

Guía para pacientes con epidermólisis bullosa

ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



Prólogo

La Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) tiene, entre sus muchos objetivos, y de los más importantes, la información al público en general de las patologías más frecuentes de esta especialidad, reivindicando que el dermatólogo es el especialista de referencia para la misma. Dentro de este objetivo, destaca especialmente la relación y vinculación con las asociaciones de pacientes, que representan la vía más adecuada para contactar con pacientes con distintas patologías cutáneas.

Desde hace un año la AEDV mantiene, a través de su Fundación Piel Sana, reuniones periódicas con las asociaciones de pacientes con el objetivo de conocer

sus objetivos, necesidades... y poder colaborar, en la medida de nuestras posibilidades, con ellas.

Una de las peticiones comunes, manifestadas por estas asociaciones en diferentes reuniones que han mantenido con la Fundación, fue la de crear "Guías para Pacientes" por dermatólogos expertos --de referencia-- en las distintas patologías. Hoy podemos decir con satisfacción que este primer objetivo está logrado.

Esto no hubiera sido posible sin la colaboración de nuestros compañeros que, desde el primer momento, han aceptado de forma altruista esta colaboración. A ellos, nuestro más sincero agradecimiento. Es así mismo necesario agradecer

a la Fundación Piel Sana de la AEDV su apoyo y ánimo, desde su presidente hasta sus profesionales, y como no a las asociaciones de pacientes que nos han ayudado a corregir y mejorar estas publicaciones.

Nuestro único interés es que este trabajo, una vez vista la luz, sea de utilidad. Seguiremos trabajando en el beneficio de la Dermatología, de los dermatólogos y, sobre todo, de los pacientes con enfermedades cutáneas.

Dr. J. Soto de Delás
Director de la Fundación Piel Sana
Dr. J.C. Moreno Giménez
Presidente de honor de la AEDV
y Responsable de las relaciones
con Asociaciones de Pacientes

1. ¿Qué está pasando? La enfermedad de nuestro bebé, ¿cómo nos afecta?

Recibir un diagnóstico de epidermólisis bullosa (EB) supone un golpe muy duro, un momento de choque e incredulidad, de no saber qué pasa. Es como si el modelo de vida que teníais pensado desapareciese en un instante y os encontrarais perdidos, confusos y profundamente conmocionados. Esta tormenta emocional inicial es frecuente. La incredulidad e incertidumbre suele ser la emoción más inmediata, seguida de miedo, angustia ante la enfermedad que sufre vuestro bebé, pena, impotencia, desánimo, culpa, negación de la realidad, sentimientos de aislamiento, entre otras.

Estas reacciones son absolutamente naturales y, en ocasiones, necesarias para empezar el camino de la aceptación ante esta nueva situación que nadie se esperaba. Aunque cada persona puede reaccionar de una manera diferente dependiendo de las expectativas que se tenían antes del nacimiento del bebé, podemos hablar de tres momentos claves que se repiten en muchos casos:

Incertidumbre/incredulidad: donde cuesta creer que lo que está ocurriendo es verdad, aceptar el hecho de que vuestro bebé tenga EB.

Rabia/resentimiento: estas emociones pueden provocar conflictos en la pareja o con el personal sanitario buscando culpabilidades que no existen.

Aceptación: se es capaz de afrontar la situación actual.

Epidermólisis bullosa

DE 
España



2. La enfermedad y sus cuidados diarios.

2.1 La Epidermólisis bullosa Piel de Mariposa.

¿Qué es la Epidermólisis bullosa?

La epidermólisis bullosa, también conocida como piel de mariposa, también conocida como Piel de Mariposa, es una enfermedad no contagiosa que se reconoce por la formación de ampollas y heridas en la piel y las mucosas. La piel es tan frágil que, frente a un pequeño trauma o roce, se pueden formar ampollas y heridas.

La piel está compuesta principalmente por dos capas, la más superficial se llama epidermis y la más profunda es conocida como dermis. La zona de unión

de ambas capas se llama membrana basal. Existen distintos tipos de EB, dependiendo de dónde se encuentre la alteración en la piel (sobre, en o bajo la membrana basal), sabremos el tipo.

La EB es una enfermedad genética, **nunca es contagiosa**.

Una vez escuché a una madre explicarlo así: "Mi hijo nació con una enfermedad que hace que el pegamento que une las distintas capas de su piel no funcione bien. Tiene la piel mucho más frágil que otros niños y se hace heridas fácilmente, por eso le protegemos algunas partes de su cuerpo con vendas. Le encanta jugar y divertirse".



La EB es una enfermedad genética, nunca es contagiosa.

¿Quiénes se ven afectados por la EB?

La EB es una enfermedad muy poco común, pero que existe en todo el mundo.

Pertenece al grupo de las enfermedades raras, poco frecuentes o de baja prevalencia. Por lo que a menudo encontramos personas en todos los ámbitos: profesionales de la salud, educadores, familiares, vecinos, etc. que la desconocen. Puede presentarse en personas de todas las etnias y afecta por igual a hombres y mujeres.

La mayoría de las personas con EB presentan ampollas o heridas desde el nacimiento. Sin embargo, en algunos casos, la enfermedad puede manifestarse más tarde, durante las primeras

semanas o meses de vida.

En España, se estima que la incidencia [1] de epidermólisis bullosa (EB) o piel de mariposa en todos sus tipos es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos. La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes, lo que quiere decir que, según datos de 2016, en España viven aproximadamente 500 personas con la enfermedad.



La EB es una enfermedad muy poco común, pero que existe en todo el mundo.

¿Qué causa la epidermólisis bullosa?

La EB es una enfermedad genética. La mayoría de las personas con EB heredan esta enfermedad a través de los genes* que vienen de sus padres.

**Los genes son pequeños segmentos de información, técnicamente conocido como ADN, localizados dentro de cada una de las células de nuestro cuerpo. Los genes contienen toda la información necesaria sobre cómo va a ser nuestro cuerpo (estatura, color de ojos, etc.) y además, se encargan de la formación de proteínas de la piel.*

De los miles de genes que tiene cada ser humano, 19 contienen la información que determinará un tipo u otro de epidermólisis bullosa.

Dependiendo de qué gen esté alterado y cómo, una persona tendrá un tipo de EB u otra.

Cuando hay una mutación en alguno de estos genes, es decir, cuando el gen no tiene toda la información correcta, las proteínas que se forman a partir de ellos, estarán ausentes o funcionarán incorrectamente y, en consecuencia, las distintas capas de la piel no podrán unirse adecuadamente.

Todas las personas contienen dos copias de cada gen: una heredada de su padre y otra de su madre. Hay distintas formas en la que los genes pueden ser heredados: de forma **recesiva o dominante**.

En el caso de la herencia recesiva, es necesario que tanto el padre como la madre tengan una copia

“

La mayoría de las personas con EB heredan esta enfermedad a través de los genes que vienen de sus padres.



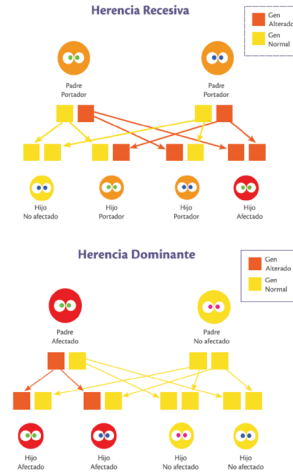
del gen alterado para que el recién nacido presente la enfermedad.

Una persona que tiene una copia del gen alterado, pero no presenta la enfermedad se llama **portadora**. En la herencia recesiva, por lo general, los padres son portadores sanos. Si dos personas portadoras quieren tener hijos, en cada embarazo tienen un riesgo de un 25% de que su hijo presente EB. En la forma de herencia dominante, basta con que el padre o la madre tengan una de las copias del gen alterado para tener y transmitirla la enfermedad. En el caso de la herencia dominante, cada embarazo tiene un riesgo de un 50% de que el bebé presente la enfermedad.

En algunos casos, durante el proceso de desarrollo del embrión puede producirse una alteración nueva en un gen. En estos casos, si se hace un estudio genético de los padres, no se encontrará ningún gen alterado y como los padres no son portadores de la enfermedad la probabilidad de tener otro bebé con la enfermedad es mínima.

¿Cómo se diagnostica la epidermólisis bullosa?

Un examen físico y la historia clínica ayudan a sospechar que una persona o un recién nacido pueda o no presentar EB. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se realiza mediante una biopsia de piel. Esto consiste en tomar una pequeña muestra de piel, que contenga una ampolla, bajo anestesia



local. Esta muestra será analizada con distintas técnicas en el laboratorio (microscopía electrónica, inmunofluorescencia, inmunohistoquímica) para determinar en qué nivel de la piel se forma la ampolla. Esto confirmará el diagnóstico y nos orientará sobre el tipo de EB. Actualmente, existen técnicas especializadas con las que, mediante una muestra de sangre de la persona con EB y de sus progenitores, se puede identificar cuál de los genes está alterado. Esto ayudará a determinar el tipo de herencia (recesiva o dominante) y la probabilidad de transmitir la enfermedad en el futuro. El diagnóstico genético siempre ha de ir acompañado de un Asesoramiento o

Consejo Genético que os permitirá tener información relevante para una futura planificación familiar. Sin embargo, las complicaciones que cada bebé, niño o adulto va a desarrollar, no se sabrán hasta que empiecen a manifestarse. Saber el tipo de EB que tiene el bebé y el tipo de herencia, permitirá que el dermatólogo o pediatra de vuestro hijo os oriente mejor sobre el tipo de enfermedad que padece y os resuelva dudas sobre las posibles complicaciones futuras de la enfermedad. De este modo, podremos estar atentos a las primeras manifestaciones clínicas o síntomas relacionados con dichas complicaciones con el fin de controlarlas, retrasarlas o disminuirlas lo máximo posible.

¿Cuál es la clasificación de la epidermólisis bullosa?

Actualmente, la EB se divide en cuatro grupos principales y múltiples subtipos, existen más de treinta expresiones diferentes de la enfermedad. La clasificación se basa principalmente en el resultado de la biopsia de piel y los hallazgos del examen físico. A continuación, se presenta un resumen con las características más importantes de los principales grupos.

Tipo de EB	Herencia/Biopsia	Características principales
EB Simple (EBS)	Herencia: principalmente dominante Biopsia: alteración en la parte superior de la membrana basal (epidermis)	Hay formas generalizadas donde las lesiones se observan desde el nacimiento y se presentan en todo el cuerpo. Otras formas son localizadas principalmente en manos y pies. Otros signos que podrían estar presentes: piel engrosada en manos y pies, úlceras bucales, pérdida de uñas.
EB Juntural o de la Unión (EBJ)	Herencia: principalmente recesiva Biopsia: alteración en la membrana basal (unión de la dermis y la epidermis)	Hay dos grandes grupos: EBJ Severa Generalizada, afectación más grave, y EBJ Severa Intermedia, de menor severidad. Pueden presentar heridas extensas y de difícil cicatrización en cara, tronco y extremidades. Puede estar afectada la vía aérea (fosas nasales, boca, faringe, laringe, tráquea, bronquios y bronquiolos), provocando un llanto ronco característico; el esófago, el intestino, entre otras. Además, puede provocar retraso en el crecimiento, desnutrición, anemia, úlceras en la boca, defectos en el esmalte de los dientes, etc.
Distrófica (EBD)	Herencia: dominante o recesiva Biopsia: alteración en la parte inferior de la membrana basal (dermis)	En general, las formas EBD Dominantes pueden tener afectación en las manos, pies, rodillas, uñas y, a veces, el esófago. Las formas de EBD Recesivas suelen ser más severas y presentar extensas ampollas y heridas en todo el cuerpo, pérdida de uñas, anemia, retraso del crecimiento, pseudosindactilia (fusión de dedos de las manos y/o pies), úlceras en la córnea (ojo), boca, esófago e intestino. Existe riesgo de desarrollar cáncer de piel en la edad adulta.
Síndrome de Kindler(SK)	Herencia: recesiva Biopsia: alteración mixta (epidermis, membrana basal y dermis)	Es la forma de EB menos frecuente. Se caracteriza por presentar ampollas, fotosensibilidad (sensibilidad al sol), poiquilodermia (cambios en la piel) y cicatrices. También pueden verse afectados otros órganos.

¿Cuáles son los signos y síntomas de la epidermólisis bullosa?

El principal signo, común a todos los tipos de EB, es la fragilidad de la piel que conlleva la presencia de ampollas y heridas. Se pueden producir en cualquier parte de la piel (incluido las uñas, el cabello), y también en las mucosas (boca, ojos y ano, entre otros).

Los signos y síntomas dependen del tipo de EB (ver cuadro anterior sobre la clasificación de EB). Poco a poco, los iréis conociendo y aprendiendo a manejarlos. Durante el primer año de vida, sobre todo debéis estar muy atentos al cuidado de la piel y las mucosas de vuestro bebé, a que coja peso

adecuadamente y a que haga con normalidad "pipí y caca". Trataremos de evitar las lesiones en la medida de lo posible y, cuando aparezcan, aprenderemos a tratarlas con calma y mucha delicadeza.

Si queréis saber más sobre los síntomas y las complicaciones específicas que vuestro bebé podría desarrollar, por favor, no dudéis en preguntárselo a los profesionales que os atienden, os podéis dirigir a los dos centros de referencia (CSUR) que existen en España, el Hospital Universitario La Paz, en Madrid, y el Hospital Sant Joan de Déu, en Barcelona, o a los profesionales de la Asociación Debra-Piel de mariposa.



El principal signo, común a todos los tipos de EB, es la fragilidad de la piel que conlleva la presencia de ampollas

¿Cómo se trata la epidermólisis bullosa?

El tratamiento consiste principalmente en hacer frente a los síntomas, es decir, curar las heridas con materiales apropiados, mantener bien hidratadas la piel y las mucosas y proteger al bebé para minimizar la aparición de nuevas lesiones.

La alimentación e hidratación son fundamentales para la curación de las heridas y para que el propio organismo defienda las heridas contra la infección. En ocasiones los bebés con EB pueden necesitar suplementos nutricionales. Será el pediatra quien deba hacer esta evaluación. Las personas con EB deben ser atendidas y seguidas por un equipo

formado por profesionales de distintas disciplinas, según las necesidades de cada persona.

Este equipo puede incluir a dermatólogos, enfermeras, médicos de familia, pediatras, nutricionistas, endocrinólogos, dentistas, cirujanos, anestesistas, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas, psicólogos, educadores, logopedas, trabajadores sociales, etc.

Actualmente, la epidermólisis bullosa no tiene cura, pero se está investigando en diferentes partes del mundo para encontrar la cura de la enfermedad y alternativas para mejorar los tratamientos ya existentes.

“

El tratamiento consiste principalmente en hacer frente a los síntomas, es decir, curar las heridas con materiales apropiados

Para recordar...

La epidermólisis bullosa es una enfermedad:

- Que se caracteriza por una extrema fragilidad en la piel (incluyendo sus órganos anexos, uñas y cabello) y, a veces, en las mucosas (boca, ojos, ano, etc.).
- Pertenece al grupo de las enfermedades poco frecuentes, raras o de baja prevalencia.
- De causa genética. No es contagiosa.
- Se hereda de forma recesiva o dominante.
- Para diagnosticarla necesitarán: la historia clínica, un examen físico, una biopsia de piel y una muestra de sangre.
- Existen 4 tipos de EB: Simple, Juntural, Distrófica y Síndrome de Kindler. Y más de 30 subtipos con expresiones de la

enfermedad muy distintas (de leves a muy graves).

- El principal síntoma es: fragilidad cutánea que provoca ampollas y heridas con facilidad.

Actualmente, no hay una cura. Las personas que nacen con EB deberán ser atendidas por un equipo de profesionales que tratarán los síntomas y reducirán o aliviarán las complicaciones que vayan apareciendo.

Existen investigaciones en distintas partes del mundo para mejorar los tratamientos y conseguir la cura definitiva de la EB.



Ampliar información...

Si quisieras conocer más sobre cualquiera de los temas tratados, puedes escribir a la Asociación DEBRA – PIEL DE MARIPOSA.

Cuentan con:

- Profesionales especializados en la enfermedad que pueden resolver dudas.
- Y con documentos como "Herencia y genética", "Diagnóstico en EB", "Clasificación. Tipos y subtipos de EB", etc.

Consulta con tu enfermera/ médico/especialista en EB:

Aconsejamos que, para entender bien vuestra situación personal, preguntéis directamente a los especialistas en EB que os están asesorando. No dudéis en preguntar una y otra vez hasta que lo entendáis. Esta información es muy importante, no sólo para vosotros, padres y vuestro bebé, sino también para el resto de vuestra familia, otros hijos, etc.



2.2 Cuidados específicos de un bebé con EB

Los cuidados diarios de vuestro bebé serán los propios del recién nacido: protegerle y cuidar su alimentación e higiene corporal. Además, como vuestro bebé tiene piel de mariposa, dentro de la higiene corporal, debéis aportarle los cuidados propios de sus ampollas y heridas. Así como, un cuidado especial de las zonas de piel sin lesiones para mantenerla en las mejores condiciones posibles.

Este apartado de la guía es bastante extenso porque en base a nuestra experiencia y con las aportaciones de los padres que han colaborado en la misma, hemos confirmado que surgen muchas dudas al respecto.

Si algún apartado ya lo conocéis bien, sentiros orgullosos de vuestro progreso y pasad al siguiente.



Los cuidados diarios de vuestro bebé serán los propios del recién nacido

2.2.1 Seguridad y protección: Cómo coger al bebé

Vuestro bebé necesita sentirse cerca y vosotros necesitáis poder demostrarle vuestro amor y protección.

Con el paso de los días, aprenderéis a coger a vuestro bebé del modo que más le gusta y le consuela, pero mientras tanto, os vamos a dar algunas recomendaciones para que tengáis la tranquilidad y seguridad de que lo estáis haciendo bien.

A la hora de sujetar al bebé mientras le cambiamo el pañal, le vestimos o simplemente le acunamos, se deben tener en cuenta las siguientes recomendaciones:

a) Siempre que vayas a coger a tu bebé, revisa tu indumentaria para evitar objetos con los que se pueda rozar y provocarse daños. Recuerda quitarte las pulseras y el reloj, al menos en los primeros momentos.

b) Es más fácil y cómodo si te acostumbras a cogerlo con una mantita blanda y suave, que almohadille. Este será un buen truco para enseñar a otros seres queridos a cogerlo sin miedo a hacerle daño.

c) Debemos evitar levantar al bebé sujetándolo por debajo de los brazos (axilas) porque la fricción y la presión deslizante podrían provocar ampollas o deslizamiento de la piel.

d) Cuando quieras coger a tu bebé de la cuna u otra superficie, debes colocar

una mano debajo de la cabeza y la otra mano debajo del culito y así levantarlo.

Vuestro bebé ha nacido con la piel frágil y sensible, por tanto, deberéis estar más atentos para protegerle cuando se encuentre en superficies duras, proteger las esquinas, revisar los juguetes y la ropita que vaya a usar. Más adelante encontraréis información al respecto.

Ahora toca practicar e introducir estas pequeñas recomendaciones en vuestros hábitos diarios. ¡Ánimo!

2.2.2 Alimentación

Una buena nutrición es importante para todos nosotros, tengamos EB o no, especialmente en periodos de crecimiento rápido como es la infancia.

Los bebés que han nacido con epidermólisis bullosa (EB) tienen la piel más frágil y se le forman ampollas y heridas habitualmente. Por ello, necesitarán más nutrientes para conseguir un crecimiento óptimo, compensar los nutrientes que se pierden en el líquido de las ampollas y exudado de las heridas, reemplazar los nutrientes que su cuerpo utiliza para la curación de las heridas y combatir la infección. Tanto vosotros como su pediatra, deberéis estar atentos al peso y la talla de vuestro pequeño y controlarlo de forma periódica.

Las úlceras en la mucosa oral (distintas partes del interior de la boca) son muy comunes durante el periodo de la lactancia. Aun así, la alimentación por boca es la recomendada, ya sea a través de lactancia materna o biberón.

Algunas recomendaciones:

a. En el momento de la alimentación debemos lubricar bien los labios con vaselina, así como, la areola de la mama o la tetina del biberón.

b. Usar los biberones especialmente diseñados para bebés con labio leporino o paladar hendido (Haberman) puede ser una opción. Estos biberones reducen al mínimo los traumatismos en los bordes de la encía. Su válvula interna y su cuerpo largo permiten que el cuidador pueda controlar la salida

de la leche, de modo que incluso una succión débil proporcionará un flujo suficiente de leche. En caso de no disponer de ellos, podemos ampliar el agujero del biberón convencional, haciendo un pequeño corte con una tijera limpia.

c. Después de las tomas, podemos echarle algún spray bucal que favorezca la cicatrización de las úlceras, como Vea Oris, Aftex o Aloclair (siguiendo las instrucciones de los profesionales que os atienden).

Consultad con tu especialista en EB, si encontráis alguna dificultad para la alimentación, comunicarlo lo antes posible al pediatra y/o su dermatólogo, para que os puedan dar consejos y recomendaciones útiles. Considerad la necesidad de que a vuestro bebé también le valore el endocrinólogo o nutricionista dentro del equipo de profesionales que le atienden y realizan seguimientos.

Para ampliar información: En la Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA disponen de varios documentos para ampliar información, preguntales y te los facilitarán: "Nutrición para bebés con epidermólisis bullosa", Lesley Haynes, nutricionista pediátrica y especialista en EB (DEBRA Reino Unido). "Nutrición en epidermólisis bullosa para niños a partir de 1 año de edad", Lesley Haynes, nutricionista pediátrica y especialista en EB (DEBRA REINO UNIDO). "Refuerzo de la nutrición en niños con epidermólisis bullosa", capítulo 3.4 del libro 'Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB), etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinar y tratamiento'.

2.2.3 Higiene corporal y la cura paso a paso

La cura es uno de los cuidados específicos relacionados con la epidermólisis bullosa EB que vais a realizar a vuestro bebé. Debéis diferenciar entre la cura durante el tiempo que el bebé esté en el hospital y la cura cuando estéis en casa, ya que son diferentes entornos a los que tenéis que adaptaros y por tanto debéis tener en cuenta diferentes factores.

El aprendizaje

La cura es un proceso que como madres y padres debéis conocer para poder proporcionar los mejores cuidados a vuestro pequeño. Pero no debéis preocuparos por asumirla desde el primer momento

porque el aprendizaje se hará poco a poco hasta que consigáis hacerla por vosotros mismos. En las primeras curas de vuestro bebé en el hospital, no es necesario que hagáis nada, simplemente observar lo que hacen las enfermeras para ir aprendiendo y, por supuesto, estar cerca de vuestro bebé para calmarlo, consolarlo y tranquilizarlo. En los centros de referencia (CSUR) están contemplados el entrenamiento y capacitación de las familias para poder llevar a cabo una cura completa y así llegar a ser autónomos cuando lleguen al domicilio. A medida que os vayáis sintiendo con ganas y confianza, empezareis a participar en la cura con pequeñas cosas, por ejemplo: preparar el

material de cura o pinchar una ampolla. Una vez que estéis seguros con estas pequeñas tareas, iréis adquiriendo más responsabilidades, por ejemplo: retirar un vendaje o limpiar una herida y colocar el apósito. Debéis de estar tranquilos porque todo este procedimiento de aprendizaje será poco a poco y siempre tendréis al lado a profesionales sanitarios que os irán indicando, en todo momento cómo lo tenéis que hacer. Con el paso de los días, os iréis familiarizando con toda la cura, conociendo todos los pasos que hay que seguir, adquiriendo destreza y, sobre todo, seguridad para hacer la cura completa de vuestro bebé de la mejor manera posible y con el

máximo cariño. Durante este aprendizaje pueden surgir muchas preguntas: ¿necesita que le curemos todos los días? ¿dónde, cuándo y cómo hago la cura? ¿le dolerá?

Intentaremos responder de forma clara y sencilla, pero recuerda que, si algo no queda claro, siempre podréis preguntarnos.

¿Cada cuánto hago las curas?
La frecuencia de las curas, tanto en el hospital como en casa, dependerá de cómo esté el bebé y el estado de las lesiones.

Se recomienda realizarlas cada dos o tres días por las siguientes razones:

- Dar tiempo a que los apósitos ayuden a cicatrizar la piel.
- Reducir el riesgo de infección por la manipulación frecuente de las heridas.
- Evitar centrar nuestro día a día en la cura del bebé. Al ser curas que pueden demorar dos o tres horas, es importante que tengamos días en los que tanto el bebé como las personas encargadas de realizar la cura puedan descansar de esta labor y dedicar tiempo a otras actividades, como salir a pasear o disfrutar de nuestro bebé.

Una vez estéis en casa se recomienda seguir una rutina de cura completa tres veces en semana, por ejemplo: lunes, miércoles y viernes, dejando el resto de los días de descanso, y sólo realizando pequeñas revisiones, cambios de vendaje externo si se ensucia o cura de heriditas o ampollas que puedan aparecer durante "los días que no toca cura". A medida que el bebé crezca, si surge alguna complicación con alguna herida o cambian nuestras rutinas diarias, podemos ir valorando la frecuencia de curas, por si es necesario modificarla para adaptarla a vuestras necesidades.

¿En qué momento hago la cura?

Ya sabéis la frecuencia de las curas estimada, ahora debéis decidir cuál es el mejor momento del día para realizarla:

- Mientras vuestro bebé esté en el hospital, el momento elegido para las curas va a depender en gran medida de la disponibilidad de las enfermeras para desarrollarla o del ritmo de la planta de neonatos en la que está ingresado vuestro bebé, entre otros factores, pudiendo desarrollarse la cura, incluso, en diferentes horas cada día. Es recomendable que habléis con la enfermera encargada de realizar la cura con antelación para intentar cuadrar la hora y que vosotros, los papás, podáis

estar preparados y a tiempo en la planta para estar presentes en cada cura.

- Cuando estéis en casa, también debéis elegir vuestro momento de curas. Podéis hacerlo en base a vuestra organización familiar, que puede ser en el momento de más tranquilidad del bebé o el momento en el que más apoyo podáis tener de otras personas que os ayuden a distraerlo, sujetarlo, etc.

¿Dónde hago la cura?

Es fundamental elegir un lugar adecuado para realizar la cura, que cumpla buenas condiciones de temperatura, luz y limpieza. El lugar donde realicéis la cura debe ser un lugar con una temperatura adecuada para el bebé. Seguramente

será un poco caluroso para vosotros que vais a hacer la cura. Una de las funciones principales de la piel es la termorregulación del cuerpo, por tanto, al estar la piel de vuestro bebé alterada por tener heriditas, puede sentir más frío, así como estar más sensible al dolor y sentirse incómodo. Aconsejamos que os pongáis ropa cómoda y fresca para curar.

También es importante que tengamos luz suficiente. La luz natural es muy buena, pero en ocasiones, si la cura se realiza por la tarde o en días grises de invierno, necesitaremos luz artificial. Es posible que demasiada claridad moleste a vuestro bebé, pero a veces es necesaria para la cura, por tanto, podéis protegerle los ojitos con una gasa o un

pañó o incluso gafas de sol cuando sea más mayor.

El lugar elegido para la cura debe ser un lugar muy limpio e incluso donde guardéis el material de cura también deberá estar lo más limpio posible.

Necesitaréis una mesita para colocar el material y ésta deberá ser limpiada escrupulosamente antes y después de la realización de la cura. Podéis usar una sábana recién lavada para cubrirla mesa y no poner las cosas directamente sobre la mesa.

- Durante la estancia en el hospital no hay mucha opción a cambios en el lugar de curas y tendremos que desarrollarlas en el box o cunita en la que esté vuestro bebé, pero siempre podréis acomodarlo lo máximo posible, según las necesidades descritas

anteriormente. Para que vuestro bebé esté cómodo, por ejemplo, podéis taponarlo con una sábana o mantita las partes del cuerpo que no estéis curando.

- Cuando estemos en casa, debemos elegir nuestro lugar de cura también en base a las necesidades descritas y adecuarlo si no cumple con alguno de los requisitos. Si, por ejemplo, el cuarto del bebé tiene una buena fuente de luz natural, pero no es una habitación muy cálida, pondremos un calefactor para templar el ambiente antes de comenzar la cura.

¿Cómo hago la cura?

Ya sabemos qué días, sobre qué hora y dónde realizaremos la cura, ahora nos toca la parte más importante: cómo hacer la cura. Vamos a seguir el siguiente esquema de curas:

1. Antes de comenzar las curas:

- Conseguir un ambiente relajado.
- Acordar estrategias para controlar el dolor del bebé.
- Preparar todo el material que vamos a usar.

2. La cura paso a paso:

- Retirada de ropa, vendajes y apósitos.
- Baño: limpieza y desinfección de las heridas.
- Punción y drenaje de ampollas.
- Elección y aplicación de apósitos.
- Cuidado de la piel sin lesiones: hidratación y protección.

3. Al finalizar la cura:

- Guardar y ordenar todo el material.
- Limpieza del instrumental utilizado, la camilla y la bañera.
- Ofrecer consuelo al bebé.
- Tomarnos un respiro.



Antes de comenzar la cura:

1. En primer lugar, debéis de tener en cuenta que es necesario proporcionar un ambiente relajado, regular el tono de voz cuando os dirijáis a vuestro pequeño y realizar cualquier movimiento de forma suave que promueva la tranquilidad de vuestro bebé. Poner música suave de fondo también genera relajación del ambiente.

2. También debéis pensar y acordar estrategias para manejar el dolor que, tal vez, pueda sentir del bebé. Esto os ayudará a reducir el nivel de ansiedad que puede generar el inicio de una cura.

Por ejemplo:

- Dar medicación para el dolor media hora antes de la cura (según prescripción médica).
- Realizar la cura de las zonas más complicadas cuando el bebé esté dormido o menos cansado.
- Pactar con vuestra compañera de cura el momento para permitir os un descanso si lo necesitáis;
- Parar para alimentar al bebé y/o consolarle si lo creéis conveniente.

3. Preparar todo el material de curas necesario: Antes de comenzar a preparar el material de curas, debéis realizar un buen lavado de manos de 2-5 minutos de duración, frotar bien las uñas y entre los dedos.

También es importante delimitar una "zona sucia". Necesitaréis un lugar de la habitación para poner la ropa sucia y una papelera para tirar los apósitos, gasas, restos orgánicos, etc. Es muy importante que la zona sucia esté bien diferenciada de la zona limpia (donde colocaréis el material de cura limpio) y que no mezcléis el material, ya que así disminuye el riesgo de infección. Debéis intentar, dentro de las posibilidades de una casa, mantener las condiciones máximas de limpieza y esterilidad. Colocar todo el material que vayáis a utilizar. Para recordarlo bien y que no se os olvide nada, podéis pensar en la cura paso por paso, por ejemplo: vais a comenzar retirando

los vendajes y gasas, por tanto, necesitaréis tijeras y algo para humedecer los apósitos o las gasas como suero, agua tibia, y así progresivamente.

¿Qué material de cura necesitaremos?

Todo el material que necesitéis recortar es importante que lo dejéis preparado con antelación, ya que estos detalles agilizarán la cura (mallas tubulares o cortes específicos de apósitos para zonas concretas, como el pie o los rollitos para el vendaje de manos).

Control del dolor	Analgésicos, música, juguetes, algo de comida...
Desechables	Guantes, gasas, compresas, agujas, esparadrapo, vendas, mallas tubulares (son materiales que sirven para sujetar el vendaje).
Instrumental	Tijeras y pinzas.
Limpieza, desinfección	Baño: gel/aceite hidratante; Heridas: Prontosan, suero/ agua tibia, clorhexidina 0,05%
Pomadas antibióticas	Según prescripción médica.
Hidratación y cuidados de la piel	Cremas, aceites, emulsiones hidratantes, cremas barreras, ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO)
Apósitos	De diferentes características, grosores y tamaños para diferentes tipos de heridas.

Una vez que ya hemos adecuado la habitación y tenemos preparado el material, procederéis a la realización de la cura.

Antes de comenzar la cura, hemos de dividir las tareas:

- Una persona sujeta al bebé. Evitará los deslizamientos de la piel, la fricción y los golpes. ¿Cómo hacerlo? Debéis sujetar al bebé acompañando sus movimientos. Le sujetaréis por una zona del cuerpo donde no tenga heridas y le protegeréis con una compresa o un apósito. Trataréis de inmovilizar la articulación (rodillas, muñecas, codos) para que la otra persona pueda curar. En todo momento, se deben evitar los golpes del bebé (pie con pie, contra la cuna, etc.)

- Otra persona cura. Limpia las heridas, elige y coloca los apósitos y venda.

- Y es recomendable que una tercera persona calme al bebé y actúe de comodín o relevo. ¿Cómo hacerlo? Por ejemplo, introduciendo elementos que se nos hayan olvidado (más gasas, apósitos, etc.), ofreciendo agua a las personas que están curando, preparando un biberón, etc. Cuando sea necesario, hará el relevo de las otras dos personas para que puedan descansar.



Es recomendable que una tercera persona calme al bebé y actúe de comodín o relevo

La cura paso a paso:

1. Comenzamos con la retirada de ropa, vendajes y apósitos.

Se comienza retirando la ropa de forma suave y delicada, posteriormente se retiran las mallas tubulares o vendas elásticas y los vendajes secundarios que cubren los apósitos, como gasas. Una vez retirado los vendajes, procederéis a la retirada de los apósitos que cubren heridas, ampollas y/o zonas de fricción.

Una vez que retiréis los vendajes, gasas y apósitos al bebé, debéis volver a lavaros las manos, para comenzar con el proceso "limpio" (baño y colocación de apósitos, vendajes...).

2. Baño: limpieza y desinfección de heridas. El baño es un momento en el cual el bebé debe sentir confort y agrado. Será un buen momento para realizar las curas principalmente por dos motivos: se realiza una limpieza completa del cuerpo y, además, si algún apósito se ha quedado pegado, al humedecerlos, será más fácil retirarlos. Para realizar el baño es aconsejable hacerlo entre dos personas: una persona sujetará al bebé por la cabeza y el culito, mientras la otra echará agua con la mano para lavarlo. Se recomienda proteger el fondo y las paredes de la bañera con algo que las almohadille, por ejemplo, unas toallas gorditas por si el bebé se golpea.



Una vez retirados los vendajes, procederéis a la retirada de los apósitos que cubren las heridas.

La temperatura del agua para el baño será la misma que para otros bebés, entre 35-37°C.

Productos recomendados para el baño: geles o aceites hidratantes para pieles sensibles y/o atópicas. Necesitamos productos que sean buenos hidratantes, que alivien el picor y que desinfecten las heridas. Su dermatólogo/enfermera/ pediatra le recomendarán el más adecuado. Algunos ejemplos: Leti AT4 gel dermograsso para la hidratación de la piel; Balneum plus gel y/u oleogel que alivia el picor; algunos que incluyan desinfección de las heridas como el Germisdin y cualquier gel (sin jabón) de uso pediátrico.

Una vez terminado el baño se debe secar al bebé con una toalla suave o bien con una compresa estéril mediante pequeños toques, sin frotar, ni friccionar la piel.

*Si el bebé ha nacido con lesiones amplias, heridas infectadas o más sensibles al dolor, realizaréis la cura por partes o protegeréis las heridas más delicadas durante el baño.



Productos recomendados para el baño: geles o aceites hidratantes para pieles sensibles y/o atópicas

Cura por partes.

- Como su nombre indica, se comienza desvendando una parte del cuerpo, por ejemplo, una pierna, y se curan las heridas de esa zona de la forma habitual (se limpian, desinfectan y se les coloca el apósito) y después se venda de nuevo. A continuación, elegís otra parte del cuerpo y procedéis de la misma manera. Y así sucesivamente hasta terminar con el torso, la espalda y la zona del pañal. Este tipo de cura por partes se suele realizar en el hospital, puesto que las posibilidades de baño son menores y el tiempo es más reducido. Además, de esta forma se garantiza tener al bebé menos tiempo completamente desnudo, por lo que se disminuye el riesgo de infección al estar en un entorno hospitalario.

Cuando las heridas son amplias y ocupan gran parte del cuerpo el exceso de humedad no es beneficioso, por lo que no se recomienda hacer el baño hasta que esas heridas vayan cerrando.

Ya habéis bañado a vuestro pequeño y lo tenéis seco en un lugar cómodo para seguir con la cura. Recordad que debéis tener la habitación a una temperatura adecuada para que no pase frío y así proporcionarle un ambiente agradable.

Os sugerimos que cuando hagáis el baño comencéis la cura por la zona del pañal para ponérselo cuánto antes evitando así que, si se hace pipí, se manche el resto del cuerpo. Después, podéis continuar con las zonas donde hay heridas más complicadas para

“

Os sugerimos que cuando hagáis el baño comencéis la cura por la zona del pañal para ponérselo cuánto antes evitando así que si se hace pipí no se manche el resto del cuerpo

protegerlas también lo antes posible.

Una parte importante de la cura consiste en retirar todos los restos orgánicos no útiles, por ejemplo, costras duras, piel seca (pellejos), resto de exudado seco, etc. porque contribuye a la limpieza de la herida y a mantener la piel en las mejores condiciones posibles para su cicatrización natural. Si no se retira adecuadamente, puede retrasar la cicatrización o dar lugar a infección, picor, etc.

Para retirarlos podéis usar una tijera pequeña con la punta redondeada o bien una pinza. Si algo está demasiado pegado, debéis aplicar vaselina y/o Prontosan gel (para hidratarlo y reblandecerlo) y esperar a la siguiente cura para retirarlo.

3. Punción y drenaje de ampollas.

Como hemos comentado anteriormente, uno de los síntomas más característicos de la epidermólisis bullosa es la aparición de ampollas debidas a diversos motivos, como un leve traumatismo, cualquier tipo de fricción en la piel o incluso pueden aparecer espontáneamente. Es muy importante revisar la piel para localizarlas y puncionarlas lo antes posible, ya que, si no se pinchan se irán haciendo más grandes. Además, provocan una ligera tensión en la piel y pueden ser molestas para el bebé.

¿Cómo hacerlo? Primero, debéis limpiar/ desinfectar con solución salina o antiséptico la ampolla que vais a puncionar. Se vierte el

“

Es muy importante revisar la piel para localizarlas y puncionarlas lo antes posible, ya que, si no se pinchan se irán haciendo más grandes

limpiador sobre algunas gasas y procedemos a limpiar realizando pequeños toques y evitando, como siempre, la fricción.

Después, debéis coger la aguja con el bisel hacia arriba y, paralela a la piel, puncionar levemente la ampolla. A veces es necesario atravesar la ampolla para facilitar la salida del líquido o rasgar un poco el orificio donde puncionamos para que sea más amplio y facilite la salida del líquido.

Hay que recordar que el bebé se mueve continuamente, por tanto, para evitar posibles daños no intencionados con la aguja hay que vigilar que no os golpee la mano mientras estáis realizando este procedimiento.

Acto seguido, se coge una gasita y se presiona suavemente la ampolla para vaciarla.

IMPORTANTE: Siempre que el contenido de la ampolla sea transparente, es importante conservar el techo de la ampolla (parte de arriba, piel más superficial), ya que le servirá al bebé de protección hasta que salga la nueva piel. Si por el contrario la ampolla contiene algo de pus, es necesario quitar el techo de

la ampolla (podemos usar unas tijeritas con la punta redondeada) para que se haga una limpieza completa y para permitir una correcta cicatrización.

Finalmente, cubrés la herida o ampolla (recién puncionada y vaciada) con el apósito de elección en función de las características de la piel de esa zona.

4. Elección y aplicación de apósitos.

Para poder saber qué apósito necesita cada herida, debemos observar las heridas y aprender a identificarlas. Os haréis preguntas como: ¿Son ampollas? ¿Son heridas antiguas o recientes? ¿Superficiales o profundas? ¿Tienen buen aspecto? ¿Duelen o huelen mal? ¿Manchan mucho los apósitos o están más bien secas?

Tranquilos, esto no se aprende en un día. Os aconsejamos que los especialistas que atienden a vuestro bebé os ayuden a identificar las lesiones que ahora mismo presenta vuestro bebé, así como el apósito que recomiendan. Con el tiempo, vosotros mismos formareis parte

de la toma de decisiones porque conoceréis mejor las heridas y los materiales que mejor se adaptan a vuestro bebé.

Requisitos de los apósitos a utilizar en personas con EB

Característica	¿Por qué?
No adhesivos	Minimiza riesgo de provocar heridas al retirar el apósito
Flexibles	Se adaptan bien a las diferentes partes del cuerpo
Buena gestión del exudado	Tratan heridas infectadas o crónicas (heridas que llevan abiertas mucho tiempo)
Control de la infección	Cremas, aceites, emulsiones hidratantes, cremas barreras, ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO)
Perdurables en el tiempo	Permiten espaciar las curas en el tiempo

A continuación, os describimos las lesiones más frecuentes en bebés con epidermólisis bullosa y recomendamos qué apósitos elegir para cada tipo de herida.

Ampollas, Son 'burbujas' o 'sacos' de líquido que se forman en la parte externa de la piel. En el caso de las personas con epidermólisis bullosa, son debidas a la enfermedad en sí que hace que las capas de la piel se separen con más facilidad de lo habitual. Para tratarlas necesitaréis algún desinfectante, agujas, gasas y un apósito para cubrir las. El procedimiento está descrito en el punto 3 "Punción y drenaje de ampollas".

Costra. Restos secos de exudado (líquido que segrega la herida). Debéis retirarlas en la medida de lo posible. Es aconsejable hacerlo cuando hayan estado en remojo o tras aplicar algún producto para reblandecerlas.

Heridas superficiales o erosiones. Cuando son superficiales suelen tener poco exudado y cicatrizar con facilidad. Es necesario cubrirlas con apósitos, para mantenerlas "limpias" y que no se peguen a la ropa.

*Apósito Primario: el que está en contacto directo con la herida.

*Apósito Secundario: el que está por encima del apósito primario.

Heridas más profundas.

La piel está dañada más profundamente. Estas heridas tardan más en cicatrizar

por completo y cuando se cierran (epitelizan), la piel sigue estando frágil durante meses. Pueden presentar una cantidad de exudado medio o alto. Debéis cuidarlas más y protegerlas mejor.

El tipo de apósito elegido es fundamental, seréis educados en el manejo y la elección de los mismos. No hay que tener prisa, los profesionales dermatólogos y de enfermería estaremos a vuestro lado.

Heridas infectadas. Cuando una herida está infectada puede doler más, estar más roja, echar líquido más denso de un color amarillento, verdoso o amarronado. Además, la zona de alrededor puede estar más caliente y más sensible al tacto a la hora de limpiar o vendar la herida.

Si una herida está infectada, cicatriza más despacio. La cicatrización puede incluso paralizarse y la herida puede llegar a hacerse más grande.

A veces se necesitará hacer un **cultivo de la herida**, que consiste en pasar por la herida una especie de bastoncillo largo de los oídos y estéril. Éste se guarda en un tubo y se manda al laboratorio, donde utilizando un microscopio os dirán si hay o no infección y cuál es el germen causante de ella. Esta información permitirá que los profesionales sepan cuál es el antibiótico que debéis usar para combatir la infección.

Heridas de larga duración o heridas crónicas.

Son lesiones que llevan abiertas más de tres meses. Debéis tratarlas con mucho mimo y cuidado porque, aunque no parezcan infectadas en muchas ocasiones tienen gérmenes que no las dejan cicatrizar correctamente. A veces resulta beneficioso modificar el tratamiento usado durante largo tiempo para que la herida reaccione. En ocasiones, necesitarán antibióticos, etc.

Cuando observéis este tipo de heridas siempre debéis consultar en vuestras revisiones a los profesionales (de dermatología, pediatría, enfermería). De esta forma, podrán realizar una valoración y daros nuevas alternativas de tratamiento.

Consejos prácticos para la colocación de los apósitos:

- Recortad los apósitos a un tamaño amplio para que sobresalgan un centímetro por cada lado de la herida.
- Colocad los apósitos en articulaciones, hombro, codo, rodilla, con unos cortes que permitan más movilidad a la articulación.
- Guardad los apósitos abiertos que sobran y que conserven el plástico protector, en el envoltorio del propio apósito y cerrarlo con esparadrapo. Guardarlos en un lugar fresco, seco y sin contacto directo con la luz.
- Tened una plantilla o patrón con zonas de cortes para hacer una "botita" con los apósitos para proteger el pie y la parte inferior de la pierna.

5. Cuidados de la piel:
hidratación y protección

Es importante mantener bien hidratadas las zonas de piel sana. Así, le proporcionamos mayor flexibilidad y evitamos o disminuimos los síntomas asociados a la EB como el picor y sus posibles consecuencias. Por ejemplo, evitaremos que el bebé se rasque y se provoque más ampollas y heriditas. Especial atención a hidratar zonas sensibles, es decir, las que el bebé trae de nacimiento. En ocasiones, son las manos y los pies, pero cada bebé se manifestará en una zona u otra del cuerpo.

Productos recomendados para la hidratación de la piel: geles o aceites hidratantes para pieles sensibles y/o atópicas.

Necesitáis productos que sean buenos hidratantes y algunos que alivien el picor. Debéis tener en especial consideración para la hidratación y cuidados de la piel dos tipos de productos:

1) Cremas barreras. Protegen la piel de la constante humedad. Por ejemplo, para la zona del culete e ingles, por la incontinencia de los bebés, o alrededor de las heridas muy exudativas y así evitar que se humedezcan en exceso.

2) Ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO). Se usa para fortalecer e hidratar la piel ya epitelizada (heridas cerradas), pero que todavía está frágil. La piel suele estar rosada.



Usaremos las cremas barrera para proteger la piel de la constante humedad

6. Vendajes

Los vendajes en EB sirven para fijar los apósitos en el lugar indicado, sin que se desplacen y, además, como protección ante fricciones y/o movimientos involuntarios. Normalmente, se cubren las heridas con un apósito primario y, por encima, uno secundario (gasas o compresas). Después, un vendaje y encima una malla tubular.

** Si existen lesiones en las manos y/o en los pies, como medidas preventivas antes de confirmar el tipo de EB que tiene el bebé, se suelen curar separando los espacios entre dedo y dedo.

Se debe evitar vendarlas manos cerradas. Para ello, enrollamos una gasita, la envolvemos en un apósito

no adhesivo y lo colocamos en la palma de la mano para que los dedos lo abracen. Así las manos adoptan una posición más natural.

Al terminar el vendaje, debéis comprobar que el bebé pueda realizar todos los movimientos.

Al finalizar la cura:

- Ofreced consuelo y acunar al bebé para demostrarle vuestro amor incondicional.
- Guardad adecuadamente los apósitos sobrantes en sus envoltorios y ordenad todo el material.
- Limpiad el instrumental utilizado, la camilla y la bañera.
- Dedicad unos minutos de descanso antes de volver a las tareas cotidianas de la vida.



Los vendajes en EB sirven para fijar los apósitos en el lugar indicado

Para recordar... Higiene corporal y la cura paso a paso.

Además de los cuidados propios de tu bebé, debéis incluir otros como: curar las heridas, pinchar y drenar las ampollas que vayan apareciendo, e hidratar y proteger la piel que no tiene lesiones.

- El proceso de aprendizaje de la cura del bebé ha de ser progresivo. Comenzaréis en el hospital y seguiréis en vuestra casa.

- Seguir un esquema de curas os permitirá organizaros mejor y ser más eficaces. Prestad atención a todos los apartados: antes, durante y al finalizar la cura.

- Os recomendamos que anotéis vuestro propio esquema de curas: días elegidos, lugar, personas que os ayudarán, profesionales con los que contáis y los materiales que usáis, el tipo de heridas que tiene el bebé, etc.

- Si os surgen dudas, apuntarlas y preguntarlas cuanto antes.



Si os surgen dudas, apuntarlas y preguntarlas cuanto antes

Ampliar información:

Si necesitáis saber más sobre cualquier tema, podéis escribir a la Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA, cuentan con con documentos como "Procedimiento de cura y manejo del bebé con EB", "Trucos para el dolor", "Heridas infectadas", "Vendajes en EB", etc.

Consulta con tu dermatólogo/enfermera/ médico/especialista en EB:

Os animamos a que consultéis con los profesionales que atienden a vuestro hijo sobre el tipo de cura que le están haciendo, que os enseñen los materiales y para qué sirven cada uno y, sobre todo, le preguntéis todo lo que os preocupa sobre los cuidados diarios de vuestro bebé. Consultar con vuestro

pediatra si necesitáis darle medicación para el dolor antes de las curas. También podéis consultar con la Asociación DEBRA - PIEL DE MARIPOSA que cuenta con profesionales que trabajan exclusivamente con personas que padecen epidermólisis bullosa. Actualmente cuentan con enfermeras (enfermera@debra.es), trabajadores sociales (social@debra.es) y psicólogos (psicologia@debra.es).

¡Estamos aquí para ayudar!



Os animamos a que consultéis con los profesionales que atienden a vuestro hijo

2.2.4 Cuidados

bucodentales

Las ampollas, úlceras y erosiones en la boca (encías, lengua, paladar y labios) son muy frecuentes en bebés que nacen con epidermólisis bullosa y se deben tratar al igual que las que aparecen por el resto del cuerpo.

Las enfermedades más frecuentes de la boca, que pueden aparecer a medida que el bebé va creciendo son las caries y la inflamación de las encías.

En las personas con EB pueden aparecer por los mismos motivos que en la población general, sin embargo, el tratamiento dental será más difícil, debido a la apertura limitada de la boca y el riesgo de aparición de nuevas ampollas y úlceras

tras el uso del instrumental necesario para el tratamiento dental. Es por ello que la prevención es necesaria.

“La recomendación de estomatólogos y dentistas expertos en EB es que la primera consulta debería hacerse entre los 3 y 6 meses de vida”. (Extracto de la ‘Guía Internacional de Mejor Práctica Clínica en Cuidados Bucodentales en pacientes con Epidermólisis bullosa).

Medidas preventivas:

1. Dieta

Es aconsejable ofrecer una dieta específica para la prevención de caries desde el nacimiento, que incluya recomendaciones sobre las texturas más apropiadas, el mejor momento para tomar

alimentos azucarados, etc. Está desaconsejado el hábito de mojar el chupete en miel o azúcar para calmar al bebé.

Si a vuestro hijo le está atendiendo un nutricionista o endocrinólogo, es recomendable que se ponga en contacto con su odontólogo/dentista para poder trabajar en conjunto con un objetivo común. Evitando así las recomendaciones opuestas.

2. Higiene Oral

Consejos para el cepillado del bebé:

Alrededor del cuarto mes de vida, antes de que salgan los primeros dientes, se debe empezar con la estimulación oral mínimo una vez al día para acostumar al bebé a la manipulación de su boca

y así crear una rutina de higiene oral saludable. En esta etapa, se pueden utilizar dedales de silicona, gasas humedecidas en agua, bastoncillos de los oídos, etc. Cuando aparezcan los primeros dientes, se debe comenzar con el cepillado dental mínimo dos veces al día. El más importante es el cepillado antes de dormir. Se recomienda cepillar los dientes y las encías muy suavemente con agua y con un cepillo de dientes apto para bebés, sin dentífrico.

Truco: enjuagues con biberón de agua. Ofrecer a vuestro hijo, pequeños sorbos de agua después de las comidas que limpien los restos y eviten el depósito de los alimentos. Además, favorece la hidratación de la mucosa oral y también añadimos líquidos a su dieta.

Sugerencias para el cepillo de dientes: cabeza pequeña, cerdas extra suaves (podemos hacer que las cerdas sean más suaves humedeciéndolas en agua caliente). Si la apertura bucal está muy limitada, podemos usar cerdas cortas o recortarlas.

Si el bebé presenta limitaciones en la apertura de la boca, se aconseja la realización de ejercicios diarios para mantener o mejorar dicha condición.

Para recordar: Cuidados bucodentales
Los estomatólogos expertos en EB recomiendan la primera consulta al dentista entre los 3 y 6 meses de vida para proporcionar educación y formación a los padres sobre:

- Los tipos de dieta más recomendables
- Las rutinas más saludables en higiene oral y cómo realizarlas
- Las concentraciones de flúor recomendadas
- Las complicaciones bucodentales relacionadas con la EB para saber identificarlas

Estos consejos preventivos deben darse antes de que aparezcan los primeros dientes.

6. Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA

En 1993 la Asociación nació con el espíritu que aún hoy conserva: acompañar y apoyar a las personas que conviven con piel de mariposa y sus familias. Nieves Montero e Íñigo de Ibarrodo fundaron la Asociación a raíz de que su primer hijo naciese con piel de mariposa.

El desconocimiento sobre la enfermedad tanto por su parte como por la de los profesionales, junto a la incertidumbre y la desolación que experimentaron los llevó a crear un punto de referencia y unión para que ninguna otra familia caminara sola. Nieves e Íñigo las atendían y hacían posible que se conociesen y ayudasen entre sí. En

1998, llegó un momento en el que el número de familias en la Asociación había crecido tanto, que los fundadores decidieron contratar con sus propios recursos económicos a una primera profesional para la entidad. A través de dicha profesionalización se afianzaron los fondos que les han permitido seguir dando apoyo y difundiendo conocimiento sobre la enfermedad, entre profesionales y en el resto de la sociedad. Hoy en día son más de 30 personas motivadas por la misma causa y trabajando con el mismo espíritu.

Desde entonces, gracias al esfuerzo de las familias asociadas, del equipo de la Asociación y de un gran número de personas

voluntarias y colaboradoras, se han podido ir cubriendo muchas de las necesidades de las familias.

Como dicen desde esta entidad, pertenecer a la Asociación significa actuar en común para compartir para aportar soluciones comunes, es dejar de ser una sola persona para formar parte de una gran familia, la familia DEBRA-PIEL DE MARIPOSA.

Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA
952.816.434
info@debra.es
www.pieldemariposa.es

Profesionales de Referencia en EB a nivel Nacional

Centros de referencia en EB designados oficialmente (CSUR)

Hospital Universitario La Paz, Madrid:

Líder del CSUR en EB, Pediatría y Adultos: Dr. Raúl de Lucas Laguna (Dermatólogo)

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona:

Líder del CSUR en EB, Pediatría: Dra. Asunción Vicente (Dermatóloga)

Hospital Universitari Clínic de Barcelona:

Entidades de interés a nivel Nacional e Internacional

DEBRA-PIEL DE MARIPOSA, Asociación de familias

www.pieldemariposa.es

DEBRA Internacional, Red de DEBRAs en el Mundo

www.debra-international.org

FEDER, Federación Española de Enfermedades Raras

www.enfermedades-raras.org;

CREER, Centro de Referencia Estatal de Enfermedades Raras, en Burgos

www.creenfermedadesraras.es;

CIBER-ER, Centro de Investigación Biomédica en Red para Enfermedades Raras

www.ciberer.es

EURORDIS, Plataforma Europea de Enfermedades Raras

www.eurordis.org/es

EB CLINET, Red de trabajo de clínicos expertos en Epidermólisis bullosa

www.eb-clinet.org



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

fundacionpielsana.es
facebook.com/fundacionpielsana
twitter.com/pielsana_aedv
