piel circundante. La fuga es difícil de controlar, ya que, en parte, está causada por la inflamación dentro de la pared del estómago que conduce a un retraso en el vaciamiento gástrico. La fuga excesiva de alimentos por vía oral y por la gastrostomía puede comprometer el estado nutricional. La alimentación yeyunal a través de un tubo gastroyeyunal garantiza una nutrición adecuada, pero no resuelve el problema de la filtración del contenido estomacal.

Informe de caso

La paciente tenía 12 años y tenía una herida de 5 cm x 5 cm alrededor de la zona del estoma y excoriación profunda que se extendía por el abdomen, los costados y la espalda causada por una fuga continua de contenido estomacal de la zona de gastrostomía (Figura 1).

El tratamiento médico incluyó tratamientos sistémicos de inhibidores de la bomba de protones y antagonistas del receptor H_2 y aplicación tópica de productos de barrera. La cicatrización estuvo continuamente comprometida por la constante filtración de contenido ácido del estómago sobre la piel excoriada.

Plan de tratamiento

La fuga no pudo evitarse a pesar de todos los intentos de corregir el problema. Los objetivos del tratamiento fueron aliviar el dolor y prevenir la extensión de la herida y la excoriación adicional. El producto elegido fue un apósito de drenaje superabsorbente (apósito de drenaje Sorbion Sachet S, BSN Medical).

La herida se limpió con solución salina y luego se usó una barrera tópica (Proshield Plus, Smith & Nephew). El apósito primario fue un lipídocoloide (UrgoTul, Urgo Medical) seleccionado por sus propiedades no adherentes, conformabilidad y comodidad. Sorbion Sachet Drainage y Sorbion Sana (BSN Medical) se usaron como apósitos secundarios. Sorbion Sachet Drainage se colocó alrededor del dispositivo de gastrostomía para absorber el contenido del estómago a medida que se filtraban y Sorbion Sana se colocó en la parte superior porque el apósito de drenaje no podía absorber el gran volumen de líquido.

Se usó un vendaje tubular para la sujeción.

Resultados

La fuga continuó pero estaba contenida con los apósitos superabsorbentes. La ropa permaneció seca, lo cual era importante para el paciente. En el transcurso de 6 semanas, la herida disminuyó de tamaño hasta un área de 1 cm x 1,5 cm debajo del botón de gastrostomía y el área grande de excoriación cicatrizó (Figura 2). La puntuación del dolor según la escala Wong Baker se redujo de 10 a 2 durante los cambios de apósito y el tiempo de uso.



Figura 1: herida por gastrostomía antes de ser tratada con apósitos de drenaje superabsorbentes



Figura 2: tras 1 mes de uso de apósitos de drenaje superabsorbentes

ESTUDIO DE CASO 4

TRATAMIENTO DE UNA HERIDA EN LA ESPINILLA EN UN PACIENTE CON EBJ-I

Un hombre de 23 años con EBJ-I sufrió lesiones mientras jugaba fútbol, lo que resultó en heridas extensas en ambas espinillas. Las heridas habían estado presentes durante 17 años y habían sido tratadas con esteroides tópicos durante períodos prolongados, pero se habían extendido y empeorado durante este tiempo. Eventualmente, el equipo clínico logró persuadir al paciente para que suspendiese la administración de los esteroides tópicos en vista de los efectos secundarios indeseables. El paciente estaba trabajando y estaba de pie la mayoría de los días. El dolor no era una característica particular de esta herida, lo cual fue sorprendente. La herida parecía haber cicatrizado a veces, como lo demuestran las zonas rojas y con cicatrices alrededor de la herida, lo que es coherente con heridas previas. Sin embargo, el tejido cicatricial se mantenía frágil y vulnerable, y se rompía con frecuencia extendiendo la herida. El prurito y el consiguiente rascado contribuyeron a al desprendimiento de las zonas previamente cicatrizadas.

El lecho de la herida parecía limpio, aunque con algo de exceso de granulado y frágil. El lecho de la herida era rojo ardiente y tenía un aspecto poco saludable, aunque no había signos de infección, lo cual era una preocupación. Había algo de maceración de la piel perilesional; resultado de los altos niveles de exudado. También había signos de hiperqueratosis en algunas zonas de la piel perilesional. El paciente había estado usando dos capas de productos de silicona durante al menos 7 años. Se observó sensibilidad a los apósitos de silicona en otros pacientes con EB que habían usado los productos durante períodos prolongados. Se ha observado que suspender los productos de silicona en algunos pacientes conduce a mejoras sustanciales. La silicona en sí misma es inerte; sin embargo, se cree que las sensibilidades surgen por las impurezas de la silicona. La alergia a la silicona es un tema de debate, pero hemos basado nuestro enfoque en la experiencia clínica y en el hecho de que, en el peor de los casos, una sustitución del apósito no causará daño y que, en el mejor de los casos, mejorará la situación.

Plan de tratamiento

Los objetivos del tratamiento fueron:

- Controlar los niveles de exudado
- Reducir el exceso de granulación
- Proteger la piel perilesional
- Desbridar las zonas hiperqueratósicas
- Sustituir un apósito lipídocoloide por la capa de silicona primaria
- Prevenir la infección.

La herida se lavó con Octensian (Schülke) en cada cambio de apósito para prevenir la infección y se aplicó Dermovate NN (GSK) a las zonas con exceso de granulación durante 3 días, después de lo cual hubo una reducción en el tejido de hipergranulación. Se utilizó un emoliente 50/50 para ablandar las zonas hiperqueratósicas y ayudar al desbridamiento manual con fórceps. Se utilizó UrgoTul (Urgo Medical) como apósito primario para determinar si el paciente era intolerante a las impurezas de los apósitos de silicona suave que había estado usando. Se utilizó Mepilex Transfer (Mölnlycke Health Care) para garantizar que el exudado se transfería desde el lecho de la herida y la piel perilesional hasta el apósito absorbente secundario. Se utilizó Release (J&J), ya que era la preferencia del paciente. El paciente también tomó la decisión de renunciar a su empleo para concentrarse en tratar de cicatrizar esta herida asegurando el descanso y los cambios regulares de apósito. Para la sujeción, se usaron K-Band (Urgo Medical) y Tubifast (Mölnlycke Health Care). Se utilizó Cavilon (3M) para proteger la zona perilesional de la maceración.

Resultados

La mejoría inicial fue evidente en el plazo de 1 semana utilizando un apósito lipídocoloide en lugar de un apósito de silicona suave. El lecho de la herida parecía mucho menos inflamado. La herida cicatrizó casi por completo durante un período de 18 meses (Figura 2). Un factor importante que contribuyó a la cicatrización fue, sin duda, el hecho de que el paciente dejó de trabajar, pasó tiempo con las piernas en alto y fue capaz de llevar a cabo cambios de apósito con más regularidad. Esto, sin embargo, tuvo un costo psicosocial y, aunque el paciente estaba muy satisfecho con la cicatrización lograda, se aisló y le deprimió socialmente.



Figura 1: La herida del paciente después de la presentación



Figura 2: 18 meses después del cambio de pauta de apósito y reducción en los niveles de actividad

ESTUDIO DE CASO 5

HERIDAS CRÓNICAS EN LA CABEZA DE UNA PACIENTE CON EBRD-SG

Una mujer de 24 años con EBRD-SG grave desarrolló heridas crónicas en la cabeza después de una infestación con piojos cuando era niña. El rascado posterior a la infestación condujo al desarrollo de lesiones extensas con presencia de piojos debajo de las zonas incrustadas. Las heridas y la inaccesibilidad de algunos de los piojos hicieron que los tratamientos con pediculicida y/o uso de peine de dientes finos fueran inapropiados y potencialmente dañinos. Las heridas habían estado presentes y empeoraron gradualmente durante 6 años (Figura 1). Las heridas no estaban cicatrizando debido a infecciones recurrentes (incluso con *Pseudomonas*) y posible a formación de biopelícula. Las heridas tenían un exudado abundante con fugas extremas en los canales auditivos y en los ojos, lo que contribuyó aún más a la infección local, como la conjuntivitis. El cuero cabelludo era extremadamente sensible y los niveles de dolor eran altos. La paciente requirió opiáceos para tolerar el cambio de apósito y el desbridamiento no fue una posibilidad debido a los niveles de dolor.

Objetivos de tratamiento

- Absorber y reducir el exudado de la herida
- Desbridar las heridas
- Reducir el mal olor
- Reducir la incidencia de infección

Plan de tratamiento

Flaminal Hydro (Flen Pharma), adecuado para heridas con poco exudado y aquellas con alto riesgo de infección. Se aplicó en forma de capa gruesa con un hisopo suave y se distribuyó suavemente por las heridas del cuero cabelludo. Aunque estas heridas tenían un alto nivel de exudado, la paciente no pudo tolerar Flaminal Forte (Flen Pharma), que habría sido la formulación de elección. Mepitel y Mepilex Transfer (Mölnlycke Health Care) se mantuvieron como apósitos primarios y secundarios con Acti-Wrap (Activa Healthcare) (Vandenbulcke 2006; Beele H, Durante C et al, 2012).

Resultados

Los niveles de exudado aumentaron inicialmente; el apósito se cambió todos los días durante los primeros 5 días. Posteriormente, los niveles de exudado disminuyeron constantemente y los cambios de apósito se redujeron a cada 3 días. El mal olor disminuyó y las heridas comenzaron a desbridar. La paciente comentó que Flaminal Hydro tenía un efecto refrescante que mejoraba la comodidad. Se observó tejido de granulación en los márgenes de la herida y las heridas parecían más limpias sin signos adicionales de infección. Las heridas no cicatrizaron por completo, sin embargo, hubo una mejora notable después de cuatro semanas de tratamiento (Figura 2).

A este caso práctico contribuyeron Pauline Graham-King y Karen Snelson, especialistas en enfermería de EB, en el St Thomas' Hospital, de Londres, Reino Unido



Figura 1: heridas en la presentación



Figura 2: tras cuatro semanas de tratamiento con Flaminal Hydro

ESTUDIO DE CASO 6

USO DE UN APÓSITO EN LÁMINA DE HIDROGEL EN EL TRATAMIENTO DEL PRURITO Y DE LA CICATRIZACIÓN EN PACIENTES CON EBDD-P

Paciente de 54 años con EBDD-P y antecedentes de cicatrización prolongada en la parte anterior de las piernas y los tobillos; a estaba dolorida y tenía un aspecto adoquinado con zonas abiertas. La zona era intensamente pruriginosa y el paciente estaba privado de sueño, generando depresivos.

Plan de tratamiento

Se aplicó un apósito de hidrogel (ActiFormCool, Activa Healthcare) sobre un humectante suave (Diprobase, Bayer) y se aplicaron antibacterianos (Fucibet, LEO Pharma y Crystacide, Derma UK) en las zonas abiertas. El único cambio en la administración fue la aplicación de la lámina de hidrogel. El apósito se dejó en su lugar durante 3 días y el paciente lo cambió tras ducharse

Resultado

El paciente informó de una reducción drástica en el prurito en las espinillas. Este efecto se produjo rápidamente después de la aplicación del apósito y duró hasta la siguiente aplicación 3 días después. Después de que el paciente se duchase, se secó la piel con una toalla y se retiró una gran cantidad de tejido cicatricial de las piernas. Se pensó que esto era resultado del apósito en lámina de hidrogel que hidrataba el tejido cicatricial y la acción de desbridamiento mecánico de la toalla.

* El soporte del apósito de lámina de hidrogel se dejó en su sitio para evitar que se secase el apósito, ya que había pequeños volúmenes de exudado.

(Tomado de una presentación en formato póster: Pillay E. The use of a hydrogel sheet dressing in the management of pruritus and scarring. 2010; Wounds UK, Harrogate)



Figura 1: Paciente antes de la aplicación de los apósitos de hidrogel



Figura 2: Paciente 2 meses tras el comienzo del tratamiento con apósitos de hidrogel en láminas



Imagen 1: Antes de usar KerraLite Cool

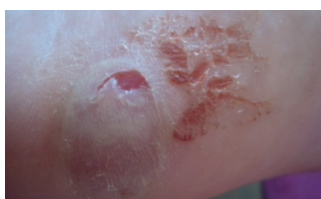


Imagen 2: Tras 5 días de uso de KerraLite Cool

ESTUDIO DE CASO 7

TRATAMIENTO DE LA FORMACIÓN GRAVE DE AMPOLLAS EN LOS PIES DE UNA NIÑA CON EBS LOCALIZADA

Una niña de 8 años con EBS localizada desarrolló ampollas dolorosas extensas en sus pies como resultado de participar en actividades escolares con clima caluroso. Las ampollas eran muy dolorosas y limitaban la marcha a pesar de la máxima analgesia oral de paracetamol, ibuprofeno y tramadol.

Plan de tratamiento

El objetivo del tratamiento era ofrecer comodidad y alivio del dolor al tiempo que se proporcionaba un entorno adecuado para la cicatrización. Se tuvo cuidado para asegurar que el tratamiento no causara daño adicional a las zonas con ampollas y a la piel perilesional.

Las ampollas se pincharon con una aguja hipodérmica y luego se colocaron apósitos con borde de KerraLite Cool (Crawford Healthcare).

Los apósitos se cambiaron cada 2 días y se utilizó un producto para retirar de adhesivo médico de silicona para garantizar la eliminación atraumática.

Resultados

El alivio del dolor fue instantáneo y la movilidad aumentó. Los apósitos proporcionaron un efecto de enfriamiento, lo que ayudó a reducir las ampollas relacionadas con el calor.



Imagen 1



Imagen 2



Imagen 3

ESTUDIO DE CASO 8

Varón de 68 años con EBDD, diabetes y edema con lipodermatoesclerosis en ambos miembros inferiores con artroplastía parcial de la rodilla izquierda, artroplastía total de la rodilla derecha y ulceración en ambas piernas durante 2 años. La úlcera de la pierna izquierda se deterioró y el paciente acudió diariamente a enfermería para colocarle apósitos debido al aumento del exudado (Imagen 1). La pauta de apósitos incluía el apósito Atrauman (Hartmann UK) KerraMax Crawford Healthcare) y las medias Class 2 British. Un curso de antibióticos de 2 semanas dio lugar a una leve mejoría. Las heridas medían 13 cm x 6 cm, 2,5 cm x 3 cm, 1 cm x 2 cm con aproximadamente un 60 % -70 % de esfacelos. Debido a su trabajo en una granja, el paciente requirió una pauta de apósitos que le permitiese usar sus botas de trabajo.

Plan de tratamiento

Objetivos: absorber el exudado, desbridar el lecho de la herida, reducir las bacterias y promover la cicatrización de las heridas

- Apósito Kytocel (Aspen Medical Europe): apósito primario. Este es un apósito antibacteriano gelificante y altamente absorbente
- Apósito absorbente de heridas KerraMax secundaria, que también proporciona protección adicional a la parte inferior de la pierna
- Cambiar las medias de compresión a Medi Active Mens Class 2 RAL para mejorar el retorno venoso y reducir el edema
- Fomentar la elevación de las piernas y los ejercicios de tobillo para reducir el edema.

A los 3 meses la herida se había reducido en tamaño y en exudado, el lecho de la herida estaba más limpio y granulado. Lamentablemente, se desarrolló una nueva herida con maceración en los márgenes de la herida (Imagen 2). Las heridas medían 9 cm x 3 cm, 9 cm x 5 cm con aproximadamente un 80 % de granulación.

Plan de tratamiento

- Continuar con Kytocel
- Crema protectora Medihoney (Derma Sciences) para proteger de la maceración la piel perilesional
- Continuar con el tratamiento de compresión y la elevación de la pierna.

Resultados

Las propiedades absorbentes de Kytocel pudieron reducir las visitas a la enfermera a 3 veces por semana y, finalmente, a una vez a la semana. Esto fue un ahorro de tiempo y dinero para el paciente.

A los 6 meses, la herida medía 6 cm x 3 cm con un 90 % de tejido de granulación y cicatrizó por completo en un año (Imagen 3).

ESTUDIO DE CASO 9

CASO PRÁCTICO DE MELLOXY (UN GEL PARA HERIDAS TÓPICO A BASE DE MIEL)

Una niña de 16 años con EBDR-SG se presentó con una herida crónica en el hombro, que había estado presente durante varios años. Se habían utilizado múltiples tratamientos antimicrobianos con un éxito limitado.

Se aplicó Melloxy (Ideal Medical Solutions) a la herida diariamente. El escozor inicial fue transitorio.

Se observó una rápida limpieza y desbridamiento de la herida y la cicatrización progresó.



Figura 1: Antes del tratamiento con Melloxy



Figura 2: 8 semanas después del tratamiento con Melloxy

ESTUDIO DE CASO 10

CASO PRÁCTICO: TELA DE DESBRIDAMIENTO UCS

Un varón de 89 años con EBDD presentaba una herida crónica en la parte inferior de la pierna. El lecho de la herida estaba ocluido parcialmente por una costra grande, lo que dificultaba la evaluación completa (Imagen 1).

Plan de tratamiento

Retirar la costra y la hiperqueratosis para permitir la evaluación de la herida. Se aplicó suavemente sobre la zona una tela de desbridamiento previamente humedecida de UCS (medi UK) durante 5 minutos para ablandar la costra, que se desprendió sin traumatismo ni dolor, permitiendo la evaluación de la herida (Imagen 2).

Resultado

Las biopsias se tomaron más tarde y se descubrió que era un carcinoma de células escamosas, que se extirpó quirúrgicamente.

Las toallitas de UCS pueden ser beneficiosas con algunas heridas de EB para ayudar a ablandar la hiperqueratosis y desbridar suavemente las heridas. Esto permite una evaluación adecuada de la herida y mejora la piel perilesional.



Imagen 1: Antes del tratamiento con UCS



Imagen 2: Después del tratamiento con UCS

ESTUDIO DE CASO 11

HERIDAS FACIALES EN UN NIÑO CON EB JUNTURAL SEVERA GENERALIZADA

El bebé D fue el segundo hijo de padres no emparentados. Desarrolló inflamación de los lechos ungueales y ampollas poco después del nacimiento y se le diagnosticó EBJ-SG. A los 4 meses de edad, los principales problemas de D en ese momento eran la ausencia de uñas, con heridas en los lechos ungueales y ampollas en la zona del pañal.

Atípicamente en los niños con este diagnóstico, el bebé D comía y crecía muy bien. Tenía una mínima afectación laríngea. Requirió transfusiones de sangre regulares, pero pocas intervenciones médicas adicionales.

Al igual que otros supervivientes a largo plazo de EBJ-SG, el bebé D desarrolló heridas en la cara, las orejas y la parte posterior de la cabeza. Estas heridas se volvieron más granuladas y el tejido frágil sangraba fácilmente.

Debido a la difícil sujeción de los apósitos y al riesgo de autoexploración que resultaría en traumatismos y en el posible riesgo de cubrir su vía respiratoria, estas heridas se trataron por vía tópica y se dejaron expuestas.

Las heridas se trataron con un antimicrobiano (Flaminal Forte, Crawford Healthcare) y una pomada de esteroides muy potente (Dermovate, GSK). Se logró una buena cicatrización en una escala de tiempo de varias semanas y la piel permaneció intacta.

La parte posterior de su cabeza y orejas fueron más resistentes a la cicatrización y el tratamiento se cambió a colágeno de pescado tópico (Helisorb Particles, Medira) con buenos resultados.

Lamentablemente, el bebé D falleció poco antes de su tercer cumpleaños tras una gastroenteritis vírica.



Figura 1: El bebé D con su padre antes del tratamiento

Bibliografía

- Abercrombie E, Mather C y Hon J (2008) Recessive dystrophic epidermolysis bullosa, part 2: care of the adult patient. *Br J of Nurs* 17(6).
- Adni T, Martin K y Mudge E (2012) The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *J of Wound Care* 21(11): 528.
- Amirthalingam S, Yi KS, Ching LT y Mun NY (2015) Topical antibacterials and global challenges on resistance development. *Tropical Journal of Pharmaceutical Research* 14(5): 919-924.
- Angelis A, Kanavos P, López-Bastida PJ et al (2016) Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. *The European journal of health economics: HEPAC: health economics in prevention and care* 17: 31.
- Arbuckle HA (2010). Bathing for individuals with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):265-268.
- Azizkhan RG, Denyer JE, Mellerio JE et al (2007) Surgical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 11th International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *International Journal of Dermatology* 46(8): 801-808.
- Azizkhan RG, Stehr W, Cohen AP et al (2006) Esophageal strictures in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: An 11-year experience with fluoroscopically guided balloon dilatation. *Journal of Pediatric Surgery* 41(1): 55-60.
- Badger KS, O'Haver J y Price H (2013) Recommendations for a comprehensive management plan for the child diagnosed with epidermolysis bullosa. *Journal of the Dermatology Nurses' Association* 5(2):72-78.
- Bauer J, Diem A, Ploder M (2013) *Efficiency and safety of using polymeric membrane wound dressing in patients with epidermolysis bullosa after a release operation*. Póster. EWMA
- Beele H, Durante C y Kerihuel JC (2012) Expert consensus on a new enzyme alginogel. *Wounds UK* 8(1):64-73.
- Bernardis C y Box R (2010) Surgery of the hand in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):335-343.
- Blanchet-Bardon C y Bohbot S (2005) Using Urgotul dressing for the management of epidermolysis bullosa skin lesions. *Journal of Wound Care* 14(10):490.
- Blanchet-Bardon C y Bohbot S (2007) Using a novel contact layer for the management of epidermolysis bullosa skin lesions 1409. *Journal of Wound Ostomy & Continence Nursing* 34(35):S61.
- Breitenbach JC, Gruber A, Trost B et al (2012) Deciphering the mechanism of pseudosyndactyly in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Experimental Dermatology* 21(3).
- Buonocore SD y Ariyan S (2009) Cadaveric allograft for wound closure after resection of squamous cell carcinoma in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A report of 32 resections and repairs in 2 patients. *Annals of Plastic Surgery* 63(3):297-299.
- Carbone A, Goncalves M, Grandi M, Desbordes P (2013) *Evaluation of PolyMem in Chronic Wounds In Two Chilean Patients with Epidermolysis Bullosa (EB)*. Available from: <http://bit.ly/2qEjs7n> (accessed 03.05.17).
- Chiaverini C, Roger C, Fontas E et al (2016) Oral epigallocatechin-3-gallate for treatment of dystrophic epidermolysis bullosa: a multicentre, randomized, crossover, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Orphanet journal of rare diseases* 11:31.
- Clapham J, Pillay E (2011) *Polymeric membrane dressings contributes to improved quality of life of a patient with severe recessive dystrophic epidermolysis bullosa*. Póster. EWMA.
- del Pilar Ampuero Carbone A, Gonclaves M, Grandi MJ, Desbordes P (2013) *Evaluation of PolyMem in chronic wounds in two Chilean patients with epidermolysis bullosa*. Póster. PolyMem Chile.
- Colomb V, Bourdon-Lannoy E, Lambe C et al (2012) Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding. *British Journal of Dermatology* 166(2):354-361.
- Danial C, Adeduntan R, Gorell E et al (2013) Patients with epidermolysis bullosa identify pruritus as a greater problem than pain. *Pediatric Dermatology* 30(5):642-643.
- Danial C, Adeduntan R, Gorell S, et al (2015) Prevalence and characterization of pruritus in epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(1):53.
- Danial C, Adeduntan R, Gorell S et al (2015) Evaluation of Treatments for Pruritus in Epidermolysis Bullosa. *Pediatric dermatology* 32(5):628.
- Dellambra E, Vailly J, Pellegrini G et al (1998) Corrective transduction of human epidermal stem cells in laminin-5-dependent junctional epidermolysis bullosa. *Human gene therapy* 9(9):1359.
- Denyer, J (2000) Management of severe blistering disorders. *Seminars in Neonatology* 5(4):321-324.
- Denyer J (2009) Management of the infant with epidermolysis bullosa. *Infant* 5(6): 185.
- Denyer J (2009) *Polymeric membrane dressings in the management of infants with epidermolysis bullosa*. Póster. EWMA
- Denyer J (2010) *Polymeric membrane dressings in the management of neonates and infants with severe forms of epidermolysis bullosa*. Póster. EWMA
- Denyer J (2010) Wound management for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):257-264.
- Denyer J (2011). Reducing pain during the removal of adhesive and adherent products. *British Journal of Nursing* 20(15).
- Denyer J (2012) Managing pain in children with epidermolysis bullosa. *Nursing Times* 108(29): 21.
- Denyer J y Stevens L (2010) Bathing in epidermolysis bullosa: Benefit over trauma? *Wounds UK* 6(2):79-84.
- Denyer J, Foster L, Turner J (2013) *Practical management of the newborn infant with severe epidermolysis bullosa*. Póster. EWMA.
- Denyer J, Foster L, Sheehan F (2014) *Epidermolysis bullosa (EB): management of the newborn infant with epidermolysis bullosa*. Available at [www.gosh.nhs.uk/HealthProfessionals/](http://www.gosh.nhs.uk/HealthProfessionals/ClinicalGuidelines) Clinical guidelines.
- Denyer J, Marsh C, Kirsner RS (2015) Keratin gel in the management of Epidermolysis bullosa. *Journal of wound care* 24(10):446.
- Dowsett C (2008) Using the TIME framework in wound bed preparation. *British journal of community nursing* 13(6):S15-16, S18, S20 passim.
- Dures E, Morris M, Gleeson K y Rumsey N (2010) You're whatever the patient needs at the time; The impact on health and social care professionals of supporting people with epidermolysis bullosa. *Chronic Illness* 6(3):215-227.
- El HM, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E et al (2014) Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases* 9:76.
- Elluru G, M. Contreras M y Albert M (2013) Management of manifestations of epidermolysis bullosa. *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery* 21(6):588.
- Enoch S y Price P (2004) Should alternative endpoints be considered to evaluate outcomes in chronic recalcitrant wounds? *World Wide Wounds*. Disponible en: <http://www.worldwidewounds.com/2004/october/Enoch-Part2/Alternative-Endpoints-To-Healing.html>
- European Wound Management Association (EWMA) (2004) *Position Document: Wound Bed Preparation in Practice*. MEP Ltd: Londres. Disponible en: www.woundsinternational.com
- Falabella AF, Valencia IC, Eaglstein WH y Schachner LA (2000) Tissue-engineered skin (Apligraf) in the healing of patients with epidermolysis bullosa wounds. *Archives of Dermatology* 136(10):1225-1230.
- Fine JD (2004) Possible role for sentinel node biopsy in the management of squamous cell carcinomas in inherited epidermolysis bullosa. *Archives of dermatology* 140(8):1012.
- Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady AJ, Bauer A, Bauer W, et al (2014) Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *Journal of the American Academy of Dermatology* 70(6):1103.
- Fine JD, Johnson B, Weiner M, Stein A, Cash S et al (2004) Genitourinary complications of inherited epidermolysis bullosa: experience of the national epidermolysis bullosa registry and review of the literature. *The Journal of urology* 172(5):2040.
- Fine JD, Manes B y Frangoul H (2015) Systemic granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF) enhances wound healing in dystrophic epidermolysis bullosa (DEB): Results of a pilot trial. *Journal of the American Academy of Dermatology* 73(1):56.
- Fine JD y Mellerio E (2009) Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated

- tissues. *Journal of the American Academy of Dermatology* 61(3):367.
- Fine JD y Mellerio E (2009) Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II. Other organs. *Journal of the American Academy of Dermatology* 61(3):387.
- Fine JD (2010) Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases* 5(1).
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Li KP y Suchindran C (2009) Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: The National EB Registry experience, 1986–2006. *Journal of the American Academy of Dermatology* 60(2):203–211.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S et al (2005) Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: Experience of the national epidermolysis bullosa registry, 1986–2002. *Journal of Hand Surgery* 30(1):14–22.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M y Suchindran C (2004) Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. *Clinical & Experimental Dermatology* 29(2):122–127.
- Fivenson DP, Scherschun L, Choucair M, KuKuruga D, Young J y Shwayder T (2003). Graftskin therapy in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 48(6):886–892.
- Formisano SA, Maathuis CBG, Robinson PH y Monkman MF (2008). Postoperative hand treatment in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of Hand Therapy* 21(1):80–86.
- Gethin G, Grocott P, Probst S y Clarke E (2014) Current practice in the management of wound odour: an international survey. *International journal of nursing studies* 51(6): 865.
- Glaziou P, Nguyen LN, Moullia-Pelat JP, Cartel JL y Martin PM (1994) Efficacy of ivermectin for the treatment of head lice (*Pediculus capitis*). *Tropical medicine and parasitology* 45(3):253–4.
- Goldschneider K, Lucky AW, Mellerio JE, Palissot F, Del MM y Azizkhan RG (2010) Perioperative care of patients with epidermolysis bullosa: Proceedings of the 5th international symposium on epidermolysis bullosa, Santiago Chile, 4–6 de diciembre, 2008. *Paediatric Anaesthesia* 20(9):797–804.
- Goldschneider KR y Lucky AW (2010). Pain management in epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 30;28(2):273–82.
- Goldschneider R, Good J, Harrop E, Liossi C, Lynch-Jordan A et al (2014) Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC medicine* 12:178.
- Gonzalez E (2013) Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa. *Seminars in Perinatology* 37(1):32–40.
- Gorell S, Leung H, Khoo P y Lane T (2015) Purified type I collagen wound matrix improves chronic wound healing in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(2):220.
- Grocott P (2000). The palliative management of fungating malignant wounds. *Journal of wound care* 9(1): 4.
- Grocott P, Blackwell R, Currie C, Pillay E, Clapham J et al (2013) Woundcare Research for Epidermolysis Bullosa: Designing Products with the Users. *Dermatological Nursing* 12(1):30.
- Grocott P, Gethin G y Probst S (2013) Malignant wound management in advanced illness: new insights. *Current opinion in supportive and palliative care* 7(1): 101.
- Hasegawa T, Mizoguchi M, Haruna K, Mizuno Y, Muramatsu S et al (2007) Amnia for intractable skin ulcers with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: Report of three cases. *Journal of Dermatology* 34(5):328–332.
- Haynes L (2010). Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 28(2):289.
- Haynes L, Mellerio JE y Martinez AE (2012) Gastrostomy tube feeding in children with epidermolysis bullosa: Consideration of key issues. *Pediatric Dermatology* 29(3):277–284.
- Haynes L (2010) Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):289–303.
- Herod J, Denyer J, Goldman A y Howard R (2002) Epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatric Anaesthesia* 12(5):388–397.
- Hollinworth H (2009) Challenges in protecting peri-wound skin. *Nursing Standard* 24(7): pp53–62.
- Hon J (2005) Using honey to heal a chronic wound in a patient with epidermolysis bullosa. *British Journal of Nursing* 14(19).
- Huang T, Abrams M, Tloughan B, Rademaker A y Paller S (2009) Treatment of *Staphylococcus aureus* colonization in atopic dermatitis decreases disease severity. *Pediatrics* 123(5).
- Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martinez AE y Mellerio JE (2011) The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: Proceedings of a multidisciplinary team study day. *Clinical and Experimental Dermatology* 36(6):579–584.
- Jain S S y De Lisa JA (1988) Successful prosthetic fitting of a patient with epidermolysis bullosa dystrophica. Case report. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* 67(3):104–107.
- Jeon IK, On HR y Kim SC (2016) Quality of Life and Economic Burden in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Annals of dermatology* 28(1):6.
- Khan MT (2010) Podiatric management in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):325–336.
- Kirkorian AY, Weitz A, Tloughan B y Morel D (2014) Evaluation of wound care options in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a costly necessity. *Pediatric dermatology* 31(1):33.
- Kirsner S, Cassidy S, Marsh C, Vivas A y Kelly J (2012) Use of a keratin-based wound dressing in the management of wounds in a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Advances in skin & wound care* 25(9):400.
- Krämer SM et al (2012) Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry* (2012) 22, 1–35
- Krakowski C y Ghasri P (2015) Case report: rapidly healing epidermolysis bullosa wound after ablative fractional resurfacing. *Pediatrics* 135(1).
- Kurgis Z, Eros G, Nemeth IB, Csizmazia E, Berko S et al (2013) The irritant effects of pharmaceutical excipients used in topical formulations. *Journal of Investigative Dermatology* 133:ppS124–S124.
- Lai-Cheong E y McGrath A (2010) Kindler syndrome. *Dermatologic clinics* 28(1):119.
- Lai-Cheong E y McGrath A (2011) What is Kindler syndrome? *Skinmed* 9(3):145.
- Laimer M, Lanschuetzer M, Diem A y Bauer W (2010) Herlitz junctional epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 28(1):55–60.
- Lara-Corrales I, Arbuckle A, Zarinehbafe S y Pope E (2010) Principles of wound care in patients with epidermolysis bullosa. *Pediatric Dermatology* 27(3): 229–237.
- Lara-Corrales I, Parkin C, Stephens D, JHamilton J, Koren G et al (2012) The efficacy of trimethoprim in wound healing of patients with epidermolysis bullosa: a feasibility trial. *Journal of the American Academy of Dermatology* 66(2):264–70.
- Lo V, Lara-Corrales I, Stuparich A y Pope E (2010) Amniotic membrane grafting in patients with epidermolysis bullosa with chronic wounds. *Journal of the American Academy of Dermatology* 62(6): 1038–44.
- Ly L y Su JC (2008) Dressings used in epidermolysis bullosa blister wounds: a review. *Journal of wound care* 17(11):482, 484–6, 488.
- Martinez A E y JMellerio JE (2010) Osteopenia and osteoporosis in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):353–55.
- Mather C y Denyer J (2008) Removing dressings in epidermolysis bullosa. *Nursing Times* 104(14):46.
- McGrath JA, Schofield OM, Ishida-Yamamoto A, O'Grady A, Mayou BJ et al (1993) Cultured keratinocyte allografts and wound healing in severe recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 29(3):407–19.
- Mellerio JE (2010) Infection and colonization in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):267–9
- Mellerio JE, Robertson SJ, Bernardis C, Diem A, Fine JD et al (2016) Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *The British journal of dermatology* 174(1):56.
- Mellerio JE, Weiner M, Denyer J, Pillay E, Lucky AW et al (2007) Medical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 2nd International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *International Journal of Dermatology* 46(8):795–800.

- Montaudie H, Chiaverini C, Sbidian E, Charlesworth A y Lacour JP (2016) Inherited epidermolysis bullosa and squamous cell carcinoma: a systematic review of 117 cases. *Orphanet J Rare Dis* 11(1):117.
- Morash D y Fowler K (2004) An evidence-based approach to changing practice: using sucrose for infant analgesia. *Journal of pediatric nursing* 19(5):366.
- Moss K (2008) Contact at the borderline: psychoanalytic psychotherapy with EB patients. *British Journal of Nursing* 17(7):449.
- Moy JA, Caldwell-Brown D, Lin AN, Pappa KA y Carter DM (1990) Mupirocin-resistant *Staphylococcus aureus* after long-term treatment of patients with epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 22(5 1):893-5.
- Nagoba B, Wadher B, Kulkarni P y Kolhe S (2008) Acetic acid treatment of pseudomonal wound infections. *European Journal of General Medicine* 5(2):104-6.
- Nagoba BS, Selkar SP, Wadher BJ y Gandhi RC (2013) Acetic acid treatment of pseudomonal wound infections: A review. *Journal of Infection and Public Health* 6(6):410-5.
- Nakano A, Chao SC, Pulkkinen L, Murrell D, Bruckner-Tuderman L, Pfendner E y Uitto J (2002) Laminin 5 mutations in junctional epidermolysis bullosa: molecular basis of Herlitz vs. non-Herlitz phenotypes. *Human genetics* 110(1):41.
- Ng FYH, Nguyen C y Curtin CM (2014) Squamous Cell Carcinoma in a Patient With Dystrophic Epidermolysis Bullosa: A Wound Management Strategy. *Dermatologic Surgery* 40(8): pp918-920.
- National Eczema Society. *Ask-the-experts session*. NES Conference, 2010. <http://www.eczema.org>
- National Institute of Health and Care Excellence (NICE) (2014) *Pressure ulcers: prevention and management*. NICE guideline [179]
- Naylor W (2000) Symptom self-assessment in the management of fungating wounds: Part 2. *World Wide Wounds*. Disponible en: <http://www.worldwidewounds.com/2002/july/Naylor-Part2/Wound-Assessment-Tool>.
- Pereira J y Phan T (2004) Management of bleeding in patients with advanced cancer. *The oncologist* 9(5):561.
- Petersen B W, Arbuckle A y Berman S (2015) Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(1):60.
- Petrof G, Martinez-Queipo M, Mellerio JE, Kemp P y McGrath JA (2013) Fibroblast cell therapy enhances initial healing in recessive dystrophic epidermolysis bullosa wounds: results of a randomized, vehicle-controlled trial. *The British journal of dermatology* 169(5):1025.
- Phillips PL, Wolcott RD, Fletcher J, Schultz GS (2010) *Biofilms Made Easy*. Wounds International 1(3). Disponible en: www.woundsinternational.com
- Pillay E, Hon J (2007) *The use of a low-air loss pressure relieving surface in the management of epidermolysis bullosa*. Póster. Wounds UK, Harrogate, UK.
- Pillay E (2008). Epidermolysis bullosa, part 1: causes, presentation and complications. *British Journal of Nursing* 17(5):292.
- Pillay E (2009) *Investigating the use of polymeric membrane dressings on recalcitrant wounds in epidermolysis bullosa*. Póster. EWMA
- Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez A, Schultz G et al (2012) A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 67(5):904-17.
- Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez AE, Sibbald C y Sibbald RG (2013) Epidermolysis Bullosa and Chronic Wounds: A Model for Wound Bed Preparation of Fragile Skin. *Advances in Skin & Wound Care* 26(4):177-189.
- Ranugha PS, Mohanan S, Chandrashekar L, Basu D, Thappa DM y Rajesh NG (2014) Epidermolysis bullosa pruriginosa showing good response to low-dose thalidomide — a report of two cases. *Dermatologic therapy* 27(1):60.
- Schober-Flores C (2003) Epidermolysis bullosa: the challenges of wound care. *Dermatology nursing* 15(2):135-8, 141-4.
- Schober-Flores C (2009) Epidermolysis Bullosa: Wound Care Pearls for the Noninfected and Infected Wound. *Journal of the Dermatology* 1(1):21-8.
- Schober-Flores C (2014) Epidermolysis Bullosa: The Challenges of a Chronic Wound. *Journal of the Dermatology* 6(4):199-205.
- Schultz G, Sibbald RG, Falanga V, Ayello EA, Dowsett C et al (2003) Wound bed preparation: A systematic approach to wound management. *Wound Repair Regen* 11(Suppl1):S1-S28.
- Sibbald RG, Elliott A, Ayello A y Somayaji R (2015) Optimizing the Moisture Management Tightrope with Wound Bed Preparation 2015. *Advances in skin & wound care* 28(10):466.
- Sibbald RG, Zuker R, Coutts P, Coelho S, Williamson D y Queen D (2005) Using a dermal skin substitute in the treatment of chronic wounds secondary to recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case series. *Ostomy wound management* 51(11):22-46.
- Snauwaert J, Morren MA y Moons P (2011) Characteristics of itch in the different populations with epidermolysis bullosa using the Leuven itch scale. *Acta Dermato-Venereologica* 91(5).
- Snauwaert JLL, Yuen WY, Jonkman MF, Moons P, Naulaers G y Morren MA (2014) Burden of itch in epidermolysis bullosa. *The British journal of dermatology* 171(1):73.
- Snelson K, Clapham J (2011) *Guidelines for the practical care of adult patients with epidermolysis bullosa during surgical procedures*. DEBRA.
- Spiliopoulos S, Sabharwal T, Krokidis M, Gkoutzios P, Mellerio JE, Dourado R y Adam A (2012) Fluoroscopically guided dilation of esophageal strictures in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: long-term results. *American journal of roentgenology* 199(1):208.
- Stephen-Haynes J (2008) Skin integrity and silicone: Apheel 'no-sting' medical adhesive remover. *British journal of nursing* 17(12):792.
- Stevens J (2014) Access to wound dressings for patients living with epidermolysis bullosa — an Australian perspective. *International wound journal* 11(5):505.
- Stevens LJ (2009). Management of epidermolysis bullosa (EB) skin lesions with a non-adherent dressing, UrgoTul. *Wound Practice & Research* 17(2):72-6.
- Swartling C, Karlqvist M, Hymnelius K, Weis J y Vahlquist A (2010) Botulinum toxin in the treatment of sweat-worsened foot problems in patients with epidermolysis bullosa simplex and pachyonychia congenita. *The British journal of dermatology* 163(5):1072.
- Tadini G, Pezzani L, Ghirardello S, Rebulla P, Esposito S y Mosca F (2015) Cord blood platelet gel treatment of dystrophic recessive epidermolysis bullosa. *BMJ case reports*.
- Than P, Smith RA, Cassidy S, Kelly R, Marsh C, Maderal A y Kirsner S (2013) Use of a keratin-based hydrogel in the management of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *The Journal of dermatological treatment* 24(4):290.
- Thomas D R, McCarroll L, Roberts R, Karunaratne P, Roberts C et al (2006) Surveillance of insecticide resistance in head lice using biochemical and molecular methods. *Archives of disease in childhood* 91(9):777.
- Uitto J, Richard G y McGrath A (2007) Diseases of epidermal keratins and their linker proteins. *Experimental cell research* 313(10):1995.
- Van C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis CGB y Jonkman MF (2008) Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: A qualitative study with semi-structured interviews. *Acta Dermato-Venereologica* 88(2):143-150.
- Van den Bergh F y Giudice GJ (2002) BP180 (type XVII collagen) and its role in cutaneous biology and disease. *Advances in dermatology* 19: 37-71.
- van der Kooi-Pol MM, Duipmans JC, Jonkman MF y van Dijk JM (2014) Host-pathogen interactions in epidermolysis bullosa patients colonized with *Staphylococcus aureus*. *International Journal of Medical Microbiology* 304(2):195-203.
- van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis KG y Jonkman MF (2008) The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. *Qualitative health research* 18(4):545-556.
- Vandenbulcke K (2006) Evaluation of the antibacterial activity and toxicity of two new hydrogels: A pilot study. *Int J Lower Extrem Wounds* 5(2):109-114.
- Velarde C, Demaria M, Melov S y Campisi J (2015) Pleiotropic age-dependent effects of mitochondrial dysfunction on epidermal stem cells. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America* 112(33):10407.
- Venugopal S, Intong RA, Cohn I, Mather-Hillon J y Murrell F (2010) Responsiveness of nonHerlitz junctional epidermolysis bullosa to topical gentian violet. *International journal of dermatology* 49(11):1282.
- Venugopal S S y Murrell DF (2010) Treatment of skin cancers in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):283-7.

Wally V, Kitzmueller S, Lagler F, Moder A, Hitzl W et al (2013) Topical diacerein for epidermolysis bullosa: a randomized controlled pilot study. *Orphanet journal of rare diseases* 8:69.

Watterson G, Howard R y Goldman A (2004) Peripheral opioids in inflammatory pain. *Archives of Disease in Childhood* 89(7):679-681.

Weiner M S (2004) Pain management in epidermolysis bullosa: an intractable problem. *Ostomy wound management* 50(8):13-14.

Westgate S, Cutting KF, DeLuca G, Asaad K (2012) Collagen dressings Made Easy. *Wounds UK* 8:1.

World Union of Wound Healing Societies (WUWHS) (2007) *Principles of best practice: Wound Exudate and the Role of Dressings. A Consensus Document*. MEP Ltd. London. Disponible en: www.woundsinternational.com

World Union of Wound Healing Societies (WUWHS) (2016), *Florence Congress Position Document. Tratamiento del biofilm*. Wounds International. Londres.

Yuen W Y, Huizinga J y Jonkman F (2013) Punch grafting of chronic ulcers in patients with laminin-332-deficient, non-Herlitz junctional epidermolysis

bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 68(1):93.

Notas

Wounds_{UK}

Una publicación de Wounds UK

www.wounds-uk.com