



Mónica Álvarez Ramírez

Labor de enfermería en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa

Universidad Fernando Pessoa-Canarias

Facultad de Ciencias de la Salud

Santa María de Guía de Gran Canaria, 2021



Mónica Álvarez Ramírez

Labor de enfermería en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa

Universidad Fernando Pessoa-Canarias

Facultad de Ciencias de la Salud

Santa María de Guía de Gran Canaria, 2021



Mónica Álvarez Ramírez

Labor de enfermería en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa

Firma:

Trabajo presentado a la Universidad Fernando Pessoa-Canarias y que forma parte de los requisitos para la obtención del Grado en Enfermería el 28 de mayo de 2021.

RESUMEN

El término “epidermólisis bullosa” (EB) hace referencia a un amplio grupo de enfermedades hereditarias de origen genético el cual se caracteriza por la formación de ampollas en piel y mucosas ante cualquier traumatismo. No obstante, aunque la principal manifestación clínica de la EB son las lesiones dermatológicas secundarias a la extrema fragilidad cutánea, característica de la enfermedad, se producen múltiples complicaciones asociadas a la misma, llegando a afectar a diferentes sistemas como: digestivo, cardiovascular, respiratorio, etc. Asimismo, la baja prevalencia a nivel mundial de 5 casos por cada 100.000 habitantes, la convierte en una enfermedad rara; repercutiendo negativamente en la vida del paciente y su familia dada su condición incapacitante. Además, en la actualidad no existe cura para la EB, por lo que, mantener el máximo nivel de calidad de vida posible y la prevención de complicaciones, se convierte en el objetivo del tratamiento. La EB no solo afecta al plano físico, sino también al psicológico, emocional y social. Esta patología requiere de un abordaje biopsicosocial, en el cual la enfermera se presenta como figura clave en su cuidado dado que es el profesional que más está en contacto con el paciente. Es por ello, que se elabora la presente revisión bibliográfica narrativa con el propósito de identificar la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa. En consonancia con el objetivo general, se diseñan los siguientes objetivos específicos para poder alcanzarlo: definir la epidermólisis bullosa, sus tipos y su método diagnóstico, determinar los procedimientos de curación y tratamiento, y analizar los aspectos psicológicos de esta patología en niños y padres.

Palabras claves: enfermería, epidermólisis bullosa, labor, cuidado del paciente.

ABSTRACT

The term “epidermolysis bullosa” (EB) makes reference to a broad group of hereditary diseases with a genetic origin that is characterized by a formation of blisters in the skin and mucous within any traumatism. Nevertheless, even if the principal clinical manifestations of the EB are the secondary dermatologic injury to the cutaneous extreme fragility, characteristic of the disease, it produces multiple complications associated with the same, coming to affect different systems like: digestive, cardiovascular, respiratory, etc. In addition, the low prevalence in a Mundial level of 5 cases by 100.000 habitants, turns into a rare disease; reverberating negatively in the life of the patient and the family because of the disabling condition. Besides, actually, there does not exist a cure for EB, so that, to maintain the maximum quality of life level possible and the prevention of the complications, it is converted to the goal of the treatment. The EB does not only affect the physical plane, otherwise psychological, emotional and social too. This pathology needs a biopsychosocial approach, in which the nurse is presented like the key figure taking care given that it is the professional that is more in contact with the patient. It is, therefore, that is elaborated the present narrative bibliographic review with the purpose to identify the nurse labour in the caring of the patient with epidermolysis bullosa. In consonance with the general objective, it is designed for achieving: define epidermolysis bullosa, its types and its diagnostic method, determine treatment and cure procedures, and analyze the psychological aspects of this pathology in children and parents.

Keywords: nursing, epidermolysis bullosa, labour, patient care.

Dedicatoria

A mi mariposa, allá donde estés.

Agradecimientos

A mi madre, porque nunca ha dejado de creer en mí. Por su apoyo, paciencia y amor incondicional. Has sido y serás siempre mi mayor modelo a seguir. Sin ti, nada hubiese sido posible.

A mi hermana, por levantarme cuando me he caído. Por estar conmigo tanto en los malos momentos, como en los buenos. Por celebrar mis éxitos y animarme a superar mis fracasos. Siempre serás la mejor amiga que podré tener jamás y nunca podré agradecerte todo lo que te mereces. Es una suerte tenerte como hermana.

A mis abuelos, María y Miguel, sin ellos no hubiese podido finalizar mi grado en enfermería. Les estaré eternamente agradecida.

Y, por último, pero no menos importante, gracias a mi tutora, Margarita Roldán Ruano, por hacer posible la elaboración del presente Trabajo de Fin de Grado con su apoyo, cariño, ánimo y profesionalidad.

0. INTRODUCCIÓN	11
I. FASE CONCEPTUAL	15
1.1. Marco teórico	15
1.1.1 Definición del tema	15
1.1.2 Conceptos claves	23
1.1.3 Estudios de investigación	25
1.2 Justificación y pregunta de partida	29
1.3 Objetivos.....	30
II. FASE METODOLÓGICA	31
2.1 Tipo de estudio	31
2.2 Estrategia de búsqueda	31
2.3 Fuentes de información	33
2.3.1 Fuentes seleccionadas.....	34
2.4 Aspectos éticos.....	40
2.5 Previsión de tratamiento y presentación de los datos	40
2.6 Previsión de recursos.....	41
III. REFLEXIÓN	42
IV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
ANEXOS	50
Anexo I. Cronograma	50
Anexo II. Estudios/Fuentes primarias excluidas y motivo de la exclusión.....	51
AUTOEVALUACIÓN	56

Abreviaturas

EB (Epidermólisis bullosa)

EBS (Epidermólisis bullosa simple)

EBJ (Epidermólisis bullosa juntural)

EBD (Epidermólisis bullosa distrófica)

IFM (Mapeo por inmunofluorescencia)

TEM (Microscopía electrónica de transmisión)

DPI (Diagnóstico prenatal invasivo)

DPNI (Diagnóstico prenatal no invasivo)

DGP (Diagnóstico genético preimplantacional)

0. INTRODUCCIÓN

La epidermólisis bullosa, comúnmente conocida como “piel de mariposa”, corresponde a un grupo de enfermedades de origen genético y hereditario cuya característica principal es la extrema fragilidad cutánea, la cual es producida por mutaciones en los genes encargados de la creación de proteínas que hacen posible la unión dermo-epidérmica (Rodrigues *et al.*, 2019, p.20).

En consecuencia, esta fragilidad cutánea ocasiona la formación de ampollas y/o lesiones en piel y mucosas, como resultado de cualquier fricción o traumatismo al que se vean expuestas (Denyer *et al.*, 2017, p.12).

La escasa prevalencia de la epidermólisis bullosa, referida de aquí en adelante como “EB”, hace que forme parte del denominado grupo de enfermedades raras, siendo su frecuencia de 5 casos por cada 100.000 habitantes en el mundo (Villar *et al.*, 2016 cit. in Angelis *et al.*, 2016), y de 1'9 casos por cada 100.000 nacimientos a nivel europeo (Informe de Prevalencia de las Enfermedades Raras de Orphanet, 2020, p. 8).

Si bien la EB se clasifica, fundamentalmente, en cuatro tipos en función de la profundidad de la ampolla en las diferentes capas de la piel, en la actualidad existen más de treinta subtipos distintos (Has *et al.*, 2019, p.576). Estos cuatro tipos principales son: la EB simple, EB juntural, EB distrófica y el síndrome de Kindler (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2018, p.105).

El método diagnóstico de la EB parte de la elaboración de una historia clínica la cual consta de los antecedentes familiares, el debut de la enfermedad, las manifestaciones dermatológicas recogidas tras una minuciosa valoración de piel, mucosas y anejos cutáneos, y las manifestaciones clínicas asociadas a la patología que pueda presentar el paciente (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2017, p.108). Una vez se dispone de esta información, se recurre a técnicas como la microscopía electrónica de transmisión o mapeo de inmunofluorescencia, para determinar si las manifestaciones están relacionadas con la EB y, en el caso de estarlo, a qué tipo pertenecen (Has *et al.*, 2019, p.579).

Además del diagnóstico clínico, existen otros tipos; ya sea el diagnóstico prenatal invasivo y no invasivo, o el diagnóstico genético preimplantacional (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2017, p.119).

La presentación clínica de la EB va más allá de las manifestaciones cutáneas, afectando a distintos órganos y sistemas como, por ejemplo, el gastrointestinal, respiratorio, urogenital, cardiovascular, etc. (Bruckner *et al.*, 2020, p.2). Algunas de las manifestaciones extracutáneas más recurrentes en dicha patología son las siguientes: estenosis esofágica, lesiones hipoplásicas del esmalte dental, anemia crónica, atresia pilórica y distrofia muscular; entre otras (Denyer *et al.*, 2017, p.12). Sin embargo, la agravación de la patología varía en función del tipo de EB, pudiendo llegar a ser letal (Benício *et al.*, 2016, p.92).

La mortalidad en edades tempranas es producida por complicaciones asociadas a la enfermedad, tales como: sepsis, retraso en el crecimiento, insuficiencia respiratoria y cáncer escamoso metastásico (Jurado *et al.*, 2018 cit. in Fine *et al.*, 2004). En cambio, en los adultos es causada por la insuficiencia renal seguida del carcinoma de células escamosas (Jurado *et al.*, 2018 cit. in Fine *et al.*, 2004).

Al ser una patología de tipo crónica con múltiples complicaciones, multisistémica y al carecer de cura (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2018, p.105); precisa de cuidados paliativos a través de un enfoque biopsicosocial (Romero *et al.*, 2018, p.7).

En cuanto a la motivación personal de la autora, a la hora de elegir el tema del presente trabajo de fin de grado, ha sido el contacto directo con la epidermólisis bullosa a través del padecimiento de una compañera de clase de la infancia; su forma de afrontar la patología causó un gran impacto en la autora, lo cual ha sido determinante para la elección de la epidermólisis bullosa como problema de investigación. Todo ello ha llevado a aplicar este problema al campo profesional de la enfermería; dado el papel determinante que tiene la labor que realiza la enfermera en el manejo diario de esta enfermedad.

La enfermera pasa a ser partícipe de la vida del paciente y su familia, puesto que, es la figura profesional más cercana, pasando mayor tiempo en contacto directo con ambos (Silva *et al.*, 2020, p.8).

Su labor va más allá de las curas; haciendo de educadora sanitaria imprescindible tanto para el paciente como para su familia (Serradilla *et al.*, 2018, p.57); identificando, además posibles complicaciones dada la complejidad de esta patología (Romero *et al.*, 2018, p.8).

El desafío de la supervivencia del paciente con epidermólisis bullosa, comienza en el mismo momento del nacimiento y repercute en el paciente, su familia, el personal sanitario y el resto de la sociedad (Romero *et al.*, 2018, p.7).

A su vez, la calidad de vida se ve disminuida por el deterioro del bienestar psicosocial que conlleva la epidermólisis bullosa y la exposición continua a dolor; es por esto, que se recalca la necesidad de una atención holística e individual por parte de enfermería (Benício *et al.*, 2016, p.92).

De las evidencias anteriores, se pretende responder a la siguiente pregunta de partida: ¿Cuál es la labor que desempeña enfermería en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa? En consecuencia, se diseña el objetivo general del trabajo con el fin de dar respuesta a la cuestión de investigación, siendo este el de identificar la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa. De este modo, se establecen los objetivos específicos del proyecto para poder lograr con ellos el objetivo general.

El primer objetivo específico planteado es el de definir la epidermólisis bullosa, sus tipos y su método diagnóstico. Con respecto al segundo objetivo específico, se pretende determinar los procedimientos de curación y tratamiento. El último y tercer objetivo específico consiste en analizar los aspectos psicológicos de esta patología en niños y padres.

Para ello, el tipo de estudio de elección en función de la pregunta de partida previamente mencionada corresponde a una revisión bibliográfica narrativa, mediante la cual se pretende hacer acopio de fuentes bibliográficas relacionadas con la temática del presente trabajo.

Se han hecho un total de tres secuencias de búsquedas, siendo la primera en bases de datos como: Dialnet, Pubmed, Cuiden y LILACS. La segunda búsqueda se realizó en Cochrane y Scielo y la tercera y última en revistas especializadas y libros referentes al tema del proyecto. Finalmente, se consulta el metabuscador Google, en busca de guías de práctica clínica, protocolos y páginas web pertinentes.

Como método para agilizar la búsqueda, se determinaron las palabras clave estandarizadas, mediante la consulta de la herramienta Descriptores de ciencias de la

salud (Decs), consiguiendo con ello los distintos términos estandarizados en los idiomas incluidos en el presente trabajo.

En referencia a la tipología de fuentes incluidas en la investigación del presente trabajo, se integraron diversas categorías de las mismas, tales como: revistas científicas, guías de práctica clínica, libros, Real Decreto, informes técnicos y páginas web de interés, como son Orphanet y Asociación DEBRA-Piel de Mariposa.

En cuanto a los límites temporales establecidos para la elaboración de la presente revisión bibliográfica, se fundamentaron en fuentes con una antigüedad menor a 5 años. Sin embargo, dada la baja prevalencia de la enfermedad y la escasa literatura científica relacionada con el tema de investigación, se amplía la línea temporal a 10 años, recopilando las fuentes pertenecientes al periodo de tiempo comprendido entre 2011-2021. Como excepción, se emplea dos guías de práctica clínica, imprescindible para la realización del trabajo, del año 2008 y del 2009.

Asimismo, se opta por aquellos artículos científicos que están disponibles de forma íntegra en línea, en el idioma español, inglés y portugués.

Como criterios de exclusión se procede a descartar: los artículos de consulta compleja, en idiomas ajenos a los nombrados anteriormente, los artículos no relacionados con la temática del trabajo, los que no hayan sido elaborados con rigor científico y aquellas fuentes bibliográficas cuya población diana no fueran seres humanos.

I. FASE CONCEPTUAL

1.1. Marco teórico

1.1.1 Definición del tema

La piel es, por extensión, el mayor órgano del cuerpo humano, estando formada por la epidermis y la dermis (Drake *et al.*, 2015, p. 24). Por un lado, la epidermis corresponde a la capa epitelial externa de la piel, la cual carece de vasos sanguíneos y cuyo grosor puede variar (Pró, 2012, p.17). Por otro lado, la dermis es la capa más profunda de la misma, estando compuesta por tejido conjuntivo vascularizado (Drake *et al.*, 2015, p. 24).

La piel es la encargada de proteger al resto de órganos de la exposición a agentes mecánicos, físicos y químicos, que se encuentran en el exterior; así como, de la termorregulación y de albergar los líquidos extracelulares en su interior (Pró, 2012, p.14).

La epidermólisis bullosa (EB) consiste en un grupo de enfermedades genéticas y hereditarias, que se manifiesta con ampollas y/o erosiones, resultantes de traumatismos o secundarias a la fricción de la piel (Martínez, 2020, p.28). Esta fragilidad cutánea, se debe al desprenderse la epidermis de la dermis (Tasker *et al.*, 2013, p.840), la cual, a su vez es producida por mutaciones en los genes productores de proteínas que hacen posible la unión intraepidérmica y dermo-epidérmica; ocasionando la formación de las anteriormente mencionadas ampollas (Benício *et al.*, 2016, p.92).

Habitualmente, la formación de las ampollas se manifiesta en el momento del nacimiento al sostener los padres al bebé en brazos (Braga y Gerhardt, 2014, p.65). Otras situaciones de la vida cotidiana como es el uso de ropa casual, propicia la aparición de ampollas desencadenando en heridas (Rodrigues *et al.*, 2019, p.25).

La EB va más allá de las manifestaciones cutáneas; es una enfermedad multisistémica hereditaria, es decir, que afecta a varios órganos del cuerpo, originando complicaciones como: lesiones hipoplásicas del esmalte dental, estenosis esofágica, atresia pilórica, distrofia muscular, además de manifestaciones respiratorias, urogenitales e, incluso, carcinomas o la muerte en edades tempranas (Denyer *et al.*, 2017, p.12).

Actualmente, existiendo más de 30 subtipos de epidermólisis bullosa, se describen 4 tipos principales clasificándose en función de la ubicación de la ampolla en las distintas capas

de la piel, siendo los siguientes: epidermólisis bullosa simple (EBS), epidermólisis bullosa juntural (EBJ), epidermólisis bullosa distrófica (EBD) y síndrome de Kindler (Has *et al.*, 2019, p.576).

La epidermólisis bullosa simple corresponde a la presentación más frecuente de esta patología, formándose la ampolla a nivel intraepidérmico, es decir, en la capa basal de la epidermis (Has *et al.*, 2020, p.616). Si bien mayoritariamente, este tipo de EB se hereda de manera autosómica dominante, existen algunos subtipos cuya herencia es recesiva (Has *et al.*, 2020, p.616).

Según Denyer *et al.* (2017, p.13), el defecto genético en la EBS es producido en los genes codificadores de la queratina 5 y la queratina 14, proteínas estructurales encargadas de unir las células epidérmicas basales.

De acuerdo con Denyer *et al.* (2017, p.13), se describen tres tipos de epidermólisis bullosa simple, principalmente:

La EBS localizada (también conocida como “Weber-Cockayne”), corresponde a la formación de ampollas en pies y manos; ya sea por fricción o por la exposición a climas cálidos o húmedos (Denyer *et al.*, 2017, p.13).

La EBS intermedia generalizada (anteriormente denominada “Köbner”), se caracteriza por la aparición y extensión de las ampollas en manos y pies, debutando de manera prematura en el nacimiento, perdurando toda la vida y disminuyendo su complejidad a medida que pasan los años (Denyer *et al.*, 2017, p.13).

La EBS severa generalizada (o “Dowling-Meara”), es el tipo de EBS que cursa con más gravedad, en especial en los recién nacidos debido al riesgo de mortalidad secundario a la aparición de ampollas en laringe y septicemia (Denyer *et al.*, 2017, p.13). Además, tiene la peculiaridad de localizarse ampollas debajo de las uñas y rodeando la boca (Denyer *et al.*, 2017, p.13). A medida que aumenta la edad, disminuyen el número de ampollas y aparece hiperqueratosis en la zona palmar y plantar (Denyer *et al.*, 2017, p.13).

En el caso de la epidermólisis bullosa juntural, la herencia es autosómica recesiva y la formación de la ampolla se produce en la lámina lúcida de la membrana basal, es decir, en el punto de conexión entre la epidermis y la dermis (Has *et al.*, 2020, p.617). Es característico de este tipo de EB la disminución del esmalte dental, la alopecia y el compromiso del sistema genitourinario (Denyer *et al.*, 2017, p.14). Los subtipos más

frecuentes son la EBJ severa generalizada, EBJ intermedia generalizada y EBJ con atresia pilórica (Denyer *et al.*, 2017, p.14). La EBJ severa generalizada corresponde al subtipo con peor pronóstico, puesto que su esperanza de vida es inferior a los dos años, dada la presentación de complicaciones como: ampollas laríngeas, dificultad respiratoria, retraso de crecimiento, heridas crónicas y septicemia; lo que resulta en una combinación fatal (Denyer *et al.*, 2017 *cit. in* Fine 2010).

La epidermólisis bullosa distrófica se define por la aparición de ampollas localizadas bajo la lámina densa de la unión dermoepidérmica desencadenando en cicatriz o, en ocasiones, en milia (Has *et al.*, 2020, p.617). Según el tipo de herencia, la EBD puede ser dominante o recesiva (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2017, p.110), cursando con mayor gravedad, la EBD recesiva (Has *et al.*, 2020, p.617), caracterizada por la diseminación de ampollas por el cuerpo que desencadenan en atrofia, cicatrices, milia y uñas distróficas (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2017, p.111).

El síndrome de Kindler, consiste en un tipo de trastorno autosómico recesivo poco común, cuya casuística radica en la mutación del gen FERMT1; esta alteración genética del gen produce, aparte de la formación de ampollas característica de este grupo de enfermedades: cicatrización tardía, atrofia, poiquilodermia y fotosensibilidad (Denyer *et al.*, 2017, p.16).

Durante la infancia, puede presentarse otras manifestaciones clínicas, tales como periodontitis, diarrea, malabsorción y estenosis uretral (Denyer *et al.*, 2017, p.16). En cambio, en las etapas tardías de la vida, existe un elevado riesgo de padecer Carcinoma de Células Escamosas (Denyer *et al.*, 2017 *cit. in* Bien *et al.*, 2009).

Con respecto a la epidemiología de la epidermólisis bullosa, su prevalencia a nivel mundial es de 5 casos por cada 100.000 habitantes (Villar *et al.*, 2016 *cit. in* Angelis *et al.*, 2016).

En Europa, según los datos recogidos en el Informe de Prevalencia de las Enfermedades Raras de Orphanet (2020), la prevalencia de la epidermólisis bullosa hereditaria es de 1'9 por cada 100.000 nacimientos. Por su parte, de acuerdo con la Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (n.d), en España hay alrededor de 500 personas que padecen epidermólisis bullosa.

El diagnóstico de la EB parte de una exhaustiva exploración de piel, mucosas y anejos cutáneos (Baquero *et al.*, 2008, p.19). Las manifestaciones dermatológicas recogidas tras la misma, se plasmarán en la historia clínica, la cual debe detallar el debut de los signos y síntomas, y los antecedentes familiares como son: edad de los progenitores, ascendencia, y posibilidad de consanguinidad (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2017, p.108).

El mapeo por inmunofluorescencia (IFM) consiste en el diagnóstico del subtipo de EB mediante una biopsia cutánea, realizándose a posteriori un análisis de proteínas asociadas a la patología, sometiendo estas a anticuerpos, que revelarán la ausencia o disminución de proteínas de la unión epidérmica (Has *et al.*, 2019, p.584).

La microscopía electrónica de transmisión (TEM) recurre al mismo método de recogida de muestra que el IFM, la biopsia cutánea. Sin embargo, en la TEM, es posible definir el nivel en el que se encuentra la ampolla en las distintas capas de la piel (Has *et al.*, 2019, p.585).

El diagnóstico prenatal invasivo (DPI), recurre a la amniocentesis o a la biopsia corial durante el primer trimestre de gestación; y está indicado en parejas portadores de alteraciones genéticas asociadas a la epidermólisis bullosa (Denyer *et al.*, 2017, p.12). Sin embargo, únicamente se lleva a cabo en casos en los que la mutación genética causante de la EB es conocida, puesto que existe riesgo de pérdida fetal (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2018, p.119).

El diagnóstico genético prenatal no invasivo (DPNI), a diferencia del DPI, no supone riesgo fetal, ya que permite el estudio del ADN fetal a través del plasma de la madre (Sánchez- Jimeno *et al.*, 2018, p.119).

El diagnóstico genético preimplantacional (DGP) recurre a técnicas de reproducción asistida para la selección de embriones que no presenten, a priori, la enfermedad y con la consecuente implantación de los mismos (Sánchez- Jimeno *et al.*, 2018, p.120).

Para acceder a este tipo de diagnóstico, se requiere un estudio genético de los progenitores, con el fin de establecer las mutaciones genéticas que son portadores; y un estudio de informatividad, con el objetivo de seleccionar los marcadores genéticos asociados a estas alteraciones genéticas, los cuales se analizarán, haciendo posible la estimación de las distintas combinaciones que puedan surgir en los futuros embriones

(Sánchez- Jimeno *et al.*, 2018, p.120). Una vez se determina si los progenitores son candidatos para el DGP, a través de la técnica de la reproducción in vitro, los embriones se someten a una biopsia, cuyo resultado determinará la implantación en el útero materno, dependiendo de portar o no la patología. (Sánchez- Jimeno *et al.*, 2018, p.120).

La figura de la enfermera en la vida del paciente con EB es fundamental, puesto que es la profesión que pasa mayor tiempo con ellos y sus respectivas familias (Silva *et al.*, 2020, p.8).

En la Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa Hereditaria del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, elaborada por Baquero *et al.* (2008), se recoge a nivel nacional la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa, la cual se desarrolla tanto en Atención Primaria, como en Atención Especializada.

Por un lado, en Atención Primaria, la enfermera lleva un seguimiento regular del paciente en el centro de salud o en el domicilio, dirigiendo el procedimiento de curas y valorando la evolución de las heridas (Baquero *et al.*, 2008, p.60).

Por otro lado, los pacientes que presentan casos más severos de epidermólisis bullosa requieren de atención hospitalaria multidisciplinar para poder valorar el desarrollo y los posibles agravamientos que pueda ocasionar la propia patología (Baquero *et al.*, 2008, p.86).

La educación sanitaria a pacientes y familias forma parte de la labor enfermera en el cuidado del paciente con EB, brindándoles las herramientas necesarias para que puedan realizar ellos mismos las curas y, además, estableciendo una óptima relación terapéutica favoreciendo así la prevención o dilación en la aparición de complicaciones (Romero *et al.*, 2018, p.8).

Además, Serradilla *et al.*, (2018, p.58) determinan la importancia de profundizar en la enfermedad por parte de la enfermera, argumentando: “la persona que realiza la cura debe tener conocimientos específicos, ya que una actuación inadecuada puede causar daños irreversibles”.

El objetivo principal de los cuidados de enfermería hacia pacientes con EB es el de mantener el nivel máximo de calidad de vida del propio paciente y respectiva familia (Romero *et al.*, 2018, p.13), fomentando la autonomía y previniendo el deterioro del estado funcional del mismo (Baquero *et al.*, 2008, p.63).

Es por ello, de acuerdo con Villar *et al.* (2016) (*cit. in* Guerrero 2013), que el abordaje de las heridas se enfocará de manera global, valorando desde una perspectiva biopsicosocial los diferentes factores y causas que intervienen en la patología.

La Asociación DEBRA-Piel de Mariposa describe el papel de la enfermera como un cimiento de apoyo fundamental para los pacientes y familias, capaz de guiarlos durante la realización de curas, instruirlos en todo lo que respecta a la enfermedad y siendo ese eslabón intermediario idóneo para localizar complicaciones secundarias a la patología, derivándolas a sus correspondientes especialistas (Asociación DEBRA-Piel de Mariposa, 2019).

Desde la Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (2016, p.25) resaltan la importancia de la figura de la enfermera a domicilio, añadiendo:

La ausencia de este Servicio para aquellas personas que lo demandan repercutirá negativamente en la calidad de vida de la persona con EB y de su cuidador.

El impacto psicológico en el paciente y familia con EB comienza al instante de recibir el diagnóstico (Romero *et al.*, 2018, p.12), debido a la característica condicionante que presenta la propia patología (Donohoe *et al.*, 2018, p. III).

Las repercusiones, la disminución de la calidad y esperanza de vida, hacen que la EB forme parte de las patologías con un curso de mayor complejidad que existen en la actualidad (Rodrigues *et al.* 2019, p.20).

La capacidad del paciente con EB para realizar actividades de la vida diaria como: desplazarse, el aseo, dormir, jugar, comer, practicar deporte, escribir..., se ve limitada por la patología (Bruckner *et al.*, 2020, p.6).

En este sentido, los cuidados se enfocan a la promoción de la seguridad y la independencia del paciente en las actividades de la vida diaria adaptando el entorno a sus

necesidades, siendo así necesario el empleo de dispositivos especiales como son sillas de ruedas, camas especializadas, zapatos, etc. (Rodrigues *et al.*, 2019, p.24).

Los pacientes con EB padecen niveles elevados de dolor a diario (Schröder *et al.*, 2018, p.346). El hecho de producir dolor inevitable a sus hijos en el momento de desempeñar los cuidados genera angustia a los padres y, a su vez, sienten que no son capaces de protegerlos de ese dolor (Martin *et al.*, 2019, p.15).

El paciente con EB y su familia, tienden a desarrollar sentimientos de desesperanza, conductas depresivas y de aislamiento (Denyer *et al.*, 2017 cit. in Moss 2008) y, además, en el caso de los niños, les produce vergüenza el estado de su propia piel (Martin *et al.*, 2019, p.15).

La disminución en la calidad de vida conlleva a un riesgo mayor de separación de los integrantes que conforman el núcleo familiar (Martin *et al.*, 2019, p.15). La complejidad de la EB requiere la implicación de los profesionales sanitarios para evitar la sobrecarga del cuidador y favorecer con ello la relación entre los miembros que conforman la unidad familiar (Romero *et al.*, 2018, p.13); en especial, el equipo de enfermería desarrollará estrategias para disminuir dicha carga y los capacitará para que proporcionen dichos cuidados de manera óptima (Silva *et al.*, 2020, p.10).

El enfoque del tratamiento de la EB es meramente preventivo y paliativo, al no existir una terapia específica, por lo que pertenece al denominado grupo de enfermedades huérfanas (Sánchez- Jimeno *et al.*, 2018, p.105).

De acuerdo con El Hachem *et al.*, (2014, p.2), existe escasez de ensayos clínicos controlados fundamentados en el tratamiento de la EB. No obstante, Sánchez-Jiménez *et al.*, (2018, p.105) manifiesta una creciente actividad científica investigadora con el objetivo de brindar terapias novedosas, tales como: terapia proteica, celular, genética e ingeniería de tejidos.

La detección precoz y el óptimo abordaje de las lesiones cutáneas secundarias a la EB constituyen la base de la atención al paciente (Benício *et al.*, 2016, p.96). En el momento de la elección del plan de cuidado, es fundamental valorar el total de la superficie corporal afectada, observando si existen signos de infección local (Benício *et al.*, 2016, p.96).

Sin embargo, el manejo de las heridas se ve dificultado dada la amplia diversidad clínica, el elevado costo de los productos necesarios para las curas y su escasa disponibilidad (Benício *et al.*, 2016, p.96).

Las ampollas deben puncionarse y drenarse para evitar su diseminación, respetando la piel de la misma para prevenir infecciones, disminuir dolor y favorecer la reepitelización (Corrêa *et al.*, 2016, p.567). Para ello, se emplea una aguja hipodérmica, la cual, paralelamente a la piel, atravesará el techo de la ampolla posibilitando la expulsión al exterior del líquido (Denyer *et al.*, 2017, p.17).

La elección del vendaje dependerá de la superficie corporal afectada y su profundidad (Jurado *et al.*, 2018, p.1131), al igual que la elección del tipo de apósito; se tendrá en cuenta el tipo de herida y la disponibilidad del producto (Corrêa *et al.*, 2016, p.568).

La retirada de los apósitos causa dolor al paciente y puede ocasionar daños cutáneos añadidos si no se retiran con extremo cuidado, de modo que, se recomienda el baño previo a la cura, humedecerlos con suero salino o aplicar productos capaces de eliminar los adhesivos a base de silicona (Denyer *et al.*, 2017, p.19), además de productos emolientes previos a la cura (Vidal *et al.*, 2018, p.386).

Asimismo, determinados productos como la hidrofibra de plata, se relacionan con una disminución de dolor; gracias a que estos apósitos presentan una frecuencia de cambio menor, además de no presentar adhesivo y prevenir infecciones (Corrêa *et al.*, 2016, p.571).

Aprovechando el cambio de apósito, la enfermera evalúa la existencia de signos relacionados con la presencia de tumores neoplásicos en las lesiones, tales como: cambios notorios en las características de la piel y la herida, o formación de prominencias (Benício *et al.*, 2016, p.97).

La sujeción de los apósitos es fundamental, ya que, una sujeción deficiente desencadenaría el desplazamiento de los mismos, desgarrando la piel debido a su extrema fragilidad y originando la adherencia de la ropa a las lesiones (Denyer *et al.*, 2017, p.22).

Las actividades de la vida diaria como son bañarse y vestirse, se convierten en las más complicadas debido al dolor que les produce a los pacientes con EB, por ello, se

recomienda administrar analgesia previa (Corrêa *et al.*, 2016, p.568) o incluso, los baños de agua salada, reduciendo el dolor en un 91%, la administración de analgesia en un 66%, el exudado en un 44% y la presencia de mal olor en la herida en un 31% (Vidal *et al.*, 2018 *cit. in* Petersen *et al.*, 2015).

Sin embargo, en lo que se refiere al baño del paciente, existe cierto debate. De hecho y conforme Denyer *et al.*, (2017, p.25) argumenta: “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”.

1.1.2 Conceptos claves

Enfermería:

La Organización Mundial de la Salud (OMS, 2021) aporta la siguiente definición:

La enfermería abarca la atención autónoma y en colaboración dispensada a personas de todas las edades, familias, grupos y comunidades, enfermos o no, y en todas circunstancias. Comprende la promoción de la salud, la prevención de enfermedades y la atención dispensada a enfermos, discapacitados y personas en situación terminal.

El Consejo Internacional de Enfermería (CIE, 2021) añade a la definición brindada por la OMS, el concepto de “funciones esenciales de la enfermería”, siendo las siguientes: “(...) la defensa, el fomento de un entorno seguro, la investigación, la participación en las políticas de salud y en la gestión de los pacientes y los sistemas de salud, y la formación”.

Epidermólisis bullosa:

De acuerdo con Sánchez- Jiménez *et al.* (2018) la epidermólisis bullosa consiste en:

un grupo genética y clínicamente heterogéneo de enfermedades raras, caracterizadas por una extrema fragilidad de la piel y de las mucosas. Este trastorno da lugar a la formación de ampollas y erosiones que se generan por fricción o incluso de forma espontánea.

Denyer *et al.* (2017, p. 12) añade a la definición de Sánchez- Jiménez *et al.* (2018), anteriormente reflejada, la siguiente afirmación: “La EB es un trastorno crónico que requiere intervención y consideración del especialista para minimizar las complicaciones y mejorar la calidad de vida”.

Labor:

La Real Academia Española (RAE, 2021) define el término “labor” como: “acción y efecto de trabajar”.

El diccionario online “Lexico” aporta una acepción similar a la establecida por la RAE, no obstante, ampliando el concepto: “Conjunto de trabajos o acciones organizadas que son hechos con un fin determinado por una persona, una profesión o una entidad” (Lexico by Oxford University Press, 2021).

Cuidado del paciente:

La Real Academia Española (RAE, 2021) define el concepto del cuidado como: “Acción de cuidar”.

En palabras de Juárez y García (2009, p. 115):

El cuidado se define como una actividad que requiere de un valor personal y profesional encaminado a la conservación, restablecimiento y autocuidado de la vida que se fundamenta en la relación terapéutica enfermera-paciente.

1.1.3 Estudios de investigación

1ª Fuente

Jurado, S.R. *et al.* (2018): “Assistência de enfermagem em epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa”, *Revista Feridas*, 06(33), 1130-1138.

Título: Asistencia de enfermería en epidermólisis ampollosa: una revisión integrativa.

Autores: Sonia Regina Jurado, Lucas de Oliveira Bernardes, Ana Clara Freitas Maia y Samuel Souto Barbosa.

Medio: Documental.

Fecha del estudio: 2018

Objetivo general: “Describir los cuidados de enfermería a los portadores de epidermólisis ampollosa (EA)”.

Tipo de estudio: Revisión literaria.

Resultados: Fueron seleccionados 9 trabajos. Los enfermeros especialistas en la Epidermólisis Ampollosa se enfocaron en la parte preventiva de la atención, llevando a cabo tareas como son: la educación para la salud de las familias sobre los cuidados pertinentes, valoración de áreas de presión, evaluar causas del dolor en el cuidado de las heridas y vigilar signos de infección e intervenir en caso de ocurrir. La elección del vendaje dependerá de la superficie corporal afectada y su profundidad. Los antibióticos tópicos se emplearán por periodos cortos en heridas con signos de infección.

Conclusión: La rareza de la enfermedad convierte el cuidado brindado por enfermería en un desafío. A pesar de la escasa cifra de profesionales especializados en el apoyo al paciente con Epidermólisis ampollosa, los profesionales de enfermería desempeñan un papel relevante en su tratamiento.

2ª Fuente

Benício Vasconcelos, C.D.A. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem”, *Estima*, 14(2), pp. 91–98.

Título: Epidermólisis Bullosa: Enfoque en Cuidados de Enfermería.

Autores: Claudia Daniella Avelino Benício Vasconcelos, Nalma Alexandra Rocha de Carvalho, José Diego Marques Santos, Isabela Ribeiro de Sá Guimarães Nolêto, Maria Helena Barros Araújo Luz.

Medio: Documental.

Fecha del estudio: 2016.

Objetivo general: “Identificar, a través de la literatura científica, asuntos relacionados con la atención de enfermería hacia el paciente con epidermólisis ampollosa”.

Tipo de estudio: Revisión literaria.

Resultados: La muestra del presente estudio la conformaron 8 artículos. La discusión de los resultados se fundamenta en tres criterios:

1. Desafíos en la atención de pacientes con EB.
2. Estrategias utilizadas por los profesionales de la salud en el tratamiento de heridas de pacientes con EB.
3. Impacto psicosocial en pacientes con EB.

Se hacen evidentes las dificultades que presenta tanto para el paciente, como para el enfermero en el momento de las curas, así como, el difícil acceso, por parte de los pacientes, a los materiales necesarios para realizarlas. Asimismo, el tiempo invertido en las curas se relaciona con el impacto psicosocial en los pacientes con EB.

Conclusión: Los cuidados paliativos llevados a cabo por el personal de enfermería en pacientes con epidermólisis bullosa aumentan su bienestar y calidad de vida, siendo fundamental el papel que realiza el personal de enfermería en el tratamiento y cuidado de los mismos.

3ª Fuente

Pitta, A.L. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem”, *Cuid.ArteEnfermagem*, 10(2), pp.1-8.

Título: Epidermólisis Ampollosa Congénita- Importancia de los Cuidados de Enfermería.

Autores: Aline Lima Pitta, Renata Pinheiro Magalhães y Josielson Costa da Silva.

Medio: Documental.

Fecha del estudio: 2016

Objetivo general: “Destacar la importancia de los cuidados de enfermería con énfasis en la atención y la calidad de vida de los niños con epidermólisis ampollosa heredable”.

Tipo de estudio: Revisión literaria.

Resultados: El diseño del estudio limitó la búsqueda dada la falta de estudios que retratan la patología y cuidados de enfermería, resultando en seis artículos la muestra seleccionada. La discusión se basó en función de dos categorías: la condición clínica y las manifestaciones de epidermólisis ampollosa congénita, y los cuidados de enfermería en el tratamiento de niños con epidermólisis ampollosa.

Conclusión: La cantidad de estudios publicados sobre el cuidado de la enfermedad y de enfermería es escasa. Sin embargo, es necesario que el personal de enfermería desarrolle actividad científica en el campo de la Epidermólisis ampollosa y se base en la evidencia científica, a la hora de llevar a cabo los cuidados dependiendo del tipo de EA; con el objetivo de brindar una mejor atención y calidad de vida del paciente y familia.

4ª Fuente.

Romero Haro, N. *et al.* (2018): “Cuidados en Epidermólisis bullosa”, *Heridas y Cicatrización*, 8(3), pp. 7-13.

Título: Cuidados en Epidermólisis bullosa.

Autores: Natividad Romero Haro, Nora García García y Aira Megías Campos.

Medio: Documental.

Fecha del estudio: 2018

Objetivo general: “Describir la Epidermólisis bullosa y sus cuidados principales desde un punto de vista holístico”.

Tipo de estudio: Revisión literaria.

Conclusión: La complejidad de la EB requiere la implicación de los profesionales sanitarios para evitar la sobrecarga del cuidador y favorecer con ello la relación entre los miembros que conforman la unidad familiar. El objetivo principal de los cuidados llevados a cabo por los profesionales sanitarios es el de aumentar la calidad de vida del paciente con EB y su respectiva familia.

5ª Fuente.

Villar Hernández, Á. R. *et al.* (2016): “Abordaje Interdisciplinar en el Tratamiento de las Heridas en Epidermólisis Bullosa”, *Formación dermatológica*, 10(29), pp. 12-18.

Título: Abordaje Interdisciplinar en el Tratamiento de las Heridas en Epidermólisis Bullosa.

Autores: Villar Hernández, Á.R., Guerrero Solana, E., Megías Campos, A., García García, N., Domínguez Pérez, E., Romero Haro, N., Santos Villa, C. y Paramés Bernardo, M.

Medio: Documental.

Fecha del estudio: 2016

Objetivo general: “Abordar la EB desde un enfoque interdisciplinar dando a conocer la labor de la asociación DEBRA-España para el cuidado de la persona afectada de EB”.

Tipo de estudio: Revisión literaria.

Conclusión: El abordaje de las heridas se debe enfocar de manera global, valorando desde una perspectiva biopsicosocial los diferentes factores y causas que intervienen en la patología, así como, incluyendo a los diferentes profesionales e instituciones pertinentes para el tratamiento de la EB, asegurando una atención integral del paciente.

1.2 Justificación y pregunta de partida

La epidermólisis bullosa es un grupo de enfermedades de baja prevalencia con apenas un 1'9 casos por cada 100.000 nacimientos en Europa (Informe de Prevalencia de las Enfermedades Raras de Orphanet, 2020, p. 8). La escasa frecuencia de la Piel de Mariposa la convierte en un tipo de patología perteneciente al grupo de “enfermedades raras”, siendo su prevalencia de 5 casos por cada 100.000 habitantes en el mundo (Villar *et al.*, 2016 cit. in Angelis *et al.*, 2016).

Desde el momento del nacimiento, la supervivencia del paciente con EB supone un desafío, no solo para el paciente; sino para la familia, el personal sanitario y el resto de la sociedad (Romero *et al.*, 2018, p.7). El hecho de ser una enfermedad crónica con múltiples complicaciones requiere de cuidados paliativos desde un enfoque biopsicosocial (Romero *et al.*, 2018, p.7).

La enfermera participa en el día a día del paciente, entrando en su vida, acudiendo diariamente a curas en el centro de salud, a domicilio o en su hospital de referencia. La indudable importancia de la enfermera en el proceso de cura (Baquero *et al.*, 2008, p.60), su labor como educadora sanitaria a padres y pacientes (Serradilla *et al.*, 2018, p.57), su papel crucial en la identificación de posibles complicaciones y la propia complejidad de la patología (Romero *et al.*, 2018, p.8); deja clara la necesidad de una mayor actividad científica sobre el tema, desde la perspectiva de enfermería (Benício *et al.*, 2016, p.98).

La razón personal de la autora en la elección del tema del presente trabajo de fin de grado ha sido el contacto directo con la epidermólisis bullosa a través del padecimiento de una compañera de clase. Su sufrimiento y su resiliencia dejaron una huella indeleble que ha permanecido hasta el día de hoy, lo cual ha sido determinante para la elección de la epidermólisis bullosa como problema de investigación.

La finalidad de este trabajo es la de responder a la siguiente pregunta de partida: ¿Cuál es la labor que desempeña enfermería en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa? Partiendo de la cuestión de investigación previamente formulada, se define el objetivo general con el fin de responder a la pregunta de partida, y los específicos para lograr el objetivo general.

1.3 Objetivos

El objetivo general del presente trabajo es el de identificar la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa.

En cuanto a los objetivos específicos:

1. Definir la epidermólisis bullosa, sus tipos y su método diagnóstico.
2. Determinar los procedimientos de curación y tratamiento.
3. Analizar los aspectos psicológicos de esta patología en niños y padres.

II. FASE METODOLÓGICA

2.1 Tipo de estudio

El presente estudio corresponde a una revisión bibliográfica narrativa, la cual se basa en reunir las fuentes bibliográficas pertinentes para dar respuesta al objeto del trabajo, siendo este el de identificar la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa. De esta forma, es posible disponer de la información precisa para la consecución de los objetivos específicos definidos en el capítulo 1.3.

2.2 Estrategia de búsqueda

La estrategia de búsqueda empleada para la elaboración de la presente revisión bibliográfica se basó en la recopilación de estudios y artículos de evidencia científica en diferentes bases de datos científicas, así como revistas especializadas, libros y guías de práctica clínica; con el fin último de alcanzar el objetivo general del trabajo.

Los motores de búsqueda consultados para la realización de la búsqueda bibliográfica consistieron en bases de datos especializadas tales como: Pubmed, Dialnet, Cuiden y LILACS. En una segunda búsqueda, se amplió la búsqueda a bases de datos como son Cochrane y Scielo. En una tercera búsqueda, se revisaron artículos de revistas especializadas y libros referentes al tema del proyecto. Finalmente, se consulta el metabuscador Google, en busca de guías de práctica clínica, protocolos y páginas web pertinentes.

La búsqueda se vio limitada por la gran cantidad de artículos de pago existentes, en los que solo es posible acceder al resumen. No obstante, se adquirieron una serie de artículos que estaban relacionados con la temática planteada para la investigación.

Asimismo, los límites de búsqueda considerados han sido fuentes referentes a la labor de enfermería en el cuidado del paciente con Epidermólisis Bullosa que estuvieran disponibles íntegramente en línea, publicadas entre los años 2011-2021, priorizando aquellas que no superasen los cinco años de antigüedad tras su publicación y cuyo idioma fuera español, inglés y/o portugués.

Dada la escasez de literatura científica que abarque la totalidad de los objetivos de investigación planteados en el proyecto, el enfoque de la búsqueda bibliográfica se realizará en función de cada objetivo específico.

Por consiguiente, se decidió determinar las palabras clave para la búsqueda consultando la herramienta Descriptores de ciencias de la salud (Decs), obteniendo los diferentes términos estandarizados en los idiomas incluidos en el trabajo.

Búsqueda bibliográfica del primer objetivo específico.

Para la búsqueda bibliográfica del primer objetivo específico: “Definir la epidermólisis bullosa, sus tipos y su método diagnóstico”, se empleó las siguientes palabras clave: “epidermólisis bullosa”, “epidermólisis ampollar”, “diagnóstico”, “tipos”.

Del mismo modo, se hizo uso de los operadores lógicos (Y/and; o/Or; no/Not) con el propósito de agilizar la búsqueda, centrándose a través estas combinaciones: epidermólisis bullosa Y. diagnóstico; epidermólisis ampollar Y. tipos; epidermólisis bullosa O. epidermólisis ampollar; epidermólisis bullosa Y. tipos.

Búsqueda bibliográfica del segundo objetivo específico.

Con respecto al segundo objetivo específico: “Identificar los procedimientos de curación y tratamiento”, se definieron los descriptores nombrados a continuación: “curas”, “tratamiento”, “epidermólisis bullosa”, “heridas”, “cuidados”, “enfermería”.

Mediante la combinación de dichos términos con los operadores lógicos (Y/and; o/Or; no/Not) se estableció la búsqueda de la siguiente forma: epidermólisis bullosa Y. heridas; enfermería Y/O. heridas Y/O. epidermólisis bullosa; cuidados Y/O. enfermería Y/O. epidermólisis bullosa; epidermólisis bullosa Y. tratamiento; epidermólisis bullosa Y. curas; epidermólisis bullosa Y/O. curas Y/O. heridas.

Búsqueda bibliográfica del tercer objetivo específico.

En relación al tercer objetivo específico: “Analizar los aspectos psicológicos de esta patología en niños y padres”, se realizó la búsqueda en torno a los siguientes términos: “epidermólisis bullosa”, “niños”, “familia”, “repercusiones” “psicológicos/as”, “aspectos”, “afectación”, “psicosocial”.

La combinación de los operadores lógicos (Y/and; o/Or; no/Not) se llevó a cabo de la siguiente manera: epidermólisis bullosa Y/O. repercusiones Y/O. psicológicas; epidermólisis bullosa Y/O. aspectos Y/O. psicológicos; epidermólisis bullosa Y/O. aspectos Y/O. psicológicos Y. familia; afectación Y. psicosocial Y. epidermólisis bullosa; epidermólisis bullosa Y/O. aspectos Y/O. psicológicos Y/O. niños.

2.3 Fuentes de información

La población diana para la elaboración de esta revisión bibliográfica narrativa consistió en fuentes bibliográficas. Como resultado, la muestra estuvo formada por fuentes que superaron el filtro de los criterios de inclusión y exclusión definidos para este proyecto.

En relación con la recopilación de datos e información, se incluyó una variedad de tipología de fuentes compuesta por: artículos de revistas académicas y electrónicas, guías de práctica clínica, libros, Real Decreto, informes técnicos y páginas web de interés, como son Orphanet y Asociación DEBRA-Piel de Mariposa.

Los criterios de inclusión definidos para la selección de fuentes consistieron en artículos científicos disponibles íntegramente en línea, escritos en el idioma español, inglés y portugués, publicados entre 2011 y 2021, priorizando aquellos con menos de 5 años de antigüedad, a excepción de dos guías de práctica clínica imprescindibles para la realización del trabajo, del año 2008 y 2009.

Asimismo, se incluyen aquellos artículos científicos que abarquen tanto el paciente pediátrico, como el adulto.

Los criterios de exclusión establecidos fueron artículos de dudosa procedencia y cuya consulta resultara compleja, publicados en idiomas que no fueran los nombrados anteriormente.

También se excluyen aquellos artículos que no estén relacionados con objeto del proyecto y que no dispongan de rigor científico, como pueden ser trabajos de fin de grado. Se eliminan aquellos que se centren específicamente en otras especialidades. Así mismo, se descartaron las fuentes bibliográficas cuya población diana que no fueran seres humanos.

Se priorizaron las fuentes con una antigüedad menor a 5 años, sin embargo, dada la baja prevalencia de la enfermedad y al ser una patología considerada rara, se tuvo que ampliar la línea temporal a 10 años.

Los criterios de exclusión se recogen posteriormente en el Anexo II, en el cual aparece cada fuente excluida con el motivo de exclusión.

2.3.1 Fuentes seleccionadas

Fuentes primarias

Libros

Tasker, R.C. *et al.* (2013): *Oxford handbook of paediatrics*, 2nd ed, Oxford, Oxford University Press.

Artículo de revista científica

Benício Vasconcelos, C.D.A. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem”, *Estima*, 14(2), pp. 91–98.

Braga-Silva, J. y Gerhardt, S. (2014): “Epidermólise bolhosa distrófica: aspectos dermatológicos e cirúrgicos”, *Revista AMRIGS*, 58(1), pp. 65-68.

Corrêa Bianco, F. *et al.* (2016): “General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: indication and experience using silver hydrofiber dressing”, *Rev. bras. cir. plást*, 31(4), pp. 565–572.

Jurado, S.R. *et al.* (2018): “Assistência de enfermagem em epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa”, *Revista Feridas*, 06(33), pp. 1130-1138.

Pitta, A.L. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem”, *Cuid.ArteEnfermagem*, 10(2), pp.1-8.

Romero Haro, N. *et al.* (2018): “Cuidados en Epidermólisis bullosa”, *Heridas y Cicatrización*, 8(3), pp. 7-13.

- Sánchez-Jimeno, C. *et al.* (2018): “Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos”, *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109(2), pp. 104–122.
- Serradilla Fernández, A. *et al.* (2018) “Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermólisis bullosa”, *Revista Rol de Enfermería*, 41(2), pp. 135–138.
- Schräder, N. *et al.* (2018): “Pain Quality Assessment Scale for Epidermolysis Bullosa”, *Acta Dermato Venereologica*, 98(3), pp. 346–349.
- Villar Hernández, Á.R. *et al.* (2016): “Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en Epidermólisis Bullosa”, *Formación dermatológica*, 10(29), pp. 12-18.

Artículo de revista electrónica

- Bruckner, A.L. *et al.* (2020): “The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers”. *Orphanet J Rare Dis*, Vol. 15(1), pp.1-14. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1279-y> [Consulta: 1 de febrero de 2021].
- El Hachem, M. *et al.* (2014): “Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa”, *Orphanet J Rare Dis*, Vol. 9(76), pp. 1-20. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-9-76> [Consulta: 3 de marzo de 2021].
- Has, C. *et al.* (2019):” Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa”, *The British journal of dermatology*, Vol. 182 (3), pp. 574–592. Disponible: <https://doi.org/10.1111/bjd.18128> [Consulta: 23 de enero de 2021].
- Has, C. *et al.* (2020): “Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility”, *Br. J. Dermatol.*, Vol. 183(4), pp. 614-627. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/bjd.18921> [Consulta: 28 de enero de 2021].

- Martin, K. *et al.* (2019): “Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines”, *Orphanet Journal of Rare Diseases*, Vol. 14(1), pp. 1-20. Disponible: 10.1186/s13023-019-1086-5 [Consulta: 2 de febrero de 2021].
- Martínez Pizarro, S. (2020): “Caso clínico: Epidermólisis bullosa”, *SANUM*, Vol. 4(1), pp. 26-33. Disponible en: <https://cutt.ly/fbW5mrg> [Consulta: 14 de marzo de 2021].
- Rodrigues, W.P. *et al.* (2019): “Enfermagem e epidermólise bolhosa: concepção sobre a doença genética: revisão integrativa”, *Scire Salutis*, Vol. 9(2), pp. 19-26. Disponible en: <https://cutt.ly/NnozQs1> [Consulta: 26 de enero de 2021].
- Silva, R. A. *et al.* (2020): “Cuidado familiar á crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa: uma revisão integrativa da literatura”, *Revista Baiana de Enfermagem*, Vol. 34(1), pp.1-13. Disponible en: <https://cutt.ly/NnozAV1> [Consulta: 1 de marzo de 2021].
- Vidal, G. *et al.*, (2018): “Epidermólisis ampollar: a propósito de un caso clínico”, *Archivos de Pediatría del Uruguay*, Vol. 89(6), pp. 382-388. Disponible en: <https://cutt.ly/gnozBvH> [Consulta: 3 de marzo de 2021].

Guías de práctica clínica

- Baquero Fernández, C. *et al.*, (2008): *Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria*, España, Ministerio de Sanidad y Consumo Centro de Publicaciones.
- Cañadas Núñez, F. *et al.*, (2009): *Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa*, Sevilla, Servicio Andaluz de Salud.
- Denyer, J. *et al.* (2017): *Guías de buena práctica clínica para el cuidado de la piel y las heridas en la epidermólisis bullosa*, Londres, Wounds International.

Fuentes secundarias

Libros

Drake, R.L. *et al.* (2015): *Gray. Anatomía para estudiantes*, 3ª. ed, Londres, Elsevier.

Pró, E.A. (2012): *Anatomía clínica*. 2ª edición, Buenos Aires, Médica Panamericana.

Artículo de revista científica

Mir Tubau, J. y Busquets Alibés, E. (2011): “Principios de Ética Biomédica, de Tom L. Beauchamp y James F. Childress”, *bioética & debat*, 17 (64), pp. 1-7.

Artículo de revista electrónica

Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (2016): “Enfermería a Domicilio, un apoyo Sanitario, Psicológico y Social”, *Estar bien*, Vol. (47), pp. 19-25. Disponible en: <https://cutt.ly/HxAbWbv> [Consulta: 25 de enero de 2021].

Donohoe, A. *et al.* (2018): “Identifying the Optimum Role and Function of an Epidermolysis Bullosa (EB) Outreach Nurse”, *Irish Research Council*, pp. 1-73. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10147/624130>. [Consulta: 29 de enero de 2021].

Juárez Rodríguez, P.A. Y García Campos, M.L. (2009): “La importancia del cuidado de enfermería”, *Rev Enferm IMSS*, Vol. 17(2), pp. 113-115. Disponible en: <https://cutt.ly/uvZyWNn> [Consulta: 20 de marzo de 2021].

Informes técnicos

Orphanet (2021): *Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos – enero 2021 - Número 2*, Europa, Orphanet.

Normativa y legislación

España (1996): Real Decreto Legislativo 1/1996, de 12 de abril, por el que se aprueba el texto refundido de la Ley de Propiedad Intelectual, regularizando, aclarando y armonizando las disposiciones legales vigentes sobre la materia, BOE núm. 97, de 22/04/1996, p.25.

Páginas web

Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA (n.d): “Qué es la Piel de Mariposa”.

Disponible en: <https://cutt.ly/kneKbp7> [Consulta: 11 de febrero de 2021].

Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (2019): Vivir con Epidermólisis Bullosa. Análisis biopsicosocial. Disponible en: <https://cutt.ly/4kTVwPj> [Consulta: 10 de febrero de 2021].

Consejo Internacional de Enfermería (2021): Definiciones | ICN - International Council of Nurses. Disponible en: <https://cutt.ly/3vZukJF> [Consulta: 30 de enero de 2021].

Lexico by Oxford University Press (2021): Definición de LABOR por Oxford Dictionary en Lexico.com. Disponible en: <https://cutt.ly/TvZiBTc> [Consulta: 1 de febrero de 2021].

REAL ACADEMIA ESPAÑOLA (2021): cuidado | Diccionario de la lengua española. Disponible en: <https://dle.rae.es/cuidado> [Consulta: 28 de enero de 2021].

REAL ACADEMIA ESPAÑOLA (2021): labor | Diccionario de la lengua española. Disponible en: <https://dle.rae.es/labor> [Consulta: 28 de enero de 2021].

Organización Mundial de la Salud (2021): OMS | Enfermería - WHO | World Health Organization. Disponible en: <https://www.who.int/topics/nursing/es/> [Consulta: 27 de enero de 2021].

Diagrama de flujo

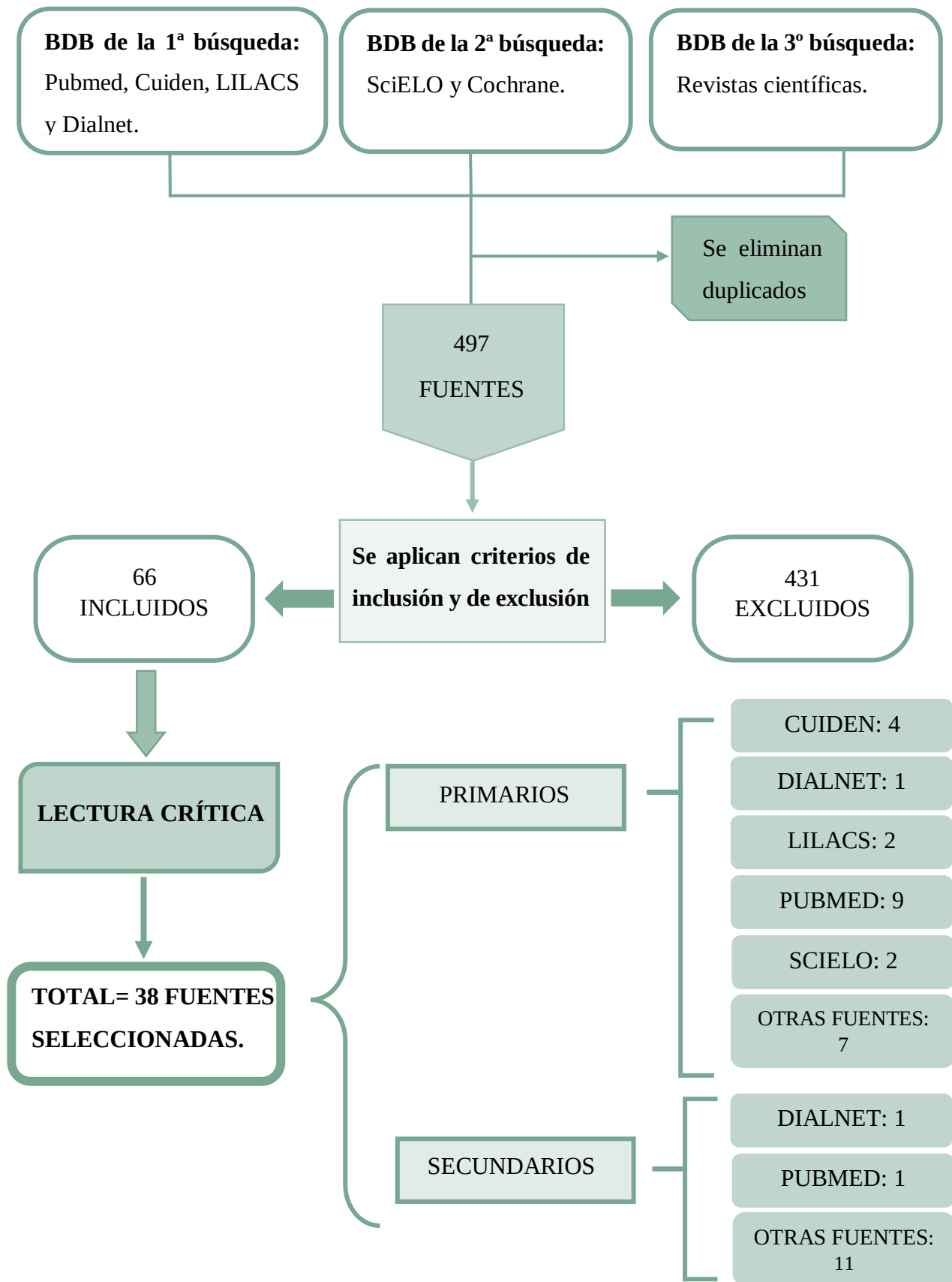


Figura 1: Diagrama de flujo de elaboración propia (BDB: base de datos bibliográfica).

A priori con el objetivo de adquirir las fuentes bibliográficas para la elaboración del trabajo, se realizaron tres búsquedas a través de los motores de búsqueda, anteriormente mencionados, y mediante revistas científicas.

Como resultado, previa eliminación de los documentos duplicados, se obtuvieron 497 fuentes, de las cuales 66 superaron el filtro de los criterios de inclusión y exclusión, excluyéndose 431. Tras una lectura crítica de las fuentes incluidas, se seleccionaron 38 fuentes bibliográficas, descartando un total de 28 fuentes.

Las fuentes excluidas se recogen posteriormente en el Anexo II, en el cual aparece cada una de ellas y el motivo por el cual se excluyó.

2.4 Aspectos éticos

Según los Principios de Ética Biomédica, de Tom L. Beauchamp y James F. Childress (1979) se ha de tener en cuenta cuatro principios éticos fundamentales: beneficencia, respeto a la dignidad humana, autonomía y justicia (Mir y Busquets, 2011, p.9).

El presente trabajo ha sido analizado mediante el programa informático de control antiplagio de la asesoría jurídica de la Universidad Fernando Pessoa-Canarias. Respetando así, la propiedad intelectual de los autores, recogida en el artículo 41 de la Ley de Propiedad Intelectual aprobada por el Real Decreto Legislativo 1/1996, de 12 de abril, y plasmada en el “texto Refundido de la Ley de Propiedad Intelectual”, en el que se declara: “Las obras de dominio público podrán ser utilizadas por cualquiera, siempre que se respete la autoría y la integridad de la obra (...)”.

Así mismo, toda la información consultada e incluida en el trabajo ha sido debidamente citada y referenciada mediante estilo Harvard. Diferenciando así las partes de elaboración propia de las que no lo son. Se ha utilizado tanto el parafraseo para escribir el mensaje del autor, pero, con otras palabras, como las citas directas, destacándolas entre comillas sin exceder los dos reglones. De igual manera se declara la elaboración del proyecto carente de ánimo de lucro, siendo el fin o interés del mismo, estrictamente académico.

2.5 Previsión de tratamiento y presentación de los datos

La presentación de los datos ha sido efectuada conforme al manual de estilo Harvard dispuesto por la Universidad Fernando Pessoa-Canarias. Para la entrega del proyecto, se ha depositado en formato digital en el espacio habilitado en la plataforma “Campus

Virtual”, en la asignatura del propio Trabajo de Fin Grado. La exposición del mismo será a través de una presentación Power Point, ante un tribunal perteneciente a la entidad.

El análisis recabado ha hecho posible la realización de una revisión bibliográfica narrativa, presentando las conclusiones del estudio de manera descriptiva, sin análisis estadístico, dando respuesta a la pregunta investigadora y a los objetivos del proyecto.

Con vistas al futuro, se desarrollará la fase empírica de la investigación, presentando los datos definitivos en formato artículo de revista científica, con el fin de alcanzar mayor difusión.

2.6 Previsión de recursos

Para la realización del trabajo han sido necesarios una serie de recursos materiales, humanos, técnicos o tecnológicos, y temporales. Los recursos materiales empleados han sido los siguientes: silla, mesa de escritorio, luz, agenda, cuaderno D5, bolígrafos, folios.

En referencia a los recursos humanos involucrados en el proyecto formaron parte del mismo, la propia autora, la tutora del trabajo, correctores colaboradores y una traductora de inglés.

En cuanto a los recursos técnicos o tecnológicos, ha sido indispensable el uso de: ordenador portátil, ratón, acceso a internet mediante conexión wifi, Microsoft 365 (Word, Power Point y Excel), pendrive 16 Gb, Dropbox, impresora multitarea, Zotero, Webex, proyector. Así como suscripción y acceso a bases de datos especializadas, durante el periodo de duración de la investigación.

Por último, la elaboración del presente trabajo se ha llevado a cabo en un periodo de 5 meses, teniendo inicio en el mes de diciembre del 2020, con la elección del tema de investigación, y finalizando con la entrega del mismo el 28 de mayo del 2021, quedando reflejado en el cronograma ubicado en el Anexo I.

III. REFLEXIÓN

Mediante la presente revisión bibliográfica se han obtenido los beneficios de la identificación de la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa, la cual, como se evidenciará mediante la exposición de las siguientes conclusiones, destaca como figura clave y esencial en el transcurso de dicha patología.

Actualmente, no existe cura para la epidermólisis bullosa (Sánchez-Jimeno *et al.*, 2018, p.105). Esto unido a la condición incapacitante y degenerativa de la misma, hace imprescindible la realización de un seguimiento de manera continuada para prevenir la aparición de manifestaciones y el agravamiento de la propia enfermedad (Cañadas *et al.*, 2009, p.39). Varios autores como son Cañadas *et al.*, (2009), Martínez (2020), Romero *et al.*, (2018) y Silva *et al.*, (2020), concuerdan en la importancia del papel de la enfermera en la prevención y control de complicaciones puesto que es el profesional sanitario que pasa mayor tiempo con el paciente y su respectiva familia.

En cuanto a la calidad de vida del paciente y su entorno, autores como Jurado *et al.*, (2018) y Benício *et al.*, (2016), afirman el gran impacto negativo que repercute la epidermólisis bullosa en su bienestar físico, social, psicológico y emocional. A su vez, en publicaciones como la de Baquero *et al.*, (2008), Romero *et al.*, (2018) y Serradilla *et al.*, (2018), señalan la educación sanitaria y promoción de la salud llevada a cabo por parte de la enfermera como una herramienta indispensable para mantener un nivel óptimo de calidad de vida, alcanzar la adherencia terapéutica, incentivar la autonomía y evitar el deterioro del estado funcional del mismo.

Con respecto a las repercusiones a nivel psicológico secundarias a la epidermólisis bullosa en el paciente y su respectiva familia, cabe destacar el riesgo de separación de los individuos que conforman la unidad familiar debido a la disminución de calidad de vida (Martin *et al.*, 2019, p.15) y la sobrecarga del cuidador principal (Romero *et al.*, 2018, p.13). Con la finalidad de evitar la sobrecarga del cuidador principal, la enfermera dirigirá estrategias para disminuir dicha carga y los capacitará para que proporcionen dichos cuidados de manera óptima (Silva *et al.*, 2020, p.10); además de favorecer el fortalecimiento de los lazos familiares (Romero *et al.*, 2018, p.13).

Asimismo, la limitación a la hora de realizar las actividades de la vida diaria, tales como el aseo, dormir, comer... entre otras, [unido al gran dolor al que se ven sometidos a diario]

conduce al desarrollo de sentimientos de desesperanza, depresión, aislamiento y baja autoestima en el paciente, y en la familia, sentimientos de culpabilidad, estrés y nuevamente, aislamiento (Bruckner *et al.*, 2020, p.10). Haciendo una mención especial a los niños, describen la vergüenza que les produce el estado de su propia piel como factor que cursa con mayor impacto en sus vidas (Martin *et al.*, 2019 *cit. in* Tabolli 2009). Por ello, la enfermera servirá de apoyo y colaborará con profesionales de la psicología para la detección y abordaje de estas repercusiones (Romero *et al.*, 2018, p.12).

Finalmente, dado que la principal complicación de la epidermólisis bullosa es la formación de ampollas y/o traumatismos, se considera la detección precoz y el óptimo abordaje de las lesiones cutáneas los pilares fundamentales de la atención de enfermera al paciente con dicha patología (Benício *et al.*, 2016, p.96). La enfermera, bien sea en el centro de salud o en el domicilio, llevará el seguimiento del paciente de manera regular, valorando la evolución de las heridas y sirviendo como guía en el proceso de cura (Baquero *et al.*, 2008, p.85).

Sin embargo, a pesar de haber identificado la labor de la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa y habiendo quedado reflejado su relevancia, una mala gestión de la enfermedad podría conllevar a producir daños irreversibles (Baquero *et al.*, p.64). Es por esto que, autores como Benício *et al.*, (2016), Martínez (2020), Pitta *et al.*, (2016), Rodrigues *et al.*, (2019) y Silva *et al.*, (2020), afirman la necesidad de desarrollar más investigación en el área de la epidermólisis bullosa por parte de enfermería, de manera que se implementen cuidados basados en la evidencia científica con el objetivo de contribuir a una mejora en la calidad de vida del paciente y su familia.

Haciendo referencia a las limitaciones encontradas durante la elaboración del estudio, la principal tuvo que ver con la restricción temporal de fuentes menores a 5 años, y aunque se intentó priorizar esta horquilla temporal, fue necesario el acceso a artículos de hasta 10 años de antigüedad, dada su relevancia, e incluso, dos documentos considerados imprescindibles para la consecución del objetivo general que sobrepasan esta línea temporal. De igual modo, la escasez de literatura científica que se centre en la labor enfermera en el cuidado del paciente con EB y que abarque los todos los objetivos específicos propuestos en el proyecto, ha sido otra barrera en el proceso de confección del mismo. Es por esto que se decidió dividir la búsqueda bibliográfica en función de cada objetivo específico por separado. Otro obstáculo fue el reducido número de artículos que

se encuentren en el idioma español y refieran a su vez a la temática del trabajo en cuestión.

En vistas a un futuro, la elaboración de la presente revisión bibliográfica narrativa se considera un punto de partida para el desarrollo de próximas investigaciones que cuenten con evidencia científica siguiendo la línea de investigación; aportando la parte empírica previa recogida y análisis de datos. Además, se pretende la formación y especialización en el campo de la epidermólisis bullosa, con la motivación de divulgar la labor determinante llevada a cabo por la enfermera en el cuidado al paciente padecedor de dicha enfermedad. Finalmente, se propone la actualización de la única guía clínica existente a día de hoy, creada en 2008 por el Ministerio de Salud, Consumo y Bienestar Social, que, si bien actualmente sigue siendo reproducible, precisa de la inclusión de los nuevos avances, así como dar el correspondiente protagonismo al profesional de enfermería, tal y como se demuestra en las evidencias citadas en este trabajo de fin de grado.

IV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Libros

Drake, R.L. *et al.* (2015): *Gray. Anatomía para estudiantes*, 3ª. ed, Londres, Elsevier.

Tasker, R.C. *et al.* (2013): *Oxford handbook of paediatrics*, 2ª edición, Oxford, Oxford University Press.

Pró, E.A. (2012). *Anatomía clínica*. 2ª edición, Buenos Aires, Médica Panamericana.

Artículo de revista académica

Benício Vasconcelos, C.D.A. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa: foco na assistência de enfermagem”, *Estima*, 14(2), pp. 91–98.

Braga-Silva, J. y Gerhardt, S. (2014): “Epidermólise bolhosa distrófica: aspectos dermatológicos e cirúrgicos”, *Revista AMRIGS*, 58(1), pp. 65-68.

Corrêa Bianco, F. *et al.* (2016): “General treatment and wound management in hereditary epidermolysis bullosa: indication and experience using silver hydrofiber dressing”, *Rev. bras. cir. plást*, 31(4), pp. 565–572.

Jurado, S.R. *et al.* (2018): “Assistência de enfermagem em epidermólise bolhosa: uma revisão integrativa”, *Revista Feridas*, 06(33), pp. 1130-1138.

Mir Tubau, J. y Busquets Alibés, E. (2011): “Principios de Ética Biomédica, de Tom L. Beauchamp y James F. Childress”, *bioética & debat*, 17(64), pp. 1-7.

Pitta, A.L. *et al.* (2016): “Epidermólise bolhosa congênita - importância do cuidado de enfermagem”, *Cuid.ArteEnfermagem*, 10(2), pp.1-8.

Romero Haro, N. *et al.* (2018): “Cuidados en Epidermólisis bullosa”, *Heridas y Cicatrización*, 8(3), pp. 7-13.

Sánchez-Jimeno, C. *et al.* (2018): “Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos”, *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109(2), pp. 104–122.

Serradilla Fernández, A. *et al.* (2018) “Educación sanitaria para enfermería sobre la epidermólisis bullosa”, *Revista Rol de Enfermería*, 41(2), pp. 135–138.

Schräder, N. *et al.* (2018): “Pain Quality Assessment Scale for Epidermolysis Bullosa”, *Acta Dermato Venereologica*, 98(3), pp. 346–349.

Villar Hernández, Á.R. *et al.* (2016): “Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en Epidermólisis Bullosa”, *Formación dermatológica*, 10(29), pp. 12-18.

Artículo de revista electrónica

Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (2016): “Enfermería a Domicilio, un apoyo Sanitario, Psicológico y Social”, *Estar bien*, Vol. 47(1), pp. 19-25. Disponible en: <https://cutt.ly/HxAbWbv> [Consulta: 25 de enero de 2021].

Bruckner, A.L. *et al.* (2020): “The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers”. *Orphanet J Rare Dis*, Vol. 15(1), pp.1-14. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1279-y> [Consulta: 1 de febrero de 2021].

Donohoe, A. *et al.* (2018): “Identifying the Optimum Role and Function of an Epidermolysis Bullosa (EB) Outreach Nurse”, *Irish Research Council*, pp. 1-73. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10147/624130>. [Consulta: 29 de enero de 2021].

El Hachem, M. *et al.* (2014): “Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa”, *Orphanet J Rare Dis*, Vol. 9(76), pp. 1-20. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-9-76> [Consulta: 3 de marzo de 2021].

- Has, C. *et al.* (2019): “Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa”, *The British journal of dermatology*, Vol. 182(3), pp. 574–592. Disponible: <https://doi.org/10.1111/bjd.18128> [Consulta: 23 de enero de 2021].
- Has, C. *et al.* (2020): “Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility”, *Br. J. Dermatol.*, Vol. 183(4), pp. 614-627. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/bjd.18921> [Consulta: 28 de enero de 2021].
- Juárez Rodríguez, P.A. Y García Campos, M.L. (2009): “La importancia del cuidado de enfermería”, *Rev Enferm IMSS*, Vol. 17(2), pp. 113-115. Disponible en: <https://cutt.ly/uvZyWNn> [Consulta: 20 de marzo de 2021].
- Martin, K. *et al.* (2019): “Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines”, *Orphanet Journal of Rare Diseases*, Vol. 14(1), pp. 1-20. Disponible: [10.1186/s13023-019-1086-5](https://doi.org/10.1186/s13023-019-1086-5) [Consulta: 2 de febrero de 2021].
- Martínez Pizarro, S. (2020): “Caso clínico: Epidermólisis bullosa”, *SANUM*, Vol. 4(1), pp. 26-33. Disponible en: <https://cutt.ly/fbW5mrg> [Consulta: 14 de marzo de 2021].
- Rodrigues, W.P. *et al.* (2019): “Enfermagem e epidermólise bolhosa: concepção sobre a doença genética: revisão integrativa”, *Scire Salutis*, Vol. 9(2), pp. 19-26. Disponible en: <https://cutt.ly/NnozQs1> [Consulta: 26 de enero de 2021].
- Silva, R. A. *et al.* (2020): “Cuidado familiar á crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa: uma revisão integrativa da literatura”, *Revista Baiana de Enfermagem*, Vol. 34(1), pp.1-13. Disponible en: <https://cutt.ly/NnozAV1> [Consulta: 1 de marzo de 2021].
- Vidal, G. *et al.*, (2018). Epidermólisis ampollar: a propósito de un caso clínico. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, Vol. 89(6), 382-388. Disponible en: <https://cutt.ly/gnozBvH> [Consulta: 3 de marzo de 2021].

Guías de práctica clínica

Baquero *et al.*, (2008): *Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria*, España, Ministerio de Sanidad y Consumo Centro de Publicaciones.

Cañadas, F. *et al.*, (2009): *Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa*, Sevilla, Servicio Andaluz de Salud.

Denyer, J. *et al.* (2017): *Guías de buena práctica clínica para el cuidado de la piel y las heridas en la epidermólisis bullosa*, Londres, Wounds International.

Informes técnicos

Orphanet (2021): *Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos – enero 2021 - Número 2*, Europa, Orphanet.

Normativa y legislación

España (1996): Real Decreto Legislativo 1/1996, de 12 de abril, por el que se aprueba el texto refundido de la Ley de Propiedad Intelectual, regularizando, aclarando y armonizando las disposiciones legales vigentes sobre la materia, BOE núm. 97, de 22/04/1996, p.25.

Páginas web

Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA (n.d): “Qué es la Piel de Mariposa”. Disponible en: <https://cutt.ly/kneKbp7> [Consulta: 11 de febrero de 2021].

Asociación DEBRA-Piel de Mariposa (2019): Vivir con Epidermólisis Bullosa. Análisis biopsicosocial. Disponible en: <https://cutt.ly/4kTVwPj> [Consulta: 10 de febrero de 2021].

Consejo Internacional de Enfermería (2021): Definiciones | ICN - International Council of Nurses. Disponible en: <https://cutt.ly/3vZukJF> [Consulta: 30 de enero de 2021].

Lexico by Oxford University Press (2021): Definición de LABOR por Oxford Dictionary en Lexico.com. Disponible en: <https://cutt.ly/TvZiBTc> [Consulta: 1 de febrero de 2021].

REAL ACADEMIA ESPAÑOLA (2021): cuidado | Diccionario de la lengua española. Disponible en: <https://dle.rae.es/cuidado> [Consulta: 28 de enero de 2021].

REAL ACADEMIA ESPAÑOLA (2021): labor | Diccionario de la lengua española. Disponible en: <https://dle.rae.es/labor> [Consulta: 28 de enero de 2021].

Organización Mundial de la Salud (2021): OMS | Enfermería - WHO | World Health Organization. Disponible en: <https://www.who.int/topics/nursing/es/> [Consulta: 27 de enero de 2021].

ANEXOS

Anexo I. Cronograma

	2021							
CONCEPTO	Diciembre	Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio
Elección del tema								
Búsqueda bibliográfica y selección de fuentes bibliográficas								
Definición de pregunta investigadora y objetivos								
Redacción del Trabajo de Fin Grado								
Solicitud de tutor								
Asignación de tutor								
Firma de compromiso de tutorización								
Entrega de proyecto								
Defensa del trabajo								

Anexo II. Estudios/Fuentes primarias excluidas y motivo de la exclusión

Fuente excluida	Motivo de exclusión
López González, A. et al. (2011) “Paciente con epidermólisis bullosa en hemodiálisis”, <i>Revista de la Sociedad Española de Enfermería Nefrológica</i> , pp. 136-141.[Consulta: 4 de marzo de 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Chan, J.M. et al. (2019): “Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines”, <i>Orphanet J Rare Dis</i> , Vol. 14 (129), pp. 1-12. [Consulta: 11 de marzo de 2021].	Centrado en otra disciplina.
Francés Tirapu, E. (2020): “ <i>Epidermólisis Bullosa: Cuidado de la Piel</i> ”, Trabajo de Fin de Grado, Universidad Pública de Navarra, Facultad de Ciencias de la Salud. Disponible en: https://hdl.handle.net/2454/37646 [Consulta: 13 de marzo de 2021].	Corresponde a un trabajo del mismo nivel académico.
Smaili El Khalissi, H. (2017): “ <i>Epidermólisis Bullosa. Una mariposa especial</i> ”, Trabajo de Fin de Grado, Universidad de Almería, Facultad de Ciencias de la Salud. Disponible en: http://hdl.handle.net/10835/6523 [Consulta: 13 de marzo de 2021].	Corresponde a un trabajo del mismo nivel académico.
Cantero Nieto, A. (2016): “ <i>Cuidados de la piel a personas con Epidermólisis bullosa</i> ”, Trabajo de Fin de Grado, Universidad de Jaén, Facultad de Ciencias de la Salud. Disponible en: https://hdl.handle.net/10953.1/2833 [Consulta: 10 de marzo de 2021].	Corresponde a un trabajo del mismo nivel académico.

Pérez Cruz, S. (2016): “<i>Una Mariposa Diferente. Cuidados Al niño con Epidermólisis Bullosa</i>”, Trabajo de Fin de Grado, Universidad Autónoma de Madrid, Facultad de Ciencias de la Salud. Disponible en: https://cutt.ly/pvm4Lv7 [Consulta: 11 de marzo de 2021].	Corresponde a un trabajo del mismo nivel académico.
Solana, G. (2012): “<i>Necesidades Socio-Sanitarias de las personas con Epidermólisis Bullosa Distrófica en Andalucía.</i>”, Trabajo de Fin de Máster, Universidad Internacional de la Rioja, Facultad de Ciencias de la Salud. Disponible en: https://reunir.unir.net/handle/123456789/1401 [Consulta: 3 de marzo del 2021].	Corresponde a un trabajo del mismo nivel académico.
King, A. <i>et al.</i> (2021) ‘Supporting sexuality for people living with epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines’, <i>Orphanet Journal of Rare Diseases</i>, Vol. 16(1), pp. 1-9. Disponible en: https://cutt.ly/Svm472D [Consulta: 6 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Chong, S. C. <i>et al.</i> (2021) ‘Neonatal epidermolysis bullosa: lessons to learn about genetic counseling’, <i>Journal of Dermatological Treatment</i>, 32(1), pp. 29–32. doi: 10.1080/09546634.2018.1527999. [Consulta: 26 de marzo del 2021].	Texto completo no disponible.
Aguilar Vega, F. <i>et al.</i>, (2016): “Influencia del cambio de cura sobre la calidad de vida de un paciente adulto con epidermólisis bullosa. Caso clínico”, <i>Revista Rol de Enfermería</i>, 39(4), pp. 268–272.	No se relaciona con el tema del estudio.
Luiz, F. <i>et al.</i>, (2010): “A sistematização da assistência de enfermagem na perspectiva da equipe de um hospital de ensino”, <i>Revista Eletrônica de Enfermagem</i>, Vol. 12(4), pp. 655–659. Disponible en: 10.5216/ree.v12i4.8642 [Consulta: 10 de marzo del 2021].	Supera los 10 años de antigüedad.

Mellerio, J.E. <i>et al.</i> , (2016): "Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines". <i>Br J Dermatol.</i> , Vol. 174(1), pp. 56-67. Disponible en: 10.1111/bjd.14104 [Consulta: 20 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Alexandre, M. (2020): "Enfermedades ampollas", <i>EMC - Tratado de Medicina</i> , Vol. 24(4), pp. 1-10. Disponible en: 10.1016/S1636-5410(20)44302-8 [Consulta: 20 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Hernández Martín, A. y Torrelo, A. (2010): "Epidermolisis ampollas hereditarias: del diagnóstico a la realidad", <i>Actas Dermo-Sifiliográficas</i> , Vol. 101(6), pp. 495-505. Disponible en: 10.1016/j.ad.2010.03.002 [Consulta: 12 de marzo del 2021].	Supera los 10 años de antigüedad.
Prodinger, C. <i>et al.</i> , (2016): "Schleimhautbeteiligung bei Epidermolysis bullosa", <i>Der Hautarzt</i> , Vol. 67(10), pp. 806-815. Disponible en: https://cutt.ly/Lvm781k [Consulta: 9 de marzo del 2021].	Idioma distinto a los incluidos en el estudio.
Colín, G. M. <i>et al.</i> (2016): "Epidermolisis ampollas: nuevos conceptos clínicos y moleculares para clasificación y diagnóstico", <i>Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica</i> , Vol. 14(4), pp. 289-298. Disponible en: https://cutt.ly/avmLU15 [Consulta: 22 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Jiménez García, J.F. <i>et al.</i> , (2020): "Resultados clínicos de las enfermeras de práctica avanzada en heridas crónicas complejas en Andalucía". <i>Gerokomos</i> , Vol. 31(1), pp. 36-40. Disponible en: https://cutt.ly/VvmA1s4 [Consulta: 2 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.

Brandao, E. <i>et al.</i> , (2016): “Nursing diagnoses in patients with immune-bullous dermatosis”, <i>Rev. Latino-Am. Enfermagem</i> , Vol. 24(1), pp.1-7. Disponible en: https://cutt.ly/nvQanKz [Consulta: 5 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Angelo, M. M. F. C. <i>et al.</i> (2012): “Manifestações clínicas da epidermólise bolhosa: revisão de literatura”, <i>Pesqui. bras. odontopediatria clín. integr</i> , pp. 135–142. Disponible en: 10.4034/PBOCI.2012.121.21[Consulta: 9 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Castelo, B. <i>et al.</i> , (2019): “Epidemiology and natural history of cutaneous squamous cell carcinoma in recessive dystrophic epidermolysis bullosa patients: 20 years experience of a reference centre in Spain”, <i>Clin Transl Oncol</i> , Vol. 21(1), pp. 1573–1577. Disponible en: https://cutt.ly/9vmBhGZ [Consulta: 23 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Zidório, A.P.C. <i>et al.</i> , (2018): “Nutritional outcomes in children with epidermolysis bullosa: long-term follow-up”, <i>Nutr Hosp.</i> , Vol. 35(2), pp. 265-270. Disponible en: 10.20960/nh.1262 [Consulta: 15 de marzo del 2021].	Texto completo no disponible.
Gómez Rodríguez, P. y López Calero, C. (2013): “Recién nacida con flictenas”. <i>Pediatría Atención Primaria</i> , Vol. 15(60), pp. 333-336. Disponible en: https://cutt.ly/gymGwtR [Consulta: 23 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Meyer, A. y Kaufmann, A. (2018): “ <i>Pflegeinterventionen bei Menschen mit Epidermolysis bullosa : zu den Schwerpunkten Schmerzmanagement, psychosoziale Aspekte und Wundmanagement im häuslichen Setting</i> ”, Tesis, Universidad de Zúrich, Zúrich.	Idioma distinto a los incluidos en el estudio.
Hon, K.L. <i>et al.</i> , (2015): “Age and etiology of childhood epidermolysis bullosa mortality”, <i>J Dermatolog Treat</i> , Vol.	Texto completo no disponible.

26(2), pp.178-82. Disponible en: https://cutt.ly/jvQdXah [Consulta: 30 de marzo del 2021].	
Schober Flores, C. (1999): "Epidermolysis bullosa: a nursing perspective", <i>Dermatol Nurs.</i> , Vol. 11(4), pp. 243-253.	Supera los 10 años de antigüedad.
Portela Rico, L. <i>et al.</i> , (2012): "Paciente con epidermólisis bullosa, en diálisis peritoneal un reto para enfermería", <i>Enfermería Nefrológica</i> , Vol. 15(1), pp. 91-92. Disponible en: https://cutt.ly/WvmVAL [Consulta: 10 de marzo del 2021].	No se relaciona con el tema del estudio.
Watkins, J. (2016): "Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa", <i>Br J Nurs.</i> , Vol. 25(8), pp. 428-31. Disponible en: 10.12968/bjon.2016.25.8.428 [Consulta: 22 de marzo del 2021].	Texto completo no disponible.
Gannon, B.A. (2004): "Epidermolysis bullosa: pathophysiology and nursing care". <i>Neonatal Netw.</i> , Vol. 23(6), pp. 25-32. Disponible en: 10.1891/0730-0832.23.6.25 [Consulta: 7 de marzo del 2021].	Supera los 10 años de antigüedad.

AUTOEVALUACIÓN

El camino, en la elaboración del presente trabajo de fin de grado, ha supuesto una completa superación personal conllevando meses de esfuerzo y dedicación; resultando en un beneficioso aprendizaje, en el cual he podido consolidar los conocimientos adquiridos durante los cuatros años de carrera universitaria.

Mi motivación para la elección del tema para el TFG está relacionada con una experiencia personal durante mi infancia. Tuve una compañera con epidermólisis bullosa, la cual luchó hasta el final. Cuando la conocí, tenía tan sólo ocho años y, su fortaleza y resiliencia correspondía con alguien de mayor edad. Todas las limitaciones que condicionaban su día a día no le hacían perder su sonrisa, es por eso que su historia de superación personal me marcó hasta el día de hoy.

El hecho de no existir cura en la actualidad para esta patología originó mi curiosidad científica, motivándome a relacionar la patología con mi campo profesional: la enfermería. Gracias a este trabajo he podido identificar la labor que lleva a cabo la enfermera en el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa, la cual se presenta como el eslabón vital en la prevención de complicaciones, el aumento del bienestar y la mejora calidad de vida del paciente y su familia. Además, extrapolando el tema a lo aprendido durante la carrera, puedo decir que tras la reflexión del trabajo se ha reforzado el concepto de los cuidados basados en la evidencia científica sin perder el trato humano que nos caracteriza.

En relación con la evaluación de mi trabajo de fin de grado, cabe señalar que este ha sido realizado bajo las indicaciones de la universidad, respetando sus requisitos y entregado en tiempo y forma. Debido a ser lego en el ámbito de la investigación, empleé en la elaboración del mismo una media de 5 horas diarias, compaginándolo con los periodos de prácticas. Aun estando abierto a mejoras, estoy satisfecha con el resultado final del trabajo dado que se han alcanzado los objetivos propuestos bajo las directrices de la Universidad Fernando Pessoa Canarias y la supervisión de mi tutora. Y, además, a nivel personal he dado lo mejor de mí en la realización de este proyecto.

Haciendo referencia a las dificultades encontradas en la realización de este trabajo, la principal fue la escasez de artículos de evidencia científica llevados a cabo por enfermería o que mencionaran la labor enfermera en los pacientes con epidermólisis bullosa.

Asimismo, hay que destacar que la mayoría de estudios no se centran en un tipo de paciente en concreto. En un principio se planteó identificar la labor enfermera en el cuidado del paciente pediátrico con EB, pero dado que en los estudios no se determinaba un rango de edad en específico, resultó imposible delimitar la población diana a la población pediátrica con dicha patología.

Otra de las dificultades a mencionar corresponde a la temporalización de artículos. Se descartaron muchas fuentes de interés en la materia por exceder del límite temporal admitido. Además, la literatura científica que pasó el cribado de los criterios de inclusión no abarcaba la totalidad de los objetivos de investigación planteados en el proyecto; es por ello que la búsqueda bibliográfica ocupó bastante tiempo, puesto que se hizo de manera exhaustiva para poder recabar las fuentes pertinentes para la consecuente redacción del mismo.

Por último, el hecho de no contar con experiencia en el ámbito de la investigación y al ser el TFG un trabajo extenso y que requiere de la dedicación de muchas horas, hace que en un principio sea un proceso frustrante y desalentador. No obstante, una vez avanza el mismo y te adaptas a la dinámica, se hace más sencillo e incluso, se llega a disfrutar de él.