



UNIVERSIDAD TÉCNICA ESTATAL DE QUEVEDO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA

Trabajo de Integración
Curricular previa la obtención
del Grado Académico de
Licenciada en Enfermería

Estudio de Caso:

**“PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO
CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA”**

Autora:

Ruth Karelis Morales Solórzano

Directora de Estudio de Caso:

Dra. Cecilia Maribel Díaz Olmedo, MSc.

Quevedo - Los Ríos - Ecuador

2025



DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y CESIÓN DE DERECHOS

Yo, **Ruth Karelis Morales Solórzano** declaro que la investigación aquí descrita es de mi autoría; que no ha sido previamente presentado para ningún grado o calificación profesional; y, que he consultado las referencias bibliográficas que se incluyen en este documento.

La Universidad Técnica Estatal de Quevedo, puede hacer uso de los derechos correspondientes a este documento, según lo establecido por la ley de Propiedad Intelectual, por su reglamento y por la normatividad institucional vigente.



Ruth Karelis Morales Solórzano

C.I: 1207567056



CERTIFICACIÓN DE CULMINACIÓN DEL ESTUDIO DE CASO

La suscrita, **Dra. Cecilia Maribel Díaz Olmedo, MSc**, docente de la Universidad Técnica Estatal de Quevedo, certifica que la estudiante **Ruth Karelis Morales Solórzano**, realizó el Estudio de Caso de grado titulado “**PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA**”, previo a la obtención del título de **Licenciada en Enfermería**, bajo mi dirección, habiendo cumplido con las disposiciones reglamentarias establecidas para el efecto.



Cecilia Maribel Díaz
Olmedo



Dra. Cecilia Maribel Díaz Olmedo, MSc.
DIRECTORA DEL ESTUDIO DE CASO



CERTIFICADO DEL REPORTE DE LA HERRAMIENTA DE PREVENCIÓN DE COINCIDENCIA Y/O PLAGIO ACADÉMICO

La suscrita, **Dra. Cecilia Maribel Díaz Olmedo, MSc**, mediante el presente cumpto en presentar a usted, el informe de estudio de caso titulado **“PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA”**, presentado por la estudiante **Ruth Karelis Morales Solórzano** egresada de la Carrera de Licenciatura en Enfermería, que fue revisado bajo mi dirección según resolución del Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud, que se ha desarrollado de acuerdo al Reglamento de la Unidad de Integración Curricular de la Universidad Técnica Estatal de Quevedo y cumple con el requerimiento de análisis de COMPILATIO el cual avala los niveles de originalidad en un 92% y similitud 8 %, del trabajo investigativo. Valido este documento para que la estudiante siga con los trámites pertinentes, de acuerdo como lo establece el Reglamento.

CERTIFICADO DE ANÁLISIS
magister

Ruth Karelis Morales Solorzano

14%
Textos sospechosos

Similitudes
- 14% similitudes entre consultas
- 0% entre las fuentes mencionadas
- 0% idiomas no reconocidos

Nombre del documento: Ruth Karelis Morales Solorzano.docx
ID del documento: ffd86c2e6bd451a96d6d948c7f5e8f593513a11
Tamaño del documento original: 345,35 KB

Depositante: CECILIA MARIBEL DÍAZ OLMEDO
Fecha de depósito: 12/5/2025
Tipo de carga: Interfaz
Fecha de fin de análisis: 12/5/2025

Número de palabras: 9100
Número de caracteres: 51.975

Ubicación de las similitudes en el documento:

Cecilia Maribel Díaz Olmedo
Time Stamping Security Data

Dra. Cecilia Maribel Díaz Olmedo, MSc.
DIRECTORA DEL ESTUDIO DE CASO



**UNIVERSIDAD TÉCNICA ESTATAL DE QUEVEDO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA**

ESTUDIO DE CASO

Título:

**“PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO
CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA”**

Presentando al Consejo Directivo de Facultad como requisito previo a la obtención del título de Licenciada en Enfermería.

Aprobado por:

PRESIDENTE DEL TRIBUNAL

Lic. Juliana Guadalupe García Paredes, MSc.

MIEMBRO DEL TRIBUNAL

Lic. Julio Cesar
Terrero Vásquez, MSc.

MIEMBRO DEL TRIBUNAL

Lic. Mariuxi Magdalena
Moreira Flores, MSc.

QUEVEDO - LOS RIOS - ECUADOR

2025

AGRADECIMIENTO

Al llegar al final de esta etapa tan significativa de mi vida, quiero expresar mi más profundo agradecimiento a todas las personas que, de una u otra manera, han sido parte de este viaje.

En primer lugar, a mi familia de cuatro, quienes siempre han creído en mí y me han brindado su amor incondicional. Gracias por ser mi inspiración, por enseñarme el valor del esfuerzo y por estar a mi lado en cada paso que doy, por ser mi refugio en los momentos difíciles y por las risas compartidas que me ayudaron a seguir adelante. Ustedes son mi pilar y mi motivación.

A mi paciente y familiares del mismo, que con mucho respeto y cautela me permitieron trabajar con ellos para la elaboración de este proyecto importante para mi carrera universitaria.

A mis amigos, que me acompañaron durante este proceso con su paciencia y comprensión. Gracias por estar ahí para escucharme, animarme y recordarme que no estaba sola en esta travesía. Su amistad es uno de los tesoros más valiosos que tengo.

A mi directora de estudio, por su guía y sabiduría. Gracias por compartir su conocimiento, por sus consejos y por su paciencia infinita.

Finalmente, a todos aquellos que, de una manera u otra, han dejado huella en mi vida durante estos años. A quienes, con una palabra, un gesto o un simple acto de bondad me han impulsado a seguir adelante, mi más sincero agradecimiento.

Este logro es tanto mío como de todos ustedes.

DEDICATORIA

Dedico mi trabajo principalmente a Dios, por darme la fuerza necesaria para
cumplir con este objetivo.

A mi madre, Mercy, por enseñarme a ser valiente y no derrumbarme ante las
adversidades.

También a mis hermanos, Ashley e Iván, por ser mi motor y apoyo en todos los
momentos que los necesité.

Por último, pero no menos importante, a mi grupo de amigas y futuras colegas,
Alisson, María Fernanda, Esther, Shirley, Arianna y María Emilia, por ser parte
fundamental de mi crecimiento académico, apoyo emocional y psicológico en
los momentos que la carrera se ponía más complicada, por aprender y crecer
juntas en este proceso.

RESUMEN

La Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD) es una de las formas más severas de epidermólisis bullosa, es una enfermedad genética rara y debilitante que se caracteriza por la formación de ampollas o heridas en la piel y las membranas mucosas, a menudo desde el nacimiento. Al ser un caso retrospectivo, se estableció como objetivo primordial establecer intervenciones de enfermería que se enfoquen en la condición clínica del paciente, aplicando una metodología centrada en una valoración integral exhaustiva utilizando como base la teoría de las necesidades humanas de Virginia Henderson a partir del análisis del historial clínico y de diversos enfoques teóricos que minimicen las complicaciones que limitan su condición de vida. Además, se elaboró un plan de cuidados personalizado, orientado a prevenir complicaciones, tratar adecuadamente las heridas de la piel y promover una mejor calidad de vida. Finalmente, se determinó que la Epidermólisis Bullosa Distrófica es una enfermedad genética que genera complicaciones graves y deteriora significativamente la calidad de vida. Mediante el modelo propuesto por Virginia Henderson, fue posible detectar necesidades alteradas y diseñar intervenciones basadas en las taxonomías NANDA, NOC y NIC. Las opciones planteadas, dirigidas al cuidado de heridas, la movilidad, termorregulación de la piel y la nutrición, contribuyeron positivamente al estado general del paciente, mejorando su calidad de vida y respondiendo concretamente a los objetivos planteados desde un principio.

Palabras claves: epidermólisis bullosa distrófica, intervenciones de enfermería, piel de mariposa.

ABSTRACT

Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) is one of the most severe forms of epidermolysis bullosa. It is a rare and debilitating genetic disease characterized by the formation of blisters or wounds on the skin and mucous membranes, often present from birth. As this was a retrospective case, the primary objective was to establish nursing interventions focused on the patient's clinical condition, applying a methodology centered on a comprehensive, exhaustive assessment based on Virginia Henderson's theory of human needs, based on the analysis of the clinical history and various theoretical approaches that minimize complications that limit the patient's life. In addition, a personalized care plan was developed, aimed at preventing complications, adequately treating skin wounds, and promoting a better quality of life. Finally, it was determined that DEB is a genetic disease that generates serious complications and significantly impairs quality of life. Using the model proposed by Virginia Henderson, it was possible to detect altered needs and design interventions based on the NANDA, NOC, and NIC taxonomies. The proposed options, aimed at wound care, mobility, skin thermoregulation, and nutrition, positively contributed to the patient's overall condition, improving his quality of life and specifically addressing the objectives set forth from the outset.

Keywords: dystrophic epidermolysis bullosa, nursing interventions, butterfly skin.

TABLA DE CONTENIDO

DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y CESIÓN DE DERECHOS	ii
CERTIFICACIÓN DE CULMINACIÓN DEL ESTUDIO DE CASO	iii
CERTIFICADO DEL REPORTE DE LA HERRAMIENTA DE PREVENCION DE COINCIDENCIA Y/O PLAGIO ACADEMICO	iv
CERTIFICADO DE APROBACIÓN POR TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN	v
AGRADECIMIENTO	vi
DEDICATORIA.....	vii
RESUMEN	viii
ABSTRACT	ixi
CÓDIGO DUBLÍN	xii
1. INTRODUCCIÓN	1
2. OBJETIVOS	5
2.1. Objetivo General.....	5
2.2. Objetivos Específicos	5
3. DESCRIPCIÓN DEL CASO EN ESTUDIO	6
3.1. Historia Clínica	6
3.2. Valoración Integral de Enfermería.....	7
3.3. Plan de cuidados de enfermería.	9
4. DISCUSIÓN DEL CASO EN ESTUDIO	15
5. CONCLUSIONES	18
6. BIBLIOGRAFÍA	19
7. ANEXOS	22

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Primer plan de cuidados de enfermería

Tabla 2. Segundo plan de cuidados de enfermería

Tabla 3. Tercer plan de cuidados de enfermería

Tabla 4. Cuarto plan de cuidados de enfermería

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1. Historia clínica del paciente

Anexo 2. Tratamiento del paciente

Anexo 3. Instrumento de valoración según las 14 necesidades de Virginia Henderson

CÓDIGO DUBLÍN

Título:	“PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA”		
Autor:	Ruth Karelis Morales Solórzano		
Palabras claves:	Epidermolisis bullosa distrófica	Intervenciones de enfermería	Piel de mariposa
Fecha de publicación:			
Editorial:	Quevedo UTEQ, 2025		
Resumen:	La Epidermolisis Bullosa Distrófica (EBD) es una de las formas más severas de epidermolisis bullosa, es una enfermedad genética rara y debilitante que se caracteriza por la formación de ampollas o heridas en la piel y las membranas mucosas, a menudo desde el nacimiento. Se aplicó una metodología centrada en la valoración integral del paciente, utilizando como base la teoría de las necesidades humanas de Virginia Henderson. A partir del análisis del historial clínico y de diversos enfoques teóricos, se elaboró un plan de cuidados personalizado, orientado a prevenir complicaciones, tratar adecuadamente las heridas de la piel y promover una mejor calidad de vida. En conclusión, se determinó que la Epidermolisis Bullosa Distrófica es una enfermedad genética que genera complicaciones graves y deteriora significativamente la calidad de vida. Mediante el modelo propuesto por Virginia Henderson, fue posible detectar necesidades alteradas y diseñar intervenciones basadas en las taxonomías NANDA, NOC y NIC. Las opciones planteadas, dirigidas al cuidado de heridas, la movilidad y la nutrición, contribuyeron positivamente al estado general del paciente, mejorando su calidad de vida y respondiendo concretamente a los objetivos planteados desde un principio.		
Abstract:	Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) is one of the most severe forms of epidermolysis bullosa. It is a rare and debilitating genetic disease characterized by the formation of blisters or wounds on the skin and mucous membranes, often present from birth. As this was a retrospective case, the primary objective was to establish nursing interventions focused on the patient's clinical condition, applying a methodology centered on a comprehensive, exhaustive assessment based on Virginia Henderson's theory of human needs, based on the analysis of the clinical history and various theoretical approaches that minimize complications that limit the patient's life. In addition, a personalized care plan was developed, aimed at preventing complications, adequately treating skin wounds, and promoting a better quality of life. Finally, it was determined that DEB is a genetic disease that generates serious complications and significantly impairs quality of life. Using the model proposed by Virginia Henderson, it was possible to detect altered needs and design interventions based on the NANDA, NOC, and NIC taxonomies. The proposed options, aimed at wound care, mobility, skin thermoregulation, and nutrition, positively contributed to the patient's overall condition, improving his quality of life and specifically addressing the objectives set forth from the outset.		
Descripción:	40 hojas: dimensiones, 29 x 21 cm + CD-ROM 6162		
URL:			

1. INTRODUCCIÓN

Al ser una enfermedad poco frecuente, el manejo de la Epidermólisis Bullosa Distrófica en el entorno pediátrico requiere una colaboración estrecha entre el equipo de salud, los padres o cuidadores y el paciente, así como una adaptación constante de las estrategias de cuidado en respuesta a la evolución de la enfermedad, ya que esta condición representa un desafío significativo, además de necesitar un enfoque integral y delicado para el manejo de las lesiones, el alivio del dolor y la prevención de infecciones.

La Epidermólisis Bullosa Distrófica o Ampollosa (EBD) hace referencia a un grupo de enfermedades extrañas genéticas de muy baja prevalencia, transmitida de forma autosómica dominante o recesiva y causada por una alteración de las proteínas que altera la cohesión de la dermis con la epidermis, hecho que da lugar a la formación de ampollas y erosiones cutáneas y mucosas (1). Dada la característica sobre la fragilidad de quienes padecen esta enfermedad, su piel ha sido comparada con las alas de las mariposas por su particular delicadeza, lo que los ha llevado a ser conocidos como niños mariposa (2).

Se trata de una de las enfermedades hereditarias que afectan a uno de cada 17,000 nacidos vivos en el mundo. Se incluyeron en el análisis 21 estudios. Si bien la revisión se centró principalmente en la población pediátrica. La prevalencia de esta familia de enfermedades se estima entre 8 y 25 casos por millón. Al ser una enfermedad poco frecuente, Ecuador es un país donde se han descubierto enfermedades de poca incidencia a nivel nacional, estas son llamadas enfermedades huérfanas o raras catalogadas dentro de un censo realizado a nivel nacional realizado por el Ministerio de Salud Pública, ubicando la Epidermólisis Bullosa o ampollosa en el puesto número 51 del mismo (3). Solo una de cada mil personas las sufre y estas suelen morir al no poder acceder a los costosos medicamentos o tratamientos. Los niños mariposa o Epidermólisis Bullosa presentan un trastorno de la piel, que se presenta como una especie de ampollas llenas de agua y sangre, que producen dolor (4).

Las ampollas aparecen en el estrato más profundo de la piel, la dermis. Al cicatrizar, las sucesivas heridas van originando retracciones en las

articulaciones, llegando a dificultar seriamente el movimiento. Es clave que cada parte del cuerpo sea vendada por separado para evitar fricción. También pueden aparecer ampollas en las membranas mucosas: boca, faringe, estómago, intestino, vías respiratorias y urinarias e interior de los párpados y córnea (5). Suelen aparecer heridas internas que provocan un cierre en el esófago y como consecuencia pérdida de peso al no poder digerir alimentos; pero el problema de esófago, estómago y heridas internas solamente se presentan en la Epidermólisis Bullosa Distrófica Recesiva (6).

Lograr dar a conocer acerca de la Epidermólisis Bullosa Distrófica es un acto de compromiso con el bienestar humano, la superación de desafíos científicos y el avance de la medicina para transformar la vida de los pacientes que enfrentan esta dura enfermedad.

Las investigaciones basadas en este tipo de patologías poco comunes y extrañas denotan un interés estricto, Tardío (7), pretendió analizar de forma sintetizada en su estudio de caso información detallada sobre las manifestaciones clínicas, complicaciones, cronicidad de lesiones y aspectos relevantes de la enfermedad que podrían incluir retraso en el desarrollo, problemas gastrointestinales, oftálmicos, laríngeos, dentales, hematológicos, sobreinfecciones generalizadas y deterioro del estado general, que si no se tratan con cautela pueden ser potencialmente mortales.

Una correcta anamnesis y examen físico son esenciales para sospechar el diagnóstico y diferenciarlo de otras enfermedades vesiculosas y ampollosas de la piel desde un principio, especialmente las infecciones y condiciones como dermatitis herpetiforme, dishidrosis, y ampollas por fricción (8). Para confirmar el diagnóstico de esta condición se utilizan técnicas inmunohistológicas como microscopía electrónica, inmunofluorescencia directa y estudios con anticuerpos monoclonales, además se puede diagnosticar a través de una biopsia de las vellosidades coriónicas de la placenta. También puede llevarse a cabo un estudio genético del paciente y sus padres para identificar el tipo de mutación y herencia, lo que facilita la consejería genética y el establecimiento del pronóstico de la misma (9).

Uno de los principales problemas a los que se enfrentan las personas que padecen esta patología es la ausencia de diagnóstico. Esto sucede debido al desconocimiento de la misma, la dificultad de acceso a la información necesaria y a la localización de profesionales o centros especializados. De hecho, el retraso del diagnóstico da lugar a la demora de las intervenciones individualizadas, lo que conlleva en muchos casos al agravamiento de la enfermedad(10). Como parte del diagnóstico y tratamiento se puede utilizar técnicas quirúrgicas de forma habitual que incluyen desbridamientos de las contracturas con o sin injertos de piel, artrolysis, elongaciones tendinosas, osteotomías correctoras de eje, etc (11).

Se reconoce que el impacto en la calidad de vida de un paciente pediátrico que padece de esta patología influye de forma inmensurable, debido a que la infancia es el periodo de la vida que transcurre desde la etapa inicial con el nacimiento hasta la adolescencia, en donde se empieza a desarrollar de manera física, mental, cognitiva y social las capacidades del niño, permitiéndole aprender y adquirir habilidades que se ven deterioradas por esta condición de salud (12).

En un artículo científico titulado “Abordaje interdisciplinar sobre el tratamiento de las heridas en Epidermolisis Bullosa”, (13) se establece que la dificultad en el manejo de pacientes con esta patología se relaciona con las diversas complicaciones y el sin número de cuidados que genera su condición, por lo que es necesario la participación interdisciplinar y la intervención de enfermería, ya sean en servicios y/o instituciones relacionadas. Dentro de un artículo aprobado por la Agencia Europea de los medicamentos (EMA) se constató una alternativa de tratamiento paliativo, que se trata de un gel que se aplica de forma tópica una vez a la semana sobre la piel sin necesidad de manipular las heridas. Por su característica en las pruebas realizadas, esta mejora la cicatrización en más del 70% de las heridas a los tres meses de tratamiento (14).

Es una enfermedad crónica que no tiene cura, por lo que todos los cuidados y tratamientos que reciben las personas afectadas de Epidermolisis Bullosa Distrófica son paliativos, por tanto, será necesario ser conscientes de las barreras psicológicas y sociales a las que día a día se enfrenta un afectado de Epidermolisis Bullosa Distrófica y sus cuidadores (15).

La motivación que llevo a cabo la elección de este tema en particular nació de la necesidad de dar voz a quienes muchas veces pasan desapercibidos, de entender una enfermedad tan compleja no solo desde lo clínico, sino desde lo humano. Es realmente conmovedora la resiliencia del pequeño paciente y la lucha constante de su familia por brindarle una vida digna y amorosa a pesar de las adversidades.

Con este estudio de caso es importante destacar el cuidado que desarrolla el personal de enfermería y otros profesionales de la salud que se enfrentan a la complejidad de tratar a niños con Epidermólisis Bullosa Distrófica, subrayando la empatía y dedicación de cada intervención a través de un enfoque estructurado. Quise que este trabajo reflejara no solo una intervención técnica, sino un acto de amor, respeto y acompañamiento en el cuidado de estos pacientes vulnerables.

2. OBJETIVOS

2.1. Objetivo General

Establecer las intervenciones de enfermería necesarias en un paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa Distrófica mediante el historial clínico y análisis de la teorizante de las necesidades básicas de Virginia Henderson que minimicen las complicaciones que limitan su condición de vida.

2.2. Objetivos Específicos

- Identificar los hallazgos relevantes de la historia clínica y los factores desencadenantes de complicaciones de un paciente pediátrico que padece Epidermólisis Bullosa Distrófica.
- Analizar las principales necesidades alteradas en la valoración de enfermería de un paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa Distrófica mediante la teorizante de Virginia Henderson.
- Diseñar una propuesta de plan de cuidados de enfermería según las necesidades alteradas en el paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa Distrófica.

3. DESCRIPCIÓN DEL CASO EN ESTUDIO

3.1. Historia Clínica

Paciente de sexo masculino de 11 años de edad, diagnosticado al nacer con Epidermólisis Bullosa Distrófica, presentó un cuadro clínico de lesiones en la piel de gran extensión, dificultad de masticación y deglución desde los cinco años de edad debido a lesiones a nivel del canal esofágico, vómitos con sensación de llenura, identificado con diagnóstico clínico de desnutrición severa, portador de gastrostomía para alimentación desde hace 5 años; diuresis y deposiciones normales, controles previos por afectación ventricular en forma de Miocardiopatía dilatada leve diagnosticada en el año 2023, con episodios de dificultad respiratoria.

Entre los antecedentes ginecoobstétricos del paciente su madre manifestó que mantuvo un embarazo controlado de curso normal con cesárea a las 36 semanas de gestación, por otro lado, entre los antecedentes patológicos personales se identificó al nacimiento RN con Epidermólisis Bullosa Distrófica recesiva generalizada confirmada genéticamente, con ingreso hospitalario hasta los 17 días de vida en área de neonatología en un hospital de la ciudad de Guayaquil. Lactancia materna hasta los 3 meses. Desarrollo psicomotor comprometido, motivo por el cual inició deambulación a los 4 años de edad por heridas en la región pélvica. Además, registró múltiples ingresos hospitalarios por sobreinfección de heridas y por estenosis esofágica. Entre los antecedentes patológicos familiares refirió padres no consanguíneos, madre de 29 años de edad, sin antecedentes de ninguna enfermedad o alergia; padre de 30 años de edad con antecedentes de psoriasis y asma en la infancia; hermana paterna sin antecedentes; hermana materna sin antecedentes; hermana diagnosticada también con Epidermólisis Bullosa Distrófica fallecida a la edad de 11 años en el año 2022 debido a condición clínica; hermano sin antecedentes, paciente en estudio no refiere alergias.

A la exploración física realizada por médico tratante el 29 de mayo del 2024 refirió peso de 18.3 kg, talla de 106.9 cm, por debajo de los percentiles normales, con IMC 16.01, debido a condición clínica se diagnosticó crecimiento fisiológico retardado con respecto a la edad. (Ver anexo 1)

Según prescripción médica, su tratamiento fue: dieta parenteral a través de suplementos alimenticios ricos en minerales y proteínas como nutrison (triglicéridos de cadena media), ferroglicina sulfato según prescripción médica de 2 ml cada 24 horas, vitamina D según prescripción médica de 12 gotas cada 24 horas, zinc + NM (Cantabria labs): 1 cápsula diaria separada de las tomas de Glutaferro, bilaxten (Bilastina) 20 mg cada día, omeprazol 2mg/ml en Jarabe de 60 ml cada día en la mañana, enalapril 5mg comprimidos 2.5 mg cada 12 horas, entre otros. Además, recibió intervención quirúrgica en colaboración con cirugía plástica a los 5 años de edad donde se le realizó injertos de piel cubriendo la espalda afectada en su totalidad debido a enfermedad de base. Se le realiza también curaciones con apósitos especiales y cremas antibióticas, gasas y esparadrapo. Manifestó también que ha llegado a estado crítico por varios episodios de sepsis requiriendo ingresos hospitalarios, siendo el último a inicios del año 2024. (Ver anexo 2)

Actualmente, el paciente vive en Madrid, España debido a que por la gravedad y costo de la enfermedad una fundación denominada FANO (Fundación Albergue para niños oncológicos) los contactó para trasladarlos a seguir el tratamiento en dicho país, brindándole todos los cuidados especializados y beneficios que corresponden. El paciente realiza sus actividades diarias de manera que se adapten a su condición clínica, acude a la escuela con normalidad, se moviliza en silla de ruedas con vigilancia constante de sus cuidadores, se encuentra hemodinámicamente estable, consciente y orientado recibiendo controles continuos en un hospital reconocido de la ciudad española de forma periódica para prevenir y detectar complicaciones.

3.2. Valoración Integral de enfermería

Se llevó a cabo la valoración integral de las necesidades básicas de Virginia Henderson, a través de una entrevista realizada a la mamá del paciente mediante la cual se pudo definir los siguientes aspectos: Empezando por la respiración y circulación eficaz en donde manifestó que no presentaba dificultad respiratoria estando dentro de los parámetros normales de acuerdo a los percentiles de signos vitales según edad contabilizando 24 respiraciones por minuto aproximadamente, sin anormalidades, no presenta tos, ni expectoración, medicación prescrita ni dispositivos utilizados en complicación respiratoria.

Con respecto a la necesidad referida al comer y beber adecuadamente se definió dificultad de deglución, presencia de gastrostomía completamente estéril y sin obstrucciones para alimentación manejando un número de ingestas diarias de 5 comidas, con hábitos de hidratación y alimentación bajo dependencia de cuidadores, manejo de dieta enteral hiperprotéica prescrita por nutricionista de base, líquidos diarios aproximadamente de 3 litros por día descritos en cantidades normales, manejo de apetito adecuado, no refirió alergias, debido a condición se refirió a presencia de náuseas y vómitos en baja prevalencia, describió peso de 18,3 kg, talla de 106.9 cm con índice de masa corporal de 16.01, debido a condición clínica antes mencionada.

Acerca de la eliminación por vías corporales, se describió el manejo adecuado de hábitos de eliminación urinaria, frecuencia de eliminación fecal de 1 vez por día con esfuerzo. No refiere que haya tenido incontinencia o retención, pero sí estreñimiento, presencia de gases, defecación sin sangrado. Eliminación urinaria con respecto a la ingesta de líquidos normal con una cantidad de 2.3 litros por día aproximadamente, no presencia de hematuria, coloración de orina amarillo claro, sin alteraciones macroscópicas visibles.

Al analizar la movilización que se enfoca en moverse y mantener posturas adecuadas se identificó grado de autonomía bajo, con dependencia a cuidadores, refirió que no realiza actividad física, mantiene apoyo de dispositivos como silla de ruedas y andador para deambulación, fuerza y estabilidad normal, equilibrio adecuado, energía para actividades de vida diaria con puntaje aproximado de 8 con respecto a estado anímico y hemodinámico.

Al preguntar acerca del tiempo de reposo y sueño refirió que el niño mantiene 7 horas de sueño por día, manifestando 6 horas de sueño nocturno y una hora de siesta diaria, con sensación de descanso al día siguiente, a la interrogante manifestó alteración de insomnio en ocasiones por lo cual se identifica alteración del patrón de sueño.

Con respecto a vestirse o desvestirse adecuadamente y escoger ropa adecuada, manifestó el uso de calzado y vestimenta segura en relación a heridas en la piel debido a condición física, como observación manifestó dependencia de cuidadores para lograr manejo adecuado de la patología.

En el caso de la termorregulación de la piel, acerca de mantener la temperatura corporal dentro de límites adecuados, y modificación del ambiente se refirió con sensibilidad a las temperaturas de frío y calor debido a cicatrices, y ampollas de enfermedad de base, además puso en manifiesto que su hogar está acondicionado de manera estéril y en temperatura adecuada para manejo de heridas, e infecciones. Presentó piel y mucosas húmedas la mayor parte del tiempo, maneja correcta higiene corporal y bucal.

En el ámbito de seguridad con respecto al ambiente y prevención de peligros, se identificó nivel de conciencia apto, esquema de vacunación completa, capacidad innata para prevenir caídas, accidentes, y quemaduras, no se expone a peligros ambientales, ni violencia. En otro apartado del componente se evalúa el conocimiento de déficit visual o auditivo, por el cual manifestó que mantiene complicación visual por el uso de gafas con medidas leves, no problemas mayores y un adecuado manejo del régimen terapéutico.

Al momento de analizar la necesidad de comunicación efectiva, expresiones, emociones, necesidades y temores, se logró reconocer que no existe dificultad verbal, relaciones sociales y familiares con normalidad, debido a condición física no frecuenta lugares donde existan aglomeraciones, además de, participación limitada en actividades de ocio y recreación, su madre reconoció que mantiene una situación de aislamiento social por la misma situación, existe adecuación y conocimiento por parte de cuidadores. Por otro lado, también manifestó que el niño mantiene total confianza y orgullo de mantener creencias religiosas y valores con respecto a su enfermedad, no refirió que existía dificultad para tomar decisiones o afrontar situaciones difíciles que le toca experimentar en evidencia a la misma. Reconoció su condición socioeconómica como media con respecto al estilo de vida que ha llevado.

Por último, con respecto a la necesidad de satisfacer la curiosidad que permite desarrollarse y los aspectos de salud, él es consciente de sus limitaciones y sus cuidadores tratan de llevar con normalidad un estilo de vida que le permita a él conocerse y explorar el mundo a su propia manera, sin exponer su integridad física y salud. Así como refirió que el niño mantenía nivel de educación escolar, con observaciones de alta capacidad de memoria y entendimiento, déficit de atención debido a que se entretiene con facilidad, autoestima alto a pesar de

presencia física con lesiones en la piel, imagen corporal deteriorada debido a enfermedad de base (Ver anexo 3).

3.3. Plan de cuidados de enfermería

Tras realizar la valoración de la teorizante de V. Henderson, que describe las necesidades básicas del ser humano, se identificaron varios diagnósticos de enfermería que deberían implementar acciones específicas. Este análisis exhaustivo destacó aspectos relevantes acerca de la condición de salud del paciente, en donde se resaltó la necesidad de abordar cada diagnóstico de manera personalizada con el fin de garantizar una atención de calidad y efectiva que promueva el bienestar general del individuo, describiéndolos de la siguiente manera:

Tabla 1.

Primer plan de cuidados de enfermería

Diagnóstico enfermero (NANDA)	Clasificación de los resultados de enfermería (NOC)			
	Resultados	Indicadores	Escala de medición	Puntuación Diana
Dominio 11. Seguridad y protección Clase 2. Lesión física 00046 Integridad de la piel deteriorada m/p Lesiones de la piel, ampollas, enrojecimiento, destrucción de dermis y epidermis por condición física de salud. r/c Sensibilidad extrema de la piel con respecto a condición clínica, sobreinfección de heridas.	Dominio: Salud fisiológica (II) Clase: Integridad tisular (L) 1101 Integridad tisular: piel y membranas mucosas	110101 Temperatura de la piel	1. Gravemente 2. Sustancialmente 3. Moderadamente 4. Levemente 5. No comprometido	Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		110102 Sensibilidad		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		110108 Textura		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		110113 Integridad de la piel		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		110115 Lesiones cutáneas		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		110116 Lesiones de la mucosa		Mantener en: 1 Aumentar a: 3 Mantener en:

	110117 Tejido cicatricial	1 Aumentar a: 3
	110119 Descamación cutánea	Mantener en: 1 Aumentar a: 3
Clasificación de las intervenciones de enfermería (NIC)		
Dominio 2: Fisiológico: complejo	Clase L: Control de piel/heridas	
Cuidados que apoyan la regulación homeostática.	Intervenciones para mantener o reestablecer la integridad de los tejidos.	
3584 Cuidados de la piel: tratamiento tópico		
- Evitar el uso de ropa de cama de textura áspera. - Aplicar antibióticos tópicos en la zona afectada, según corresponda. - Inspeccionar diariamente la piel en personas con riesgo de pérdida de integridad de la misma.		
3660 Cuidados de las heridas		
- Monitorizar las características de la herida, incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. - Limpiar con solución fisiológica o un limpiador no tóxico, según corresponda. - Cubrir la herida con apósitos especiales.		
Fuente: Taxonomías NANDA, NOC y NIC.		
Elaborado por: Autora		

Tabla 2.

Segundo plan de cuidados de enfermería

Diagnóstico enfermero (NANDA)	Clasificación de los resultados de enfermería (NOC)			
	Resultados	Indicadores	Escala de medición	Puntuación Diana
Dominio 2. Nutrición Clase 1. Ingestión	Dominio: Salud fisiológica (II) Clase: Digestión y nutrición (K)		1. Gravemente 2. 3. Sustancialmente 4. Moderadamente 5. Levemente No comprometido	Mantener en: 1 Aumentar a: 3
00002 Nutrición desequilibrada: menos que los requisitos corporales	1011 Estado de deglución: fase esofágica	101101 Atragantamiento y/o tos con la deglución		
m/p Atragantamiento, motilidad gastrointestinal alterada, lesiones en la cavidad bucal y gastrostomía para alimentación.	1004 Estado nutricional	100405 Relación peso/talla		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
	1015 Función gastrointestinal	101532 Náuseas		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
r/c Dificultad para tragar y músculos debilitados necesarios para tragar.		101533 Vómitos		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		101536 Estreñimiento		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
Clasificación de las intervenciones de enfermería (NIC)				
Dominio 1: Fisiológico: básico Cuidados que apoyan el funcionamiento físico		Clase D: Apoyo nutricional Intervenciones para modificar o mantener el estado nutricional		
1860 Terapia de deglución				
- Enseñar a familia/cuidadores las medidas de emergencia para los atragantamientos. - Lavado de manos antes y después de cada manipulación de la sonda de gastrostomía. - Limpiar a diario la parte externa (extensión/conector) de la sonda de gastrostomía con agua estéril aclarar y secarlo; también limpiar la parte interna del conector con agua tibia o hisopos de algodón y conservar en un contenedor de plástico. - Comprobar el contenido gástrico de cada alimentación. Si el contenido es mayor a 100 ml, se debe retrasar la alimentación a 1 hora. - No mezclar la alimentación con la medicación para evitar obstruir la sonda. - Mantener cerrados los tapones del conector de la sonda cuando no se usa. Si es necesario efectuar descompresión gástrica, abrir la sonda y conectarla a una bolsa para drenaje.				

Fuente: Taxonomías NANDA, NOC y NIC.

Elaborado por: Autora

Tabla 3.

Tercer plan de cuidados de enfermería

Diagnóstico enfermero (NANDA)	Clasificación de los resultados de enfermería (NOC)			
Dominio 4. Actividad/descanso Clase 2. Actividad/ejercicio	Resultados	Indicadores	Escala de medición	Puntuación Diana
00085 Movilidad física deteriorada m/p Masa muscular insuficiente, disminución de la motricidad fina y gruesa, movilidad a través de dispositivos de apoyo. r/c Deterioro musculoesquelético, disminución de la fuerza muscular, metabolismo alterado.	Dominio: Salud funcional (I) Clase: movilidad (C)	020101 Se traslada de y hacia silla de ruedas	1. Gravemente 2. Sustancialmente 3. Moderadamente	Mantener en: 2 Aumentar a: 3
	0201 Ambular: silla de ruedas	020102 Impulsa la silla de ruedas con seguridad	4. Levemente 5. No comprometido	Mantener en: 2 Aumentar a: 3
		020106 Maniobras en las curvas		Mantener en: 2 Aumentar a: 3
		020108 Maniobras en rampas		Mantener en: 2 Aumentar a: 3
	Clasificación de las intervenciones de enfermería (NIC)			
Dominio 1: Fisiológico: básico Cuidados que apoyan el funcionamiento físico		Clase C: Control de inmovilidad Intervenciones para controlar el movimiento corporal restringido y las secuelas		
1806 Ayuda con el autocuidado: transferencia				
- Enseñar al paciente todas las técnicas adecuadas con el objetivo de alcanzar el nivel máximo de independencia.				
0846 Cambio de posición: silla de ruedas				
- Seleccionar un cojín hecho a medida según las necesidades del paciente.				
- Comprobar la posición del paciente en la silla de ruedas mientras el paciente se sienta en el cojín seleccionado y con el calzado adecuado.				
- Asegurarse de que quede un espacio de al menos 5-8 cm a cada lado de la silla.				
- Comprobar que el reposapiés está a una distancia de al menos 5 cm del suelo.				
- Proporcionar un trapecio o tabla deslizante para ayudar en transferencia, según corresponda.				

Fuente: Taxonomías NANDA, NOC y NIC.

Elaborado por: Autora

Tabla 4.

Cuarto plan de cuidados de enfermería

Diagnóstico enfermero (NANDA)	Clasificación de los resultados de enfermería (NOC)			
Dominio 11. Seguridad/protección Clase 6. Termorregulación	Resultados	Indicadores	Escala de medición	Puntuación Diana
00274 Riesgo de termorregulación ineficaz m/p aumento o disminución de la temperatura corporal involuntaria por encima o debajo del rango normal respectivamente debido a masa muscular inadecuada. r/c tasa metabólica alterada y estado de salud deteriorado.	Dominio: Salud fisiológica (II) Clase: Regulación metabólica (I)	080001 Temperatura cutánea aumentada	1. Gravemente 2. Sustancialmente 3. Moderadamente 4. Levemente 5. No comprometido	Mantener en: 1 Aumentar a: 3
	0800 Termorregulación	080018 Disminución de temperatura cutánea		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		080019 Hipertermia		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
		080020 Hipotermia		Mantener en: 1 Aumentar a: 3
				Mantener en: 1 Aumentar a: 3
Clasificación de las intervenciones de enfermería (NIC)				
Dominio 2: Fisiológico: complejo Cuidados que apoyan la regulación homeostática		Clase M: Termorregulación Intervenciones para mantener la temperatura corporal dentro de unos límites normales		
3900 Regulación de la temperatura				
- Enseñar al paciente todas las técnicas adecuadas con el objetivo de alcanzar el nivel máximo de independencia.				
3786 Tratamiento de la hipertermia				
- Monitorizar los signos vitales. - Monitorizar la presencia de anomalías del estado mental. - Retirar al paciente de la fuente de calor, trasladándolo a un ambiente más frío. - Aflojar o quitar la ropa. - Evitar las frías de alcohol con esponja. - Manejar dosis correcta de medicación prescrita en estos casos.				
3800 Tratamiento de la Hipotermia				
- Monitorizar la temperatura del paciente, usando el dispositivo de medición y la vía más apropiados. - Apartar al paciente del ambiente frío. - Retirar la ropa fría y húmeda del paciente. - Monitorizar los síntomas asociados con la hipotermia leve, moderada y grave. - Monitorizar la aparición de shock por recalentamiento. - Monitorizar el color y la temperatura de la piel. - Identificar los factores médicos, ambientales y de otro tipo que puedan precipitar la hipotermia.				

Fuente: Taxonomías NANDA, NOC y NIC.
Elaborado por: Autora

4. DISCUSIÓN DEL CASO EN ESTUDIO

El manejo de un paciente pediátrico con Epidermólisis Bullosa Distrófica genera numerosos desafíos debido a la naturaleza crónica y debilitante de la enfermedad. Mediante el modelo propuesto por Virginia Henderson fue posible detectar necesidades alteradas y diseñar intervenciones basadas en las taxonomías NANDA, NOC y NIC las cuales estuvieron dirigidas al cuidado de las lesiones de la piel mediante intervenciones directas que apoyen al cuidado de la piel y heridas, así como lo manifiesta Alonso, H. junto a otros autores que el cuidado que se brinda a pacientes con epidermólisis bullosa distrófica es de suma importancia ya que los cuidadores deben tener conocimientos sobre el procedimiento de cura y cuidados de la piel y heridas, ya que existe evidencia muy alta en que la instrucción a la familia en las medidas para prevenir y minimizar las lesiones pueden prevenirlas (16), también actividades que estén dirigidas a la nutrición tratando de reducir complicaciones digestivas y el tratamiento del botón gástrico, así como lo indican Biasutto, M. y Martínez, F. que los cuidados se tratan con extrema delicadeza al efectuar dichos procedimientos, para no ocasionar un daño mayor en la frágil piel y mucosas para disminuir complicaciones ya que debemos tener en cuenta que la mucosa oral de niños con EB es frágil ya que se pueden ocasionar úlceras (17), También actividades enfocadas a la movilidad tratando de ser un apoyo al traslado del paciente porque se utilizan sillas de rueda o movilizadores adecuados a la edad y condición de cada paciente (18), y por último actividades destinadas a la temperatura corporal ya que se tiende a provocar un gran riesgo de contraer infecciones y perder líquidos corporales por las ampollas generalizadas (19). con el fin de fomentar la mejoría en el estado general del paciente respondiendo concretamente a los objetivos planteados.

Para esto se dio a conocer de qué se trata la enfermedad, por lo cual se tomó en consideración ciertas investigaciones previas como en el caso del artículo publicado por Sánchez, junto a otros investigadores que describen a la Epidermólisis bullosa o ampollosa como una fragilidad extrema de la piel, que desarrolla ampollas y heridas, las cuales pueden afectar también mucosas de la boca, nariz, y ojos, entre otras áreas del cuerpo (20). Una de las alternativas que

se pueden realizar en el tratamiento de estos casos es el injerto de piel en las zonas afectadas en totalidad demostrando que el gen curativo sería transferido a la población de células madre epidérmicas (21). El trasplante de una piel generada por ingeniería tisular y portadora de células de pacientes corregidas empleando esta nueva tecnología ha demostrado ser capaz de regenerar un tejido completamente normal en un modelo preclínico fidedigno de la enfermedad (18).

En base a la información necesaria de la enfermedad y la recopilación de datos explícitos del paciente se dio a conocer varias determinantes que probablemente permitan trabajar de forma personalizada en el bienestar integral del individuo en estudio. Además, de esto se logró conocer que es una enfermedad genética que se hereda de manera autosómica dominante o recesiva (22). Por otro lado, nos manifestó también De la Rosa en sus escritos (23), que la evolución de las lesiones resulta en cicatrices y, en ocasiones, en restricciones significativas, ya que estas complicaciones podrían incluir retraso en el desarrollo, problemas gastrointestinales, oftálmicos, laríngeos, dentales, hematológicos, sobreinfecciones generalizadas y deterioro del estado general, que si no se tratan con cautela pueden ser potencialmente mortales.

También la EBD es catalogada una enfermedad debilitante, ya que con su desarrollo puede llegar a provocar malnutrición, desequilibrio electrolítico, y anemia. Adicional a esto, se realizó una revisión exhaustiva de manuales y revistas científicas, en dónde se logró destacar que la enfermedad no tiene cura, pero si un tratamiento especializado e individualizado para cada paciente con diferentes manifestaciones clínicas, destacando primordialmente las actividades que realiza el personal de enfermería, como por ejemplo evitar fricciones que causen heridas, tratar las ampollas, aplicar apósitos especiales a las lesiones y curarlas diariamente para prevenir infecciones, dentro de estas utilizar cremas antibióticas en las áreas abiertas, vendar las zonas afectadas con apósitos y vendas especiales y proteger las áreas de presión con almohadillas, en muchos de los casos es fundamental la intervención quirúrgica (24). Así como también se incluyen tratamientos que contrarresten complicaciones como desnutrición, diabetes, trastornos psicológicos, entre otros (25). Según otras investigaciones basadas en la enfermedad, se logró concretar que mantener conocimiento

oportuno de esta patología es de vital importancia, debido a que esto nos permite estar preparados para brindar una mejor atención tanto en el diagnóstico y tratamiento oportuno y de esta forma disminuir los costos hospitalarios, obteniendo una mayor oportunidad de vida y menor morbilidad. Así mismo disminuir el número de pacientes con secuelas incapacitantes en diverso grado afectando el núcleo familiar(26). Tal y como se describe dentro de los planes de cuidado seleccionados en este estudio.

Es relevante tener conocimiento de este tipo de condiciones clínicas no comunes, ya que como personal de salud nos permite desarrollar habilidades que quizá no habíamos experimentado, actividades que no se realizan con frecuencia con respecto a procedimientos como en el caso de la curación de heridas de suma complejidad, manejo de gastrostomía, manejo de ejercicios de deglución y control de secreciones en cavidad oral, manejo de la movilidad de pacientes con apoyo de dispositivos como silla de ruedas o andadores, y otras actividades más que se describen anteriormente.

Como resultado, se obtuvo información crucial mediante una exhaustiva revisión bibliográfica, que incluye la definición, patogenia y manifestaciones clínicas de la enfermedad. Finalmente, se destacó el plan de cuidados, subrayando la relevancia de un enfoque multidisciplinario en el manejo de estos pacientes, dado el considerable impacto que esta patología ejerce sobre su calidad de vida.

En conclusión, el proceso de atención de enfermería en un paciente pediátrico con EBD requiere un enfoque meticuloso y multifacético. Este estudio de caso destacó la importancia de un cuidado integral y centrado en el paciente para manejar de manera práctica las complejidades de la Epidermólisis Bullosa Distrófica, así como dar a conocer la enfermedad en la sociedad, por lo cual es necesario enseñar, informar y ayudar a las familias que estén pasando por esta situación.

5. CONCLUSIONES

- Se logró comprender que esta patología corresponde a un trastorno genético hereditario que provoca lesiones a corto, largo y mediano plazo, de acuerdo a las manifestaciones clínicas puede provocar complicaciones irreversibles, que se pueden llegar a disminuir con un cuidado adecuado de estado general de las personas que lo padecen, con el objetivo de mejorar su calidad de vida.
- Se identificó a través de la teorizante de Virginia Henderson cuales eran las necesidades alteradas en el paciente pediátrico con epidermólisis bullosa distrófica, en dónde se evidenció deterioro en los componentes de alimentación, eliminación, termorregulación y movilización, debido a que la mamá del paciente refirió a la entrevista varias circunstancias que provocan dificultad para sobrellevar una condición de vida adecuada.
- Se establecieron cuatro planes de cuidados de enfermería empleando las taxonomías de NANDA, NOC y NIC enfocados en los diagnósticos enfermeros integridad de la piel deteriorada, nutrición desequilibrada, termorregulación ineficaz y movilidad física deteriorada, cada uno de ellos con sus respectivas intervenciones y objetivos direccionados al apoyo en la movilidad, manejo de la termorregulación de la piel, manejo de heridas, la implementación de técnicas de deglución y manejo del estado nutricional.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Flores H, Gustavo E, Sánchez M, Alfonso C. Pediatr Volumen 16 N° 2 Año. Vol. 16, Rev. Ecu. Pediat. 2015.
2. Siañez, C.; Pezoa, R.; Salas, J. Epidermólisis ampollosa congénita: revisión del tema. Vol. 100, Actas Dermosifiliogr. 2009.
3. Enfermedades catastróficas, raras o huérfanas, según Ministerio de Salud. 2020
4. INFORME DE EVALUACIÓN CIENTÍFICA BASADA EN LA EVIDENCIA DISPONIBLE Condición de Salud: Epidermólisis Bullosa Tecnología Sanitaria Evaluada: Conjunto de medicamentos e insumos para curaciones Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo. 2019
5. Sarabia Aldana CA, Zavala-Solares MR. Disfagia orofaríngea en paciente con epidermólisis bullosa. Rev Gastroenterol Mex. 1 de octubre de 2016;81(4):227-9.
6. Andrea L, Monje R, Rosa D, Rojas R, Guerra Villarpando D, Polanco EB. Epidermólisis bullosa. Presentación de un caso Epydermolisis Bullosa. Case presentation [Internet]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3175>
7. Fernandez Jimenez A. PACIENTE CON EPIDERMOLISIS BULLOSA. PLAN DE CUIDADOS AUTORA: GUILLERMINA TARDIO BENITO [Internet]. Disponible en: www.publicacionescientificas.es
8. Galán Gutiérrez JC, Martínez Suárez MA, Tobera Noval B, Avello Taboada R. Herlitz epidermolysis bullosa in the paediatric patient: Anaesthetic implications. Revista Colombiana de Anestesiología. 2014;42(2):132-5.
9. Edilia Blancart Del Prado D, Fernández Masó J, Perez Kindelan D, Eradis Payán Romero D, Zulema Guadalupe Galano Guzmán D, Ortega Félix S, et al. ACTUALIZACION SOBRE EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA.
10. Junio C, Smaili H, Khalissi E, María T., García TB. UNIVERSIDAD DE ALMERÍA Facultad de Ciencias de la Salud Trabajo Fin de Grado en Enfermería Epidermólisis Bullosa. Una mariposa especial.
11. Romero N, Enfermeras ED, España D. Complicaciones músculo-esqueléticas en EB.

12. Autora: Ariadna López Pacheco Tutora: Almudena Alameda Cuesta
3º Convocatoria-1ª Quincena de junio de 2024 2.
13. Rafael Villar Hernández Á, Guerrero Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al.
INTRODUCCIÓN EPIDERMÓLISIS BULLOSA Definición. Vol. 10, |
Enferm Dermatol. 2016.
14. Primer tratamiento de terapia génica para la Epidermolisis Bullosa
Distrófica - ANEDIDIC.
15. Vidal G, Carrau F, Lizarraga M, Álvarez M. Epidermolisis ampollar: a
propósito de un caso clínico Epydermolisis bullosa, one clinical case
Epidermolise bolhosa, um caso clínico. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.31134/AP.89.6.4>
16. Alonso C H, Martínez D L, Álvarez F, Centro C, Salud DE, Paz -
Rivas-Vaciamadrid -Madrid LA. Caso Clínico.
17. Biasutto M, Florencia Martínez M, Valeria Angles M, Daniel
Mazzuocolo L. New treatments for epidermolysis bullosa
management. 29.
18. Bonafont J, Mencía Á, García M, Torres R, Rodríguez S, Carretero M,
et al. Clinically Relevant Correction of Recessive Dystrophic
Epidermolysis Bullosa by Dual sgRNA CRISPR/Cas9-Mediated Gene
Editing. Molecular Therapy. 8 de mayo de 2019;27(5):986-98.
19. Flores Alejandro A, Wong Claudia Alicia M, Quintero María Fernanda
H, Villarreal Oscar R, Delgado Brenda T. Revista Tamé. 2017.
20. Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, Del
Río M. Genetic Diagnosis of Epidermolysis Bullosa:
Recommendations From an Expert Spanish Research Group
Background on Epidermolysis Bullosa [Internet]. Vol. 109, Actas
Dermosifiliogr. 2018. Disponible en: www.orpha.net
21. Larcher F, Del Río M. Estrategias terapéuticas innovadoras para la
epidermolisis bullosa distrófica recesiva. Actas Dermosifiliogr. junio de
2015;106(5):376-82.
22. Molina-Piedra D, Cruz-Rodríguez Y, Pérez-Díaz Y. Epidermolisis
bullosa en recién nacido. Revista Peruana de Investigación en Salud.
3 de marzo de 2023;7(1):35-9.
23. Daniel de la Rosa-Santana J, Zamora-Fung R, Vázquez-Gutiérrez G,
López-Wilson A. Epidermolisis ampollosa, reporte de un caso
Epidermolysis bullosa, a case report [Internet]. Vol. 17. 2021.

Disponible en:

<https://www.redalyc.org/journal/6382/638268499021/html/>

24. Alejandro Picón-Jaimes Y, El Bosque Bogotá U, Jeilys Karina Carmona-Gómez C, Patricia Filorio-Campos Y, Internacional de Valencia Valencia U, Karina J. Peruvian Journal of Health Care and Global Health Epidermolysis bullosa distrófica recesiva: avances e impacto del desarrollo de terapias génicas y alogénicas Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: advances and impact of the development of gene and allogeneic therapies Issa Lorena López-Medina Biografía del autor/a [Internet]. Disponible en: <https://revista.uch.edu.pe/index.php/hgh/article/view/215>
25. Artículo de revisión sobre epidermolysis ampullosa. Maldonado, G; Durán, C; Orozco, L; Palacio, C; Saéz, M; García, M. octubre de 2016;14:289-98.
26. Artículo vista de Dilatación endoscópica de estenosis esofágica en paciente con epidermolysis bullosa_. 2019

7. ANEXOS

Anexo 1.

Historia clínica del paciente

DATOS RELEVANTES DE HISTORIA CLÍNICA DEL PACIENTE	
Edad	11 años
Sexo	masculino
Nacionalidad	Ecuatoriano
Ocupación	Estudiante
Antecedentes	
Madre de 29 años de edad sana, sin alergias pertinentes; padre de 30 años de edad con antecedentes de psoriasis y asma en la infancia; hermana (solo paterna, 2008) sana; hermana (solo materna, 2008) sana; hermana (ambos padres, 2012) con epidermólisis bullosa distrófica fallecida en el año 2022 debido a condición clínica; hermano (ambos padres, 2021) sano, paciente en estudio no refiere alergias.	
Valoración del estado nutricional	
Peso	18.3 kg
Talla	106.9 cm
IMC	16.01
Diagnóstico	
Epidermólisis bullosa distrófica Portador de gastrostomía Desnutrición severa Estenosis esofágica Crecimiento fisiológico retardado	

Anexo 2.*Tratamiento del paciente*

TRATAMIENTO DEL PACIENTE	
Dieta suplementada con Nutrison Peptisorb plus HE/HP	
Ferrum (Hidróxido de hierro (III) polimaltosado)	2 ml cada 24 horas
VITAMINA D	12 gotas cada 24 horas
Carnitina 300MG/ML (Frasco de 40 ml)	1ml/12 H (28mg/kg/día)
Zinc NM	1 capsula diaria, separada de las tomas de glutaferro
Bilastina (20 mg Comprimidos)	20 mg cada dia
Omeprazol 2mg/ml (Jarabe 60 ml)	5 ml por la mañana cada 24 horas
Enalapril (5mg comprimidos)	2.5 mg cada 12 horas
Se realiza curaciones con prontosan (undecilenamidopropil betaína, poliaminopropilbiguanida, hidróxido de sodio y agua purificada) 350ml, apósitos especiales como mepilex lite (espuma de poliuretano), mepilex transfer (apósito antimicrobiano de transferencia de exudado), apósito de carbón activado marca actisorb, urgotul pata (apósito hidrocoloide no adhesivo), crema emoliente hidratante dexeryl, crema antibiótica que contiene betametasona, gasas y esparadrapo.	

Anexo 3.

Instrumento de valoración según las 14 necesidades de Virginia Henderson

GUIA BÁSICA DE VALORACIÓN SEGÚN 14 NECESIDADES DE V. HENDERSON
1. RESPIRACIÓN Y CIRCULACIÓN. Respirar normalmente. Patrón respiratorio: 24 respiraciones por minuto ¿Tiene dificultad para respirar? Si () no (x) Tos: Si () No (x) Expectoración: Si () No (x) Medicación: Si () No (x) Cuales... Dispositivos: Si () No (x) Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad
2. ALIMENTACIÓN/HIDRATACIÓN. Comer y beber adecuadamente Grado de autonomía para alimentarse: ¿Dificultad para masticar? No x Si □ ¿Para tragar? No □ Si x ¿Para beber? No x Si □ Especificar: Para tragar, se atraganta en algunas ocasiones Número de ingestas / día: 5 Hábitos de hidratación y alimentación: Dependencia (x) Independencia () Tipo de dieta: blanda (x) general () hiperprotéica (x) líquida () hipocalórica () Líquidos diarios: Cantidad: normal Apetito: Si (x) No () Alergias: Si () No (x) cuales Náuseas o vómitos: Si (x) No () Peso: 19,3 kg talla: 108 cm índice de masa corporal: 16.30 Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad
3. ELIMINACIÓN. Eliminar por todas las vías corporales

Grado de autonomía para la eliminación urinaria y fecal:

Hábitos de eliminación: Si (x) No ()

Frecuencia de la eliminación fecal: 1 vez Esfuerzo: si (x) no ()

Características de las heces: normal con coloración por hierro

Incontinencia: Si () No (x)

Retención: Si () No (x)

Estreñimiento: Si (x) No ()

Gases: Si (x) No ()

Sangrado: Si () No (x)

Dolor: Si () No (x)

Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad

4. MOVILIZACIÓN. Moverse y mantener posturas adecuadas

Grado de autonomía para la movilidad:

Actividad física: Si () No (x)

Deambula con silla de ruedas y andador

Fuerza: Si (x) No ()

Estabilidad: Si (x) No ()

Uso de dispositivos: Si (x) No () Cuales: Andador y silla de ruedas

Energía para las AVD: 8

Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad

5. REPOSO/SUEÑO. Dormir y descansar

Horas de sueño/día: 7 horas Nocturno: 6 horas Siesta: 1 hora

Otros: _____

Patrón de sueño: Alterado () No alterado (x)

Problemas para dormir: Si (x) No () *insomnio*

Sensación de haber descansado: Si (X) No ()

Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
6. VESTIRSE/DESVESTIRSE. Escoger ropa adecuada: vestirse y desvestirse Grado de autonomía para vestirse: Uso de calzado seguro: Si (☒) No (☐) Observación: dependencia para vestirse con cuidadores Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
7. TERMORREGULACIÓN. Mantener la temperatura corporal dentro de límites normales, adecuando la ropa y modificando el ambiente Grado de autonomía para regular su temperatura: ¿Es sensible al frío? Si (☒) No (☐) ¿Al calor? Si (☒) No (☐) ¿A los cambios de temperatura? Si (☒) No (☐) ¿Su casa está acondicionada para el frío? Si (☒) No (☐) ¿Para el calor? Si (☒) No (☐) ¿Habitualmente está en ambientes fríos? Si (☒) No (☐) ¿Calurosos? Si (☐) No (☒) ¿Sabe tomar la temperatura? No ☐ Si ☒ ¿Qué hace cuando tiene fiebre?: medicación prospecto METALGIAL (metamizol sódico) Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
8. HIGIENE/PIEL. Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel Grado de autonomía para la higiene corporal: Higiene correcta: Dependiente (☒) Independiente (☐) Estado de la piel y mucosas: Semihúmedas (☐) Húmedas (☒) Secas (☐) higiene bucal: Dependiente (☒) Independiente (☐) Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad

9. SEGURIDAD. Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas

Grado de autonomía para prevenir peligros:

Nivel de conciencia: Consciente (x) Inconsciente () Somnoliento ()

Vacunación: Si (x) No (-) *ESQUEMA DE VACUNACIÓN COMPLETA*

Capacidad para prevenir caídas, aspiraciones, quemaduras, dolor e infecciones: Si (x) No ()

Peligros ambientales: Si () No (x)

Alergias: Si () No (x)

Déficits visuales o auditivos: Si (x) No () UTILIZA GAFAS

Violencia: Si () No (x)

Manejo del régimen terapéutico: Si (x) No ()

Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad

10. COMUNICACIÓN. Comunicarse con los demás expresando emociones, necesidades, temores u opiniones

Dificultad en la comunicación verbal: no, se comunica con facilidad

Dificultad en las relaciones sociales, familiares: Si () No (X)

Situación de aislamiento social: Si (x) No () : POR CONDICIÓN FÍSICA

Existencia y adecuación de una persona cuidadora: Si (X) No () : PADRES

Área de dependencia: ◇ conocimiento ◇ fuerza ◇ voluntad

11. CREENCIAS Y VALORES. Vivir de acuerdo con sus propios valores y creencias

Grado de conocimiento y aceptación de su estado de salud: SI

Prácticas religiosas: Si (X) No ()

Valores relacionados con la salud: Si (X) No ()

Dificultad para tomar decisiones y afrontar situaciones difíciles. Aplica (x) no aplica ()

Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
12. TRABAJAR/REALIZARSE. Ocuparse en algo de tal forma que su labor tenga un sentido de realización personal Influencia de la salud en su situación laboral, social y familiar: Actualmente no Situación socio-económica: bajo () medio (x) alto () Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
13. OCIO. Participar en actividades recreativas Actividades de ocio habituales: Influencia de la salud en las actividades de ocio: refiere () no refiere (x) cuales: no participa debido a condición física y cuidados de la piel Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad
14. APRENDER. Descubrir y satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a utilizar los recursos disponibles Nivel de estudios: preescolar () escolar (x) secundaria () Alteraciones de la memoria, cognición, atención o percepción: Si (x) No () cuales: se entretiene con facilidad Autoestima: Alto (x) Medio () Bajo () Imagen corporal: Positivo (x) Negativo () Área de dependencia: ☐ conocimiento ☐ fuerza ☐ voluntad