

# Caso clínico: Epidermólisis bullosa

Martínez Pizarro, S. *Caso clínico: Epidermólisis bullosa.*  
SANUM 2020, 4(1) 26-33

## Resumen

La epidermólisis bullosa o piel de mariposa es una enfermedad que genera un importante deterioro de la integridad cutánea con diversas ampollas, cicatrizaciones y retracciones de la piel. Convierte a los individuos que la padecen en personas altamente vulnerables a nivel físico, psicológico y social.

Esta enfermedad no tiene cura por lo que las estrategias sanitarias deben ir enfocadas a controlar la enfermedad. En este manuscrito se presenta el caso clínico de un paciente de 9 años de edad que padece importantes alteraciones cutáneas debido a la epidermólisis bullosa, disfagia, estreñimiento, anemia y granos en las zonas de lesión. Tiene dolor generalizado, sufre exclusión social y ansiedad ante todo ello. Se elabora un plan de cuidados de enfermería para este paciente y se analiza la evolución tras su aplicación.

En el futuro es importante incrementar la investigación para identificar nuevas estrategias de curas de tal manera que se consiga que sean menos dolorosas, más eficaces y más duraderas. De esta forma se podrán aplicar los cuidados de enfermería más actualizados basados en las últimas evidencias disponibles.

### Palabras clave:

epidermólisis ampollosa,  
ampollas,  
piel,  
enfermería.

### AUTORA

Sandra Martínez Pizarro  
Enfermera. Hospital comarcal  
de Huércal Overa. Almería. España

### Correspondencia

 mpsandrita@hotmail.com

### Tipo de artículo:

Caso clínico

### Sección:

Enfermería

**F. recepción:** 10-01-2020

**F. aceptación:** 14-02-2020

# Clinical case: Bullous epidermolysis

## Abstract

*Bullous epidermolysis or butterfly skin is a disease that causes a significant deterioration of skin integrity with various blisters, scarring and retractions of the skin. It converts the individuals who suffer from it into highly vulnerable people on a physical, psychological and social level.*

*This disease has no cure, so health strategies should focus on controlling the disease. This manuscript presents the clinical case of a 9-year-old patient suffering from significant skin disorders due to bullous epidermolysis, dysphagia, constipation, anemia and pimples in the areas of injury. He has widespread pain, suffers social exclusion and anxiety about all this. A nursing care plan is prepared for this patient and the evolution is analyzed after its application.*

*In the future it is important to increase research to identify new healing strategies so that they are less painful, more effective and more durable. In this way, the most up-to-date nursing care can be applied based on the latest available evidence.*

### Keywords:

*Bullous epidermolysis,  
blisters,  
skin,  
nursing.*



Instituto  
Lectura Fácil

PARA LA PROMOCIÓN  
Y UNIVERSALIZACIÓN  
DE LA LECTURA FÁCIL  
Y DE LA ACCESIBILIDAD  
COGNITIVA.



[www.institutolecturafacil.org](http://www.institutolecturafacil.org)

## Introducción

La epidermólisis bullosa o piel de mariposa es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la gran fragilidad de la piel de los individuos que la padecen. Ante un pequeño traumatismo o de forma espontánea aparece en la piel un conjunto de ampollas, cicatrices y retracciones. El origen de esta enfermedad es genético, se debe a varias mutaciones en los genes que codifican diversas proteínas estructurales, las cuales se encargan de la resistencia mecánica del tejido en las zonas en donde se localizan<sup>(1)</sup>.

Generalmente se pueden encontrar tres subtipos de epidermólisis bullosa<sup>(2)</sup>:

- **Epidermólisis bullosa simple:** en este subtipo las ampollas de los pacientes que la sufren se localizan en las células basales de la epidermis. Dichas ampollas suelen localizarse con mayor frecuencia en los pies y curarse sin dejar lesiones.
- **Epidermólisis bullosa juntural:** en este subtipo las ampollas se localizan entre la epidermis y dermis, es decir, en la lámina lúcida. Se trata del subtipo menos frecuente y puede llegar a ser letal.
- **Epidermólisis bullosa distrófica:** en este subtipo las ampollas se localizan en la dermis a nivel de las fibras de anclaje. Es la más frecuente de las tres.

Según la asociación de Investigación de Epidermólisis Bullosa Distrófica (DEBRA) es una enfermedad muy poco frecuente, la cual afecta a 10 personas por cada millón de habitantes. En nuestro país (España) se estima que hay unos 500 individuos con esta enfermedad. Suele aparecer en el nacimiento o durante el periodo de lactancia<sup>(3)</sup>.

Los costes del cuidado de esta enfermedad son muy elevados ya que es una patología muy discapacitante, degenerativa y que precisa curas continuas. A su vez dichas curas precisan de una gran cantidad de tiempo y de material<sup>(4)</sup>.

Todo ello genera un gran impacto a nivel físico, psicológico, social y económico tanto en los individuos que la sufren como en sus familiares. Se trata de una patología que convierte a la persona afectada en un individuo altamente vulnerable. Es por todo ello que se necesita un cuidado, tratamiento y seguimiento adecuado por parte de todo el personal sanitario especialmente de enfermería<sup>(5)</sup>.

El objetivo de este trabajo es realizar un plan de cuidados de enfermería para un individuo que padece epidermólisis bullosa distrófica.

## Metodología

### Descripción del caso clínico

Se presenta el caso clínico de Antonio C.S paciente varón de nueve años de edad. Antonio fue diagnosticado a los dos meses del nacimiento de epidermólisis bullosa distrófica. Como consecuencia de su enfermedad presenta en la piel una gran cantidad de ampollas, afectándole principalmente a la zona más afectada los pies. Dichas ampollas le generan dolor en todo el cuerpo.

Antonio también presenta heridas en las mucosas y en la boca como consecuencia de ello tiene disfagia. Además en la piel lesionada le han salido recientemente unos granos blancos y deformidades en las uñas. A menudo presenta infecciones recurrentes. Todo ello le genera un gran malestar físico y psicológico.

### Valoración

La valoración enfermera es una actuación destinada a identificar el estado de salud de una persona. Es un método idóneo para recoger información del estado físico, psicológico y social de un individuo e identificar los problemas que padece. Esta valoración es el primer paso para la atención al enfermo y de ella dependerán los cuidados y acciones posteriores. Para realizar la valoración enfermera se puede utilizar el modelo de las catorce necesidades básicas de Virginia Henderson o el modelo de los once patrones funcionales de Marjory Gordon. En este caso clínico se va a utilizar el modelo de Marjory Gordon<sup>(6,7)</sup>.

#### 1. Percepción-manejo de la salud.

Antonio se siente diferente a los niños de su edad tanto a nivel físico como a nivel psicológico. Precisa asistir al centro sanitario u hospital a menudo. Además se siente excluido por su aspecto físico, ya que en algunas ocasiones le han llegado a decir que parece un ``monstruo´´. Todo esto le genera un estado de ansiedad.

## 2. **Nutricional-metabólico.**

El paciente presenta heridas en la boca y en el esófago, las cuales le impiden comer correctamente generándole una importante disfagia.

Además en la última analítica que le han realizado en su centro de salud se observa que presenta anemia.

Debido a todo ello ingiere una cantidad de alimentos inferior a sus necesidades nutricionales.

A nivel cutáneo presenta múltiples ampollas con contenido serohemorrágico, cicatrices, retracciones en la piel, deformidad en las uñas, granos en las zonas de lesiones anteriores e infecciones recurrentes.

## 3. **Eliminación.**

Presenta estreñimiento con frecuencia. En ocasiones requiere laxantes orales e incluso en algunas ocasiones le han tenido que poner un enema en el hospital.

Presenta un buen control de esfínteres y no tiene problemas en la eliminación urinaria.

## 4. **Actividad-ejercicio.**

Apenas realiza ejercicio ni actividad física. A menudo se encuentra fatigado, cansado y dolorido.

## 5. **Sueño-descanso.**

Generalmente duerme y descansa bien. En noches esporádicas se despierta debido al dolor corporal o por los comentarios de sus compañeros en clase.

## 6. **Cognitivo-perceptual.**

Antonio necesita gafas ya que padece miopía.

## 7. **Autopercepción-autoconcepto.**

Antonio presenta una importante falta de bienestar físico y psicológico. Además lo pasa muy mal cada vez que asiste a las consultas de enfermería para recibir curas.

## 8. **Rol-relaciones.**

Las relaciones sociales son escasas ya que es discriminado por muchos de los niños de su edad, se ríen de él y de su aspecto físico. Con

sus hermanos y sus familiares tiene muy buena relación. Le encanta dibujar, leer, ver películas, jugar y escuchar música con ellos.

## 9. **Sexualidad-reproducción.**

No tiene una vida sexualmente activa.

## 10. **Adaptación-tolerancia al estrés.**

No se ha adaptado bien a la enfermedad que padece a pesar de haber sido diagnosticada a los dos meses de edad. A veces se siente desesperado y ha sufrido varios episodios de ansiedad que han requerido asistencia sanitaria.

## 11. **Valores-creencias.**

Antonio afirma que es católico ya que sus padres lo son, pero no realiza ningún acto religioso.

## Plan de cuidados

Una vez realizada la valoración se pueden identificar los siguientes diagnósticos de enfermería según NANDA (North American Nursing Diagnosis Association)<sup>(8)</sup>:

- **Diagnóstico 00046** *Deterioro de la integridad cutánea definido como la alteración de la epidermis y/o dermis.* Este diagnóstico pertenece al dominio 11 (seguridad/protección), clase 2 (lesión física), a la necesidad 8 (higiene/piel) y al patrón 2 (nutricional-metabólico).

Las características definitorias de este diagnóstico son las siguientes:

- Alteración de la integridad de la piel.
- Dolor intenso.
- Enrojecimiento.
- Ampollas, cicatrices y retracciones.

- **Diagnóstico 00146** *Ansiedad definido por NANDA como una sensación intranquilizadora de malestar o amenaza acompañada de una respuesta autonómica; sentimiento de aprensión causado por la anticipación de un peligro.* Este diagnóstico pertenece al dominio 9 (Afrontamiento/Tolerancia al Estrés), clase 2 (respuestas de afrontamiento), a la necesidad 1 (respirar normalmente) y al patrón 7 (autopercepción-auto concepto).

## Caso clínico: Epidermólisis bullosa

Las características definitorias de este diagnóstico son las siguientes:

- Inquietud.
- Preocupación.
- Angustia.
- Aprensión.
- Indefensión.
- Sufrimiento.
- Temor.

Tras realizar los diagnósticos de enfermería NANDA se debe proceder a elaborar los objetivos e intervenciones apropiadas siguiendo las taxonomías NOC (*Nursing Outcomes Classification*) y NIC (*Nursing Interventions Classification*).

El primer NOC propuesto es el 1102 Curación de la herida: por primera intención. Los indicadores de este NOC son los siguientes:

- [110201] Aproximación cutánea.
- [110203] Secreción serosa de la herida.
- [110205] Secreción serosanguinolenta de la herida.
- [110208] Eritema cutáneo circundante.
- [110210] Aumento de la temperatura cutánea.
- [110211] Olor de la herida.
- [110214] Formación de cicatriz.
- [110215] Contusión cutánea circundante.

Las NIC que se seleccionan para la curación de la herida por primera intención son:

- [3660] Cuidados de las heridas.
- [2316] Administración de medicación: tópica.
- [6540] Control de infecciones.
- [3590] Vigilancia de la piel.

El segundo NOC propuesto es el 1402 Autocontrol de la ansiedad. Los indicadores de este NOC son los siguientes:

- [140205] Planea estrategias para superar situaciones estresantes.
- [140206] Planifica estrategias de superación efectivas.
- [140207] Utiliza técnicas de relajación para reducir la ansiedad.
- [140220] Obtiene información para reducir la ansiedad.

Las NIC que se seleccionan para la conducta de autocontrol de la ansiedad son las siguientes:

- [5230] Mejorar el afrontamiento.
- [6040] Terapia de relajación.
- [5240] Asesoramiento.

## Evolución del caso

Este plan de cuidados se lleva a cabo durante un periodo de tiempo de seis meses en el centro de salud. Durante estos meses se le enseña al paciente a controlar la ansiedad que le provoca la epidermólisis bullosa en su vida cotidiana mediante estrategias de afrontamiento y técnicas de relajación ante situaciones estresantes o incómodas.

También se le enseña tanto al paciente como a sus familiares (padres) a realizar algunas de las curas con el objetivo de que las puedan realizar en casa si se le levanta algún apósito o si van de viaje. No obstante se le informa de que deberá seguir acudiendo al médico y enfermero para el control, seguimiento y cuidados.

En los seis meses del plan de cuidados el paciente empieza a comprender su enfermedad gracias a las explicaciones ofrecidas en su centro sanitario y su compromiso ante ello. Al finalizar el plan de cuidados aumenta la capacidad del paciente para controlar las situaciones que le generan ansiedad lo cual provoca que mejore su bienestar social y psicológico. Además al aprender técnicas de prevención de infecciones han disminuido los episodios de infecciones, las cuales antes de iniciar el plan de cuidados eran muy recurrentes.

<p>NANDA: 00046 Deterioro de la integridad cutánea definido como la alteración de la epidermis y/o dermis</p> <p>NANDA: 00146 Ansiedad definido como una sensación intranquilizadora de malestar o amenaza acompañada de una respuesta autonómica; sentimiento de aprensión causado por la anticipación de un peligro.</p>	
NOC: 1102 Curación de la herida: por primera intención.	NOC: 1402 Autocontrol de la ansiedad.
<p>NIC: 3660 Cuidados de las heridas.</p> <p>NIC: 2316 Administración de medicación: tópica.</p> <p>NIC: 6540 Control de infecciones.</p> <p>NIC: 3590 Vigilancia de la piel.</p>	<p>NIC: 5230 Mejorar el afrontamiento.</p> <p>NIC: 6040 Terapia de relajación.</p> <p>NIC: 5240 Asesoramiento.</p>
<p>NANDA: North American Nursing Diagnosis Association (Diagnósticos enfermeros).</p> <p>NOC: Nursing Outcomes Classification (Resultados esperados en enfermería).</p> <p>NIC: Nursing Interventions Classification (Intervenciones de enfermería).</p>	

Tabla 1: Plan de cuidados para la epidermólisis bullosa. Fuente: Elaboración propia.  
Fuente: *Elaboración propia.*

## Discusión

La epidermólisis bullosa o piel de mariposa actualmente no tiene un tratamiento curativo. Por ello las estrategias terapéuticas sanitarias en estos pacientes se deben enfocar en controlar la enfermedad en la medida de lo posible<sup>(9)</sup>.

Es importante instruir a los pacientes para que eviten los traumatismos. Ya que dichos traumatismos por pequeños que sean pueden generar la aparición de nuevas ampollas o empeorar la enfermedad. También se deben evitar las infecciones mediante las medidas universales de prevención y mediante la aplicación de cremas con antibióticos en las superficies abiertas<sup>(10)</sup>.

A la hora de curar las heridas es muy importante tener en cuenta el dolor y controlarlo en la medida de lo posible. Los pacientes deben someterse a las curas diariamente o en días alternos y la duración de dichas curas es entre una y cuatro horas. Hay que llevar a cabo la desinfección de la misma bien con povidona yodada (betadine) o con clorhexidina al 0,2%. Las zonas afectadas se tienen que vendar y las zonas de presión se tienen que proteger mediante almohadilla<sup>(11)</sup>.

En los pacientes en los que aparece disfagia (como por ejemplo en este caso clínico) se pueden utilizar esteroides de forma oral durante períodos cortos.

En cuanto a la alimentación debe ser saludable. Se debe tener en cuenta que cuando se produce un

gran deterioro de la integridad cutánea y las heridas son extensas se podrían necesitar calorías y proteínas adicionales para facilitar la curación. Se debe optar por alimentos suaves y evitar algunos productos como las nueces, las papas fritas y otros alimentos crocantes especialmente si hay llagas o heridas en la boca<sup>(12)</sup>.

También es importante la terapia física con el objetivo de disminuir las deformidades y ayudar a mantener las articulaciones y músculos en movimiento. Así como la vitamina E y corticoterapia en los pacientes muy graves<sup>(13)</sup>.

Entre las estrategias a nivel psicológico destaca el apoyo de enfermería, enseñanza de intervenciones breves basadas en habilidades, un buen apoyo familiar que permita la asimilación psicológica por los pacientes menores de edad<sup>(14)</sup>.

Es una enfermedad que resulta devastadora a nivel físico, psicológico y social. Además cabe destacar que hay escasos recursos económicos para esta patología y una gran parte de los gastos económicos necesarios deben ser aportados por sus propias familias (15).

## Conclusiones

La epidermólisis bullosa o piel de mariposa es una patología que altera gravemente el bienestar físico y psicológico de las personas que la padecen. Sin una

## "Influencia enfermera y connotaciones de género en la atención sindical"

actuación sanitaria apropiada esta enfermedad puede generar una gran cantidad de complicaciones que repercutan en el individuo a lo largo de toda la vida.

En este plan de cuidados se puede observar la importancia de los tratamientos, intervenciones y técnicas enfermeras para aplicar en este tipo de paciente.

Pero sin embargo, se plantea la necesidad inminente de incrementar la investigación en este campo de cara al futuro. La investigación debería centrarse en identificar nuevas estrategias de curas para conseguir que sean menos dolorosas, más eficaces y más duraderas. De esta forma se podrán aplicar los cuidados de enfermería más actualizados basados en las últimas evidencias disponibles debido a la importancia humana que ello implica.

### Discussion

*Epidermolysis bullosa or butterfly skin currently has no curative treatment. Therefore, the therapeutic health strategies in these patients should focus on controlling the disease as much as possible<sup>(9)</sup>.*

*It is important to instruct patients to avoid trauma. Since such injuries, however small they may be, can cause the appearance of new blisters or worsen the disease. Infections should also be avoided by universal prevention measures and by applying antibiotic creams on open surfaces<sup>(10)</sup>.*

*When it comes to healing wounds, it is very important to consider pain and control it as much as possible. Patients should undergo priests daily or on alternate days and the duration of these cures is between one and four hours. It must be disinfected with either povidone iodine (betadine) or 0.2% chlorhexidine. The affected areas must be bandaged and the pressure zones must be protected by padding<sup>(11)</sup>.*

*In patients with dysphagia (such as in this clinical case), steroids can be used orally for short periods.*

*As for the food should be healthy. It should be borne in mind that when there is a great deterioration of the skin integrity and the wounds are extensive, additional calories and proteins may be needed to facilitate healing. You should opt for soft foods and avoid some products such as nuts, french fries and other crunchy foods especially if there are sores or wounds in the mouth<sup>(12)</sup>.*

*Physical therapy is also important in order to reduce deformities and help keep joints and muscles moving. As well as vitamin E and corticotherapy in very serious patients<sup>(13)</sup>.*

*Strategies at the psychological level include nursing support, teaching of brief skills-based interventions, good family support that allows psychological assimilation by minor patients<sup>(14)</sup>.*

*It is a disease that is devastating on a physical, psychological and social level. It should also be noted that there are scarce economic resources for this pathology and a large part of the necessary economic expenses must be provided by their own families<sup>(15)</sup>.*

### Conclusions

*Bullous epidermolysis or butterfly skin is a pathology that seriously alters the physical and psychological well-being of people who suffer from it. Without proper sanitary action, this disease can generate a large number of complications that have an impact on the individual throughout life.*

*In this care plan you can see the importance of treatments, interventions and nursing techniques to apply in this type of patient.*

*However, the impending need to increase research in this field for the future is raised. Research should focus on identifying new healing strategies to make them less painful, more effective and more durable. In this way, the most up-to-date nursing care can be applied based on the latest available evidence due to the human importance that this implies.*

### BIBLIOGRAFÍA

1. Horn H, Tidman M. *The clinical spectrum of dystrophic epidermolysis bullosa*. Br j Dermatol. 2002; 146(2): 267-74.
2. Sawamura D, Nakano H, Matsuzaki Y. *Overview of epidermolysis bullosa*. The Journal of dermatology. 2010; 37(3): 214-9.
3. Asociación española DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. Consultado el 2 de enero de 2020 de la World Wide Web: <https://www.pieldemariposa.es/que-es-la-piel-de-mariposa/>

4. Odalis de la Caridad del Rosario M, Smith Ordoñez Y, González Jústiz A.L, González Díaz A, Arcis del Rosario A, Fernández León Y. *Epidermolísis bullosa: piel de mariposa. A propósito de un caso*. Rev. Med. Electrón. 2017; 39(3): 552-560.
5. Sánchez Macías LR, García Retana PP, Viego Romero ME. *Epidermolísis bullosa congénita*. Acta méd centro. 2010; 6 (4).
6. Rubio Sevilla J.C. *Nursing role in clinical judgement: assessment and diagnosis*. Enferm Cardiol. 2014; (61): 25-31.
7. Gordon M. (2007). *Manual de diagnósticos de enfermería*. 11º ed. McGraw-Hill: Interamericana de España.
8. Herdman T.H. (ED); NNNANDAConsult (2017). Consultado el 19 de mayo de 2019 de la World Wide Web: <https://www.nnnconsult.com/nanda/232>
9. Schultz B, Hook K. *Bullous Diseases in Children: A Review of Clinical Features and Treatment Options*. Paediatr Drugs. 2019; 21(5): 345-356.
10. Santi CG, Gripp AC, Roselino AM, Mello DS, Gordilho JO, Marsillac PF, et al. *Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: bullous pemphigoid, mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita*. An Bras Dermatol. 2019; 94(2): 33-47.
11. Kasperkiewicz M, Sadik CD, Bieber K, Ibrahim SM, Manz RA, Schmidt E, et al. *Epidermolysis Bullosa Acquisita: From Pathophysiology to Novel Therapeutic Options*. J Invest Dermatol. 2016; 136(1): 24-33.
12. Iwata H, Vorobyev A, Koga H, Recke A, Zillikens D, Prost-Squarcioni C, et al. *Meta-analysis of the clinical and immunopathological characteristics and treatment outcomes in epidermolysis bullosa acquisita patients*. Orphanet J Rare Dis. 2018; 13(1): 153.
13. Murat-Susić S, Husar K, Marinović B, Skerlev M, Buzina DS, Kljenak A, et al. *Skin care and wound management in patients with inherited bullous epidermolysis*. Acta Med Croatica. 2014; 68 (1): 31-8.
14. Kridin K, Kneiber D, Kowalski EH, Valdebran M, Amber KT. *Epidermolysis bullosa acquisita: A comprehensive review*. Autoimmun Rev. 2019; 18(8): 786-795.
15. Ujiie H, Iwata H, Yamagami J, Nakama T, Aoyama Y, Ikeda S, et al. *Japanese guidelines for the management of pemphigoid (including epidermolysis bullosa acquisita)*. J Dermatol. 2019; 46(12): 1102-1135.

## Declaración de transparencia

La autora principal (defensora del manuscrito) asegura que el contenido de este trabajo es original y no ha sido publicado previamente ni está enviado ni sometido a consideración a cualquier otra publicación, en su totalidad o en alguna de sus partes.

## Fuentes de Financiación

Ninguna.

## Conflicto de Intereses

No existe conflicto de intereses.

## Publicación

El presente artículo no ha sido presentado como comunicación oral-escrita en ningún congreso.



[www.edicionesrodio.com](http://www.edicionesrodio.com)   