



# Epidermólisis ampollar

**Jornadas Nacionales de Dermatología  
Sociedad Argentina de Pediatría 2017**

Rodolfo Verna  
Unidad de Cuidados Paliativos  
Hospital Nacional de Pediatría "Juan P. Garrahan"



# Cuidados Paliativos: Definición

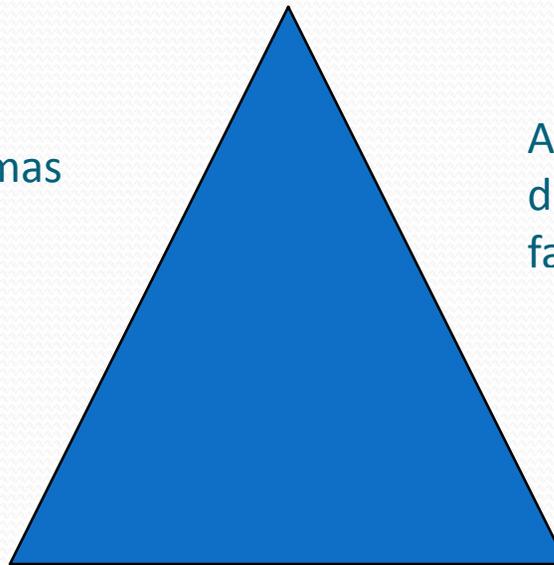
- Según la O.M.S:

Son los cuidados integrales y activos de la mente, el cuerpo y el espíritu de los niños con enfermedades que amenazan o limitan su vida e incluyen a la familia.

# Cuidados Paliativos

Control de Síntomas

Acompañamiento  
del paciente y su  
familia



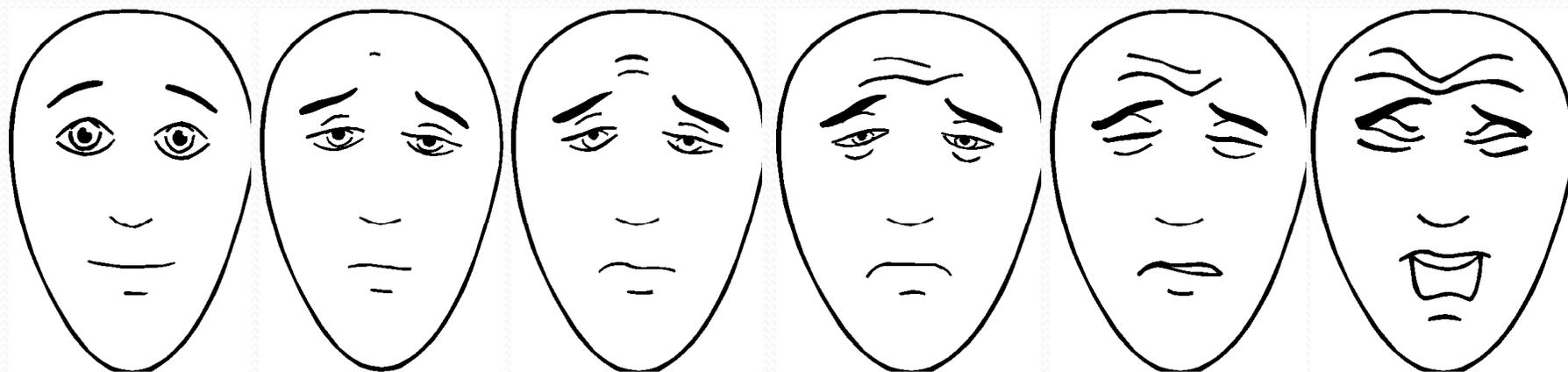
Cuidado de los cuidadores



# Principios del control de síntomas

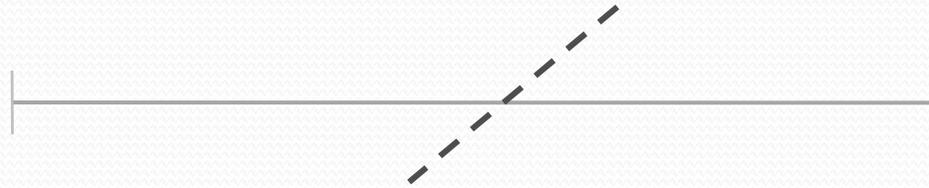
- Metodología de evaluación
- Metodología terapéutica
- Monitoreo de la respuesta

# Escala de las caras modificada

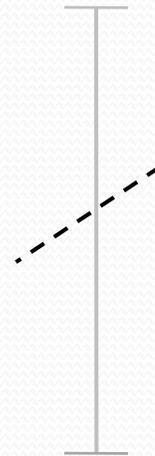


# Escala Visual Análoga

Mayor de 5 años



Menor de 5 años



# Epidermólisis ampollar





# Epidermólisis ampollar

- EA simplex: capa basal de la epidermis
- EA de la unión: unión dermoepidérmica
- EA distrófica: separación a nivel de la dermis
- EA Kindler: forma mixta

# Epidermólisis ampollar: Complicaciones

Christina Danial et al. Pediatric Dermatology 2015 January;32(1)53-59

**¿Cuánto te ha molestado lo siguiente?**

- Prurito
- Dolor agudo
- Dolor crónico
- Problemas para comer
- Problemas con el estómago
- Problemas dentales
- Problemas con el movilidad
- Infección de las heridas

**Escala de Likert de 5puntos**

- 3.3
- 2.9
- 2.7
- 2.7
- 2.6
- 2.6
- 2.5
- 2.4



# Prurito y dolor: características

- Común a todas las formas de EA
- Predominio femenino
- Todas las edades
- A la hora de acostarse
- Empeoran con el calor, humedad, stress
- Mejoran con el frío, actividad

# Pain care for patients with EB: best care practice guidelines

BMC Medicine 2014 Kenneth Goldschneider et.al.



# Análisis metodológico

- 1160 estudios fueron evaluados
- 196 finalmente se incluyeron en las recomendaciones
- Se utilizó LEGEND (Let Evidence Guide Every New Decision) como metodología de la evaluación
- Niveles de evidencia desde 1a - 1b como mejores y 5 como los de peor calidad



# Terapias psicológicas

- Terapia cognitivo conductual
- Hipnosis
- Relajación
  
- Modifican la percepción del dolor
- Reducen el stress relacionado a procedimientos
- Mejoran la cooperación



# Terapias no farmacológicas

- No existe evidencia suficiente
- Todas aquellas de contacto estarían contraindicadas

# Recomendaciones para el tratamiento del prurito

- Utilizar medidas físicas ambientales y TCC (**Grado: C**)
- Si se buscan efectos sedantes se pueden utilizar antihistamínicos (**Grado: D**)
- Los medicamentos utilizados en el dolor neuropático pueden ser considerados (**Grado: C**)



# Dolor

- Dolor en la vida diaria
- Dolor peri quirúrgico
- Dolor en las exacerbaciones
- Dolor en fin de vida

## Recomendaciones para el dolor producido por el baño y los cambios de ropa

- Se puede usar la combinación de analgésicos y ansiolíticos para procedimientos menores. (Grado: B)
- Utilizar técnicas cognitivo conductuales en niños mayores (distracción) (Grado: B)
- Mantener un ambiente templado (Grado: B)

# Recomendaciones para el tratamiento del dolor por lesiones

- Mantener una adecuada nutrición, movilidad y tratar las infecciones cuando ocurran (**Grado: D**)
- A veces considerar terapias tópicas (**Grado: C**)
- Las terapias farmacológicas sistémicas deben adaptarse para tratar tanto los dolores agudos como crónicos producidos por la afectación de las lesiones en piel (**Grado: B**)
- Es importante monitorear aquellos medicamentos administrados en forma prolongada (**Grado: C**)



# Recomendaciones para el tratamiento del dolor musculoesquelético

- La mejor respuesta para el dolor articular se obtiene con terapia física y TCC (**Grado: C**)
- Prevenir la osteoporosis, eventualmente tratarla (**Grado: C**)
- El dolor en la espalda debe ser evaluado en forma multidisciplinaria (**Grado: C**)

# Recomendaciones para el tratamiento del dolor gastrointestinal

- Utilizar fármacos tópicos para el dolor oral y anal  
**(Grado: C)**
- El tratamiento del RGE y la estenosis esofágica es el convencional **(Grado: C)**
- Se debe prevenir la constipación **(Grado: C)**

# Recomendaciones para tratar el dolor agudo periquirúrgico

- 1. La evaluación y el tratamiento son similares a los utilizados con pacientes sin EB con leves modificaciones **(Grado: A)**
- 2. La vía transmucosa( fentanilo intranasal y opiodes sublingual) puede considerarse para procedimientos dolorosos breves. **(Grado: B)**
- 3. El uso de opiodes perioperatorios debe considerar la dosis previa **(Grado: B)**
- 4. la anestesia regional (bloqueos) es apropiada para el dolor en grandes cirugías. La colocación de los catéteres debe hacerse cuidadosamente para evitar lesiones **(Grado: c)**

# Recomendaciones en el tratamiento del dolor de fin de vida

- Abordaje físico, emocional y espiritual del paciente y su familia **(Grado: A)**
- El uso de opioides es fundamental **(Grado: B)**
- Evaluar medicamentos para el dolor de origen neuropático ante dolor refractario **(Grado: D)**
- La vía subcutánea es una buena opción **(Grado: C)**
- Las vías sublingual, oral, o nasal, no deben desecharse **(Grado: C)**

# Prurito y dolor propuestas

- Prurito

## Intenso y frecuente

Tto. preventivo, continuo

Hidroxicina +  
Difenhidramina +  
Loratadina

Considerar  
levomepromazina

- Dolor

## Intenso y frecuente

Tto. preventivo, continuo

Morfina + Paracetamol

Considerar Gabapentin



# Prurito y dolor propuestas

Dolor o prurito incidental, intermitente

Tratamiento personalizado adecuado a cada situación  
siempre preventivo



# Niños con EB: los problemas mas importantes que padecen.

Corinne Van Scheppingen Univ de Groninen 2008 ADV

- Tener una piel que pica
- Padecer dolor
- Tener dificultad para relacionarse
- Tener una enfermedad “visible”
- Sentirse diferentes

# Padres de niños con EB: los problemas mas importantes que padecen

Corinne Van Scheppingen Univ de Groninen QHR 2008 Nov

- La visibilidad de la enfermedad
- La invisibilidad de la enfermedad
- Ser los “productores del dolor”
- Incertidumbre
- Con el trabajo, el tiempo libre, la familia
- Con la organización del cuidado
- Con el equipo tratante

ES TAN FRÁGIL QUE TAMBIÉN DE LA CONOCE  
COMO PIEL DE CRISTAL?

NO ES CONTAGIOSA

LA PIEL SE AMPOLLA CON EL MÁS MÍNIMO ROCE



Casa DEBRA cada vez mas cerca de la mano del arte solidario

Proyecto Pura Vida es una organización sin fines de lucro que tiene como objetivo generar recursos y así ayudar a otras fundaciones. Es en este contexto don [Ver más...]



Lanzamos nueva campaña, ConocemeEB.

En el marco del programa "Emprendedores Sociales 2016" de FUNDACIÓN GAS NATURAL FENOSA, FUNDACIÓN DEBRA Argentina quedó seleccionada [Ver más...]



Reconocimiento por contribuir a la comunicación solidaria y sustentable

La Fundación Debra Argentina resultó premiada con un reconocimiento por el documental Entre Cristales, el primer film sobre Piel de Cristal en el país. [Ver más...]



Debra fue premiada en Buenas Causas

Este jueves 24 se llevó a cabo la entrega de premios del Concurso organizado por Fundación La Nación y Debra recibió una mención es [Ver más...]

# Muchas gracias

