

EPIDERMÒLISI AMPUL·LAR O BULLOSA (EA)

Les persones afectades d'epidermòlisi ampul·lar, la majoria infants, presenten lesions davant d'un mínim fregament o trauma, a causa de l'extrema fragilitat de la pell. Per aquest motiu la malaltia també s'anomena "pell de papallona".

Punts clau

A causa de la baixa prevalença d'aquesta malaltia, els nivells d'evidència que hi ha en aquests moments són baixos.

Cal proporcionar informació adequada als cuidadors i al seu entorn sobre el procés de la malaltia, els factors que poden ocasionar lesions i la seva cura, per tal de propiciar l'autonomia de les famílies afectades.

Les mesures de prevenció són prioritàries en totes les activitats de la vida diària d'aquests pacients per tal de minimitzar els riscos de traumatisme i les seves complicacions.

Com que és una malaltia poc freqüent i poc coneguda, l'EA suposa un problema de gran magnitud en l'entorn del pacient. Cal que els equips de salut li ofereixin un suport adequat.

1. Definició

Es tracta d'un grup de malalties hereditàries de la pell que es manifesten per l'aparició de butllofes i d'erosions de manera espontània o amb un fregament mínim. En alguns casos també hi pot haver afectació de mucoses. També hi ha l'EA no hereditària, que pot aparèixer en edat adulta i s'anomena EA adquirida.



Grup de Nafres i Ferides de l'AIFICC: Álvaro Rangil, T., Berenguer Pérez, M., Cegri Lombardo, F., García Arcos, E., Manuel Martí, B., Marquilles Bonet, C., Monsó Lacruz, C., Morros Torné, C., Rovira Calero, G.

2. Etiopatogènia

La malaltia té el seu origen en defectes associats a l'epidermis-membrana basal-dermis. Els diferents tipus d'epidermòlisi deriven de mutacions dels gens que codifiquen les proteïnes que formen el sistema d'ancoratge de l'epidermis amb la dermis.

L'EA s'inicia en el moment del naixement o durant la infància. L'excepció es produeix en els casos lleus de l'EA simple, que pot no detectar-se fins a l'edat adulta o de vegades ni es diagnostica.

Epidemiologia

Afecta de la mateixa manera els dos sexes i, tot i que n'hi ha poques dades, a Espanya s'estima una prevalença total de 5,69/10.⁶

3. Valoració general

La valoració d'aquests pacients ha de servir per establir un pla integral de tractament i de seguiment del seu estat de salut.

1. Valoració integral i multidisciplinària del pacient

- Història clínica, amb examen físic complet, per avaluar les lesions de la pell i de les mucoses.
- S'han de tenir en compte els factors que poden afectar el procés de cicatrització: tipologia d'EA, malalties concomitants, medicació (corticoides, antiinflamatoris), nutrició, dolor, estrès, etc.
- Valoració periòdica nutricional: una nutrició adequada millora l'estat immunològic, evita infeccions, optimitza el procés de cicatrització i afavoreix el creixement del cos.
- Valoració factors psicosocials, maneres de fer front a la malaltia i d'adaptar-s'hi.
- Valoració de l'entorn de cures identificant el cuidador principal i valorant-ne la capacitat, les actituds, les habilitats i els coneixements.

Valoració de les lesions

Conèixer i entendre l'EA pot ajudar a tractar i a prevenir de manera més òptima aquest tipus de ferides.

Registre	Data aparició, nombre de lesions, localització, mida, aspecte llit de la ferida i pell perilesional, epitelització, teixit desvitalitzat/necròtic, esfàcels, quantitat i aspecte de l'exsudat, extensió de les lesions (aplicar regla de l'1 utilitzada també en la valoració de cremades), signes d'infecció, dolor, etc.
Infecció	Cal tenir en compte que la desnutrició i la medicació poden disminuir la resistència d'un pacient davant de la infecció. Cal reconèixer els signes i els símptomes característics de la infecció: eritema, febre, calor, edema, dolor, exsudat purulent, mala olor, augment de l'exsudat.



4. Diagnòstic

Classificació dels tipus principals	
EA simple (EAS)	Les butlofes es localitzen a la capa basal de l'epidermis. Hi ha diferents varietats clíniques que cursen amb més o menys afectació cutània, però no acostumen a deixar cicatriu.
EA juntural (EAJ)	Les butlofes es localitzen a nivell de la membrana basal, lloc d'unió de la dermis i l'epidermis. Poden afectar mucoses (oculars, cavitat bucal, via urinària, esòfag, faringe, etc.).
EA distròfica	Les butlofes es produeixen a la dermis i a membranes mucoses. Quan cicatritzen, les lesions deixen marca i lesions hipertròfiques, i la seva aparició són més per cops i contusions directes, que no pas per fricció. A més, poden acabar derivant en carcinoma escamós allà on s'han produït butlofes repetidament.

Etiquetes diagnòstiques

Classificació Internacional de Malalties, 10a revisió (CIM10)

- Q81.0 EA simple (EAS)
- Q81.1 EA juntural (EAJ)
- Q81.2 EA distròfica

North American Nursing Diagnostics Association (NANDA)*

- I00126 Coneixements deficients
- I00047 Risc de deteriorament de la integritat cutània
- I00046 Deteriorament de la integritat cutània
- I00044 Deteriorament de la integritat tissular
- I00004 Risc d'infecció
- I00206 Risc de sagnat
- 00118 Trastorn de la imatge corporal
- 00132 Dolor agut

**La descripció dels NIC i NOC corresponents és a la guia TIME*

5. Tractament

General (abordatge integral)

No hi ha un tractament específic per a les EA. El tractament és simptomàtic. Alguns subtipus poden millorar amb el temps. És important que les famílies siguin el màxim d'autònomes per a les tasques d'higiene i de cures. L'educació sanitària dels cuidadors, dels familiars i del pacient, si escau, és essencial per a la cura de les ferides i la gestió de la nutrició. Cal assegurar una ingesta adequada de nutrients, si és necessari amb suplementes (calories, proteïnes, vitamines, minerals, etc.), amb adaptació a les necessitats del pacient (dentició, deglució, restrenyiment, etc.) i a les seves preferències.

La immobilitat com a conseqüència del dolor i de la cicatrització pot causar contractures. La teràpia física i la fisioteràpia poden ser útils en la rehabilitació de les extremitats i contraccions de les mans i en el manteniment màxim del moviment.


Objectius

- Protegir la pell
- Prevenir i aturar la formació de noves butllofes
- Facilitar la cicatrització
- Prevenir i tractar possibles complicacions

Cura de les ferides

- Una higiene adequada de les mans amb aigua i sabó i l'ús de solucions alcohòliques pot prevenir la complicació més freqüent d'aquestes malalties: la sobreinfecció. És la manera més efectiva de reduir al mínim la propagació de la infecció.
- Adequació de l'entorn:
 - Mantenir un ambient fresc i evitar la calor excessiva.
 - La roba ha de ser com més suau millor, s'han d'evitar tant com es pugui les costures, i ha de ser fàcil de treure i de posar. Les sabates han de ser adequades, amples i de pell, que permetin que els peus puguin transpirar. Els mitjons, de cotó.
 - És recomanable fer les cures en el domicili del pacient per tal que prèviament a la cura es pugui banyar, cosa que facilitarà la retirada de la roba, d'embenats o d'apòsits que puguin estar adherits a les ferides. L'aigua no ha de ser massa calenta i s'hi pot afegir un raig oli per tal de facilitar la hidratació i l'elasticitat de la pell.
 - L'alta sensibilització que presenten aquests pacients fa necessari l'ús de productes de protecció solar a les zones epitelitzades.
 - Es recomana l'ús de superfícies especials per al maneig de la pressió i evitar estar massa temps assegut o en decúbit.
 - S'ha d'intentar tenir el material necessari per fer les cures a prop del lloc on es realitzaran. Cal dedicar-hi tot el temps que sigui necessari, ja que les cures poden ser llargues.

- Tractament tòpic

Neteja de les lesions	<p>La pell i les ferides es poden netejar amb un sabó suau i esbandir amb aigua neta utilitzant la mínima força mecànica per a la neteja de la ferida i eixugant-la fent tocs suaus, mai fregant la pell. La neteja de les ferides es pot fer amb sèrum fisiològic. No està indicat utilitzar els antisèptics de manera rutinària. La clorhexidina 0,5% es limita a les primeres fases com a coadjuvant en la descontaminació bacteriana i en l'eliminació del teixit desvitalitzat. No es recomana en la fase d'epitelització, ja que endarrereix la cicatrització. L'ús de solucions iodades està contraindicat en bebès i infants.</p>
Desbridament	<p>La retirada del teixit desvitalitzat produït pel trencament de les butllofes minimitza la contaminació i afavoreix la curació. L'ús de col·lagenasa pot estar indicat per tal de facilitar l'eliminació del teixit desvitalitzat.</p>
Drenatge del líquid de les butllofes	<p>Cal anar buidant el líquid de totes les butllofes que van apareixent per evitar el dolor per la compressió i la seva extensió. Per fer-ho, s'han de punxionar amb una agulla estèril, pressionant amb una gasa i deixant el sostre de la butllofa intacte. En cas que la pell no estigui íntegra, és millor retirar-la.</p>
Cura de la ferida en ambient humit (CAH) i preparació del llit de la ferida (PLF) utilitzant l'acrònim TIME 	<p>S'han d'escollir apòsits adequats segons la localització, l'exsudat, la pell perilesional, el tipus de teixit, etc. Pot ser adequat combinar diferents tipus d'apòsits.</p> <p>L'apòsit ideal ha de tenir capacitat d'absorció, no ha d'afectar la pell perilesional, ha de ser impermeable als bacteris, ha de permetre un ambient humit, no ha de ser tòxic ni al·lèrgic, ha de ser confortable, adaptable, etc.</p> <p>Els apòsits d'escuma de poliuretà poden ser suficients per gestionar l'exsudat. Per a colzes, talons i espatlles poden ser útils els que tenen forma anatòmica. Les escumes que incorporen silicona en la seva composició presenten una adherència suau i més adaptabilitat.</p> <p>Els apòsits de tul o de malla no adherents compostos per silicona eviten l'adherència al llit de la ferida i protegeixen la pell perilesional i la pell epitelitzada.</p> <p>En cas d'exsudat moderat o abundant, es recomanen els apòsits d'alginat o d'hidrofibra d'hidrocol·loide.</p> <p>Mai no s'han d'aplicar esparadraps convencionals a la pell. En el mercat es poden trobar tires adhesives de silicona o bé es poden fer subjeccions amb bena elàstica o embenats tubulars.</p> <p>Els dits s'han d'embenar d'un en un per tal de prevenir la sindactília (unió dels dits).</p> <p>Cal mantenir la pell perilesional neta i hidratada utilitzant pel·lícules de poliuretà transparents, productes barrera, àcids grassos hiperoxigenats, etc.</p>

Dolor	S'ha de valorar la necessitat d'analgèsia prèvia a la cura. Humitejar la zona abans de la retirada de l'apòsit ajudarà a disminuir el dolor, el sagnat i a no lesionar la pell perilesional. Les ferides són més doloroses quan s'assequen o s'exposen a l'aire. Les ferides s'han de tapar amb apòsits atraumàtics i no adherents.
Control de la càrrega bacteriana	Les lesions de l'EA acostumen a ser de llarga evolució i molt exsudatives i són propenses a sobreinfectar-se. Es recomana la utilització d'apòsits antimicrobians per a la cura de ferides si hi ha sospita clínica d'infecció o de colonització crítica. No es recomana l'ús d'antibiòtics tòpics de manera profilàctica ja que poden donar lloc a resistències. En cas d'infecció, el seu ús està indicat quan no hi ha hagut una bona resposta als apòsits antimicrobians. Només es recomana l'ús d'antibiòtics sistèmics quan existeixen signes clínics d'infecció disseminada (febres, cel·lulitis, dolor, sèpsies, etc.).
Pruïja	Acostuma a ser freqüent i molesta i pot agreujar les lesions. Per controlar-la cal evitar la pell seca. Pot ser útil refrescar la pell amb banys freds i utilitzar roba de cotó o de seda, i hidratar bé la pell amb cremes o olis per a pells seques. En lloc de rascar-se, és aconsellable pressionar o picar amb els dits la zona o fer-hi un massatge suau. També és aconsellable posar-se guants a la nit i tallar-se les ungles. Mantenir el cos embenat disminueix la picor. Si la hidratació no millora la pruija, cal valorar el tractament sistèmic.

Tractament quirúrgic

Pot ser necessari fer cirurgia reconstructiva dels dits de les mans i del peus per tal de separar-los (sindactília) i millorar-ne la mobilitat.



6. Complicacions

- La complicació més freqüent és la infecció, que pot acabar en una infecció sistèmica (sèpsia).
- Les butllofes donen lloc a cicatrius que provoquen desfiguracions i limitacions funcionals en grau variable a les extremitats superiors i inferiors.
- A la boca, a l'esòfag i a l'estómac aquestes lesions poden produir infeccions secundàries, anèmia, desnutrició greu, motilitat esofàgica anormal, estenosi, disfàgia, diarrea, mala absorció, problemes dentals, etc.
- Altres complicacions poden ser: trastorns oculars, distròfia muscular i càncer cutani escamós.

7. Referències bibliogràfiques

1. Ministeri de Sanitat i Consum. *Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria*. 2008 (consultat el juny de 2012). Disponible a: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermollisisBullosa.pdf>
 2. *Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa*. Edita: Servicio Andaluz de Salud, Consejería de Salud, Junta de Andalucía, 2009. http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_450_EB.pdf (consulta: juny de 2012)
 3. *Cuidados de las heridas y de problemas relacionados en pacientes con epidermólisis bullosa (EB)*. Apunts del màster oficial en Gestión Integral e Investigación en los Cuidados de Heridas Crónicas. Universitat de Cantàbria. 2012.
- Guia elaborada per Concepció Morros Torné i material fotogràfic propietat d'AEBE-DEBRA España (Asociación de Epidermólisis Bullosa de España).
 - Grup de Nafres i Ferides d'AIFICC. Coordinació: García Arcos, Elvira.
 - Membres del grup: Álvaro Rangil, Teima; Berenguer Pérez, Míriam; Cegri Lombardo, Francisco; Manuel Martí, Blanca; Marquilles Bonet, Carme; Monsó Lacruz, Carme; Morros Torné, Concepció; Rovira Calero, Glòria.

