

CUIDADOS AL RECIÉN NACIDO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

SIBEN Recomienda. Edición especial



AUTORAS

Laura Álvarez Gallardo
Alejandra Noemí Baldazar
Bibiana China Jiméñez
M^a Gimena Flecha
Arminda Inés Gil Castañeda
Zandra Grosso

EXPERTAS DE OPINIÓN

Vanesa Castellanos Galiano
María Jesús Mondéjar Murcia
Isabel María Pérez Conde
Ana María Taboada Pérez

REVISORES

M^a Teresa Montes Bueno
Cristian Muñoz
Susana Rodríguez
Augusto Sola

EDITORA

Lara Maksimovic

La epidermólisis bullosa (EB) es una genodermatosis, un conjunto de enfermedades de origen genético que produce manifestaciones en la piel y con frecuencia también en otros órganos.

Es una enfermedad poco frecuente. Su incidencia se estima en uno de cada 50.000 nacimientos.

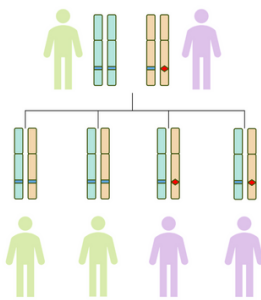
Supone una marcada fragilidad mecánica de los tejidos epiteliales, que se manifiesta con la formación de ampollas y erosiones en la piel y mucosas sometidas a mínimos traumatismos, fuerzas de tracción e incluso sin causa aparente.

Herencia

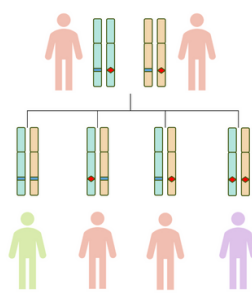
Autosómica dominante (AD)

Autosómica recesiva (AR)

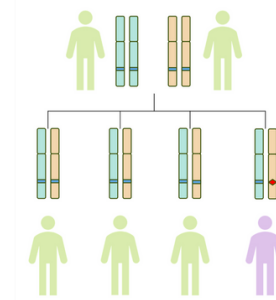
De novo



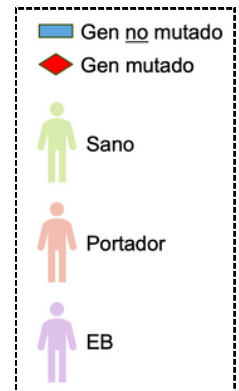
Uno de los progenitores tiene EB. La probabilidad de que sus hijos tengan EB será del 50%






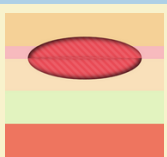
Los dos progenitores son portadores sanos de EB. El 50% de la descendencia puede ser portadora y un 25% tener EB



La mutación causante de la EB ocurre de manera espontánea



Tipos de EB

Tipo	Herencia	Ubicación de la alteración	
EB Simple* (EBS)	AD o AR, más frecuente AD		La ampolla o escisión se produce a nivel intraepidérmico, en las células de la lámina basal o suprabasal
EB Juntural (EBJ)	AR		La separación tisular provocada por la ampolla se encuentra a nivel de la lámina basal
EB Distrófica (EBD)	AD o AR		La escisión se produce por debajo de la lámina basal
EB Kindler (EBK)	AR		La separación se produce a cualquier nivel



Esquema de la estructura de la piel

Existe una variante denominada EB adquirida, siendo ésta una enfermedad inmunomediada subepitelial crónica, incurable y poco frecuente.

*Más frecuentes en recién nacidos.

- Bardhan A, et al. Epidermolysis bullosa. Nature Reviews Disease Primers. 2020
- Fine J-D, et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. J. Am. Acad. Dermatol. 2014
- Has C, et al. Consensus reclassification of inherited Epidermolysis Bullosa and other disorders with skin fragility. Br. J. Dermatol. 2020

Primeros momentos tras el nacimiento

Síntomas en el RN

- Aplasia cutis congénita
- Extrema fragilidad mecánica
- Ampollas o flictenas en piel y mucosas
- Lesiones costrosas (tejido no viable)
- Falta de papilas linguales
- Presencia de tejido de granulación alrededor de uñas
- Onicodistrofia
- Afectaciones extracutáneas (por ejemplo: digestivas, como la atresia de píloro)
- Dolor

RN: recién nacido

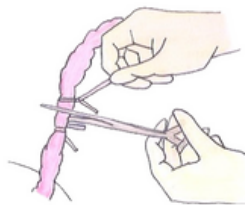
- **Evitar adhesivos convencionales.** Utilizar específicos.
- Secar dando toques con toalla suave de algodón, evitar sintética. Evitar la fricción.
- Si es estrictamente necesaria la aspiración de secreciones: sonda blanda y mínima presión de succión.
- Evitar sonda nasogástrica. Usar orogástrica si fuese necesario, de poliuretano o silicona (NO PVC) y colocar sin guía.
- Elegir prendas de algodón sin costuras o dar vuelta a las mismas. Evitar cierres, corchetes o botones.
- Especial cuidado en zona del pañal. Material suave y absorbente. Eliminar el frunce del pliegue. Usar productos de barrera como óxido de zinc.
- Valorar uso de pomada oftálmica epitelizante.
- Valorar de forma estricta la piel: especial atención en zona de pliegues y apoyo.
- Evitar periodos largos en el mismo decúbito. Superficies acolchadas.
- Interacción con el bebé sin fricción en el contacto.

El primer mes de vida es crucial, debido a que suele ser el periodo previo a la confirmación del diagnóstico (clínico, genética, biopsia...) y pueden existir lesiones cutáneas importantes. Todo ello genera un gran impacto emocional en la familia, incertidumbre, miedo y desolación.

Si nace con pérdida de integridad cutánea, posponer el **baño** hasta reepitelización.



Usar jabón neutro. Aplicar con gasas suaves y aclarar con suero o agua estéril templados. Zona del pañal: limpieza a toques.



Si se prevé el nacimiento de un bebé con EB, utilizar **ligadura** en lugar de pinza umbilical.



Evitar **incubadora**: el calor y la humedad exacerbaban la formación de ampollas.



Soporte respiratorio: lubricar superficies de contacto (lubricante no inflamable), rotar y proteger con apósitos de silicona o especiales para EB.



B. China
2024

No realizar la prueba del talón mediante ordeño. Obtener la muestra de **vía periférica** o canalización umbilical.



Lubricar pezón de la madre, chupetes y tetinas.



Monitorización: aplicar una interfase de silicona en la piel y, sobre éste, el sensor. Evitar manguito de tensión arterial. En caso de necesidad, proteger del mismo modo que sensores.



Evitar **pulsera identificativa**



Fijar vía: poner bajo el catéter espuma de poliuretano, silicona o gasa. Fijar con vendaje o apósito de silicona. Evitar adhesivos convencionales. Evitar compresor. Desinfectar la piel a toques.

Cura del neonato afecto de EB

1

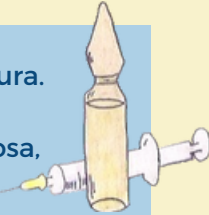
Individualizar el **baño**; si lesiones extensas con pérdida de integridad cutánea, posponer el baño hasta la completa reepitelización.


7

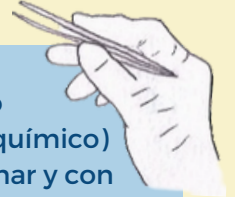
Evaluar si hay signos clínicos de **infección**.


2

Manejo del **dolor** previo a la cura. Administración de analgesia farmacológica (oral, endovenosa, inhalada) y no farmacológica.


8

Desbridar (desbridamiento quirúrgico o autolítico, no químico) el tejido no viable, sin lesionar y con extremo cuidado.


3

Monitorización durante la cura para garantizar confort.


9

Aplicar **crema** emoliente en tejido sano testada en neonatos.


4

Comenzar por las lesiones más complejas, retirando vendajes **humedeciéndolos** con suero salino o polihexanida en gel (templados) si están adheridos.


10

Cubrir siempre el lecho de la herida con una **interfase** de silicona o poliéster sin productos añadidos.


5

Aplicar fomentos en la lesión con el **descontaminante** seleccionado (p. ej: polihexanida) y dejar actuar 10 min. Todos los productos serán atemperados.


11

Aplicar sobre la interfase el **apósito** de elección en función al nivel de exudado que presente la lesión.


6

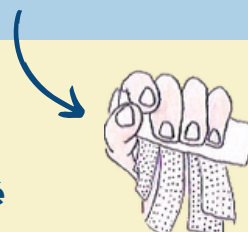
Drenar y puncionar las **flictenas**, dejando el techo de la ampolla sin retirar como apósito fisiológico, excepto si hubiera signos de infección. En ese caso recortar.


12

Cubrir con vendaje tubular. Los vendajes no han de afectar el movimiento de las articulaciones.



Durante el ingreso se capacitará a la familia y/o cuidadores principales en el procedimiento de las curas y manejo del bebé


 B. China
 2024

Cuidados al recién nacido con Epidermólisis Bullosa

Edición Especial

Identificar síntomas

- Aplasia cutis congénita
- Extrema fragilidad mecánica
- Ampollas en piel y mucosas
- Lesiones costrosas
- Falta de papilas linguales
- Tejido de granulación en uñas
- Dolor



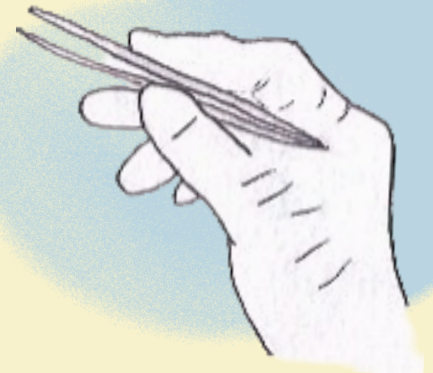
No empeorar las lesiones

- Evitar adhesivos convencionales
- Secar dando pequeños toques
- Evitar sondas
- Prendas de algodón
- Zona de pañal: productos de barrera
- Evitar incubadora
- No realizar la prueba del talón mediante ordeño
- Lubricar dispositivos: cánulas, tetinas, chupetes



Realizar las curas

- Adecuado control del dolor
- Inclusión y formación de la familia
- Calcular el tiempo que requiere la cura, pueden durar 2 horas
- Si la afectación es muy extensa, no realizar todo en el mismo proceso. Dividir en días alternos.
- Serán necesarias al menos 3 personas: quien cura, quien proporciona el material, quien contiene al bebé
- Valorar fotografiar lesiones para evaluar la evolución



Seguimiento

- Cuidados de la piel
- Apoyo psicológico
- Fisioterapia
- Nutrición



Asociaciones

- DEBRA Piel de Mariposa (www.pieldemariposa.es)
- DEBRA International (www.debra-international.org)
- EB Clinet (www.eb-clinet.org)
- EB Research Network (www.eb-researchnetwork.org)
- EB Connect (<https://ebconnect.org/>)



B. Chinaa
2024