

Artículo de actualización

Neonatos con piel de cristal: puesta al día en los cuidados de enfermería

*Neonates with extreme skin fragility:
an update on nursing care*

*Recém-nascidos com pele de cristal:
atualização nos cuidados de enfermagem*

Esp. Graciela Díaz¹

RESUMEN

La epidermólisis bullosa (EB) es una enfermedad genética poco frecuente que se caracteriza por la extrema fragilidad de la piel, con formación de ampollas de manera espontánea o tras mínimos traumatismos como presión, fricción o cizallamiento. En la actualidad, los cuidados de enfermería en recién nacidos con EB se encuentran en constante actualización gracias a la experiencia clínica, resolución creativa de problemas y la disponibilidad de nuevos recursos, como apósitos no adherentes.

La presente puesta al día tiene como objetivo brindar cuidados basados en la mejor evidencia disponible. Para ello, se realizó una búsqueda bibliográfica en bases de datos como PubMed, SciELO, Cochrane, así como en la literatura gris, complementada con la observación directa de cuidados específicos de enfermería en un hospital de tercer nivel en Argentina. Este artículo aporta fundamentos para la atención neonatal en EB, promoviendo una práctica de enfermería humanizada y de alta calidad, con proyección hacia mejoras continuas en el cuidado de esta población particular.

Palabras clave: epidermólisis ampollosa; recién nacido; cuidados de enfermería; piel; enfermedades genéticas congénitas.

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) is a rare genetic disease characterized by extremely fragile skin, with blistering occurring spontaneously or following minimal trauma such as pressure, friction, or shear. Currently, nursing care for newborns with EB is constantly being updated thanks to clinical experience, creative problem-solving, and the availability of new resources, such as non-adherent dressings.

This update aims to provide care based on the best available evidence. To this end, a bibliographic search was conducted in databases such as PubMed, SciELO, Cochrane, and the gray literature, complemented by direct observation of specific nursing care in a tertiary care hospital in Argentina. This article provides a foundation for neonatal care in EB, promoting humanized, high-quality nursing practice, with a focus on continuous improvements in the care of this particular population.

Keywords: epidermolysis bullosa, newborn; nursing care; skin; genetic disease, inborn.

1. Especialista en Enfermería Neonatal. Enfermera Asistencial. Servicio de Neonatología, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina. ORCID: 0009-0007-5170-4154

Correspondencia: gracielaapaoladiaz@gmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 19 de agosto de 2025

Aceptado: 24 de septiembre de 2025

RESUMO

A epidermólise bolhosa (EB) é uma doença genética rara caracterizada pela extrema fragilidade da pele, com formação de bolhas de forma espontânea ou após pequenos traumatismos, como pressão, fricção ou cisalhamento. Atualmente os cuidados de enfermagem voltados aos recém-nascidos com EB estão em constante atualização impulsionados pela experiência clínica, pela resolução criativa de problemas e pela disponibilidade de novos recursos, como os curativos não aderentes.

Esta atualização tem como objetivo oferecer cuidados baseados nas melhores evidências disponíveis. Para isso, foi realizada uma busca bibliográfica em bases de dados como PubMed, SciELO e Cochrane, além da literatura cinzenta, complementada pela observação direta de cuidados específicos de enfermagem em um hospital de referência de nível terciário na Argentina.

O presente artigo fornece fundamentos para a atenção neonatal em casos de EB, promovendo uma prática de enfermagem humanizada e de alta qualidade, com foco na melhoria contínua do cuidado a essa população tão particular.

Palavras chave: epidermólise bolhosa; recém-nascido; cuidados de enfermagem; pele; doenças genéticas inatas.

doi: <https://doi.org/10.61481/Rev.enferm.neonatal.n49.02>

Cómo citar: Díaz G. Neonatos con piel de cristal: puesta al día en los cuidados de enfermería. *Rev Enferm Neonatal*. Diciembre 2025;49:20-31.

DESARROLLO

Las enfermedades poco frecuentes son aquellas que tienen una incidencia relativamente baja en la población general. A menudo se enfrentan con la falta de visibilidad y recursos limitados para la investigación y el desarrollo de tratamientos. Sin embargo, su impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias es inmenso, abarcando desde el dolor físico crónico y las complicaciones médicas, hasta los desafíos psicosociales y económicos.¹

Es el caso de los recién nacidos (RN) con epidermólisis bullosa (EB) quienes requieren cuidados especializados, organizados y de aplicación efectiva en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Estos pacientes enfrentan un sinfín de obstáculos que van desde el

diagnóstico tardío y la ausencia de tratamientos curativos, hasta la necesidad de cuidados paliativos complejos y costosos.

La EB es definida como un grupo de enfermedades ampollares hereditarias de origen genético, con genotipo y fenotipo muy heterogéneo. Clínicamente se caracteriza sobre todo por la fragilidad mucocutánea, que se manifiesta con ampollas, erosiones y ulceraciones de difícil tratamiento.²

Fue descrita por primera vez a finales del siglo XIX, aunque su clasificación y comprensión de las causas genéticas han evolucionado con el tiempo. Los primeros estudios, los realizó Köbner en 1886 y propuso el término epidermólisis bullosa hereditaria para englobar estas enfermedades. También, se registra que, en 1962, Pearson desarrolló el primer sistema de clasificación para la EB. Sirviéndose del microscopio electrónico definió los tres tipos principales, para lo que se basó en el plano de despegamiento. Esta clasificación se ha utilizado hasta ahora en la práctica clínica, en la enseñanza y en la investigación.³

También hay registros en el artículo de Siañez-González que, durante la década de los ochenta, con el desarrollo de la tecnología de inmunofluorescencia, hizo uso de anticuerpos monoclonales y policlonales para la inmunotinción de muestras de piel, demostrándose que varios subtipos podían distinguirse por diferencias en los patrones de tinción de antígenos. En el año 1988 se realizó la primera reunión de expertos en la ciudad de Washington DC, para intentar establecer un consenso internacional en la clasificación, tomando ventaja de los datos que habían sido generados en los Estados Unidos por el National Epidermolysis Bullosa Registry. El desarrollo de las técnicas de análisis de mutaciones permitió conocer con exactitud los defectos moleculares y genéticos de los distintos subtipos. En 1999 se realizó el segundo consenso internacional en Chicago, en el que se tomaron en cuenta nuevas entidades clínicas descritas y los resultados de estudios de análisis de mutaciones. Durante los últimos años se ha aprendido mucho sobre el espectro de la EB, tanto en el ámbito clínico como molecular. A la luz de los nuevos conocimientos se consideró necesario realizar una nueva revisión del sistema de clasificación de la EB. En mayo de 2007 las autoridades mundiales en el campo de la EB se reunieron en Viena, elaborando el Tercer Consenso Internacional sobre Diagnóstico y Clasificación de EB. En este último consenso se han incluido otras entidades clínicas en el espectro de la EB, basándose en el hecho de que comparten características con los tipos bien establecidos de EB y que su transmisión obedece a un patrón hereditario.⁴

En Argentina, Biasutto en su artículo afirma que el Centro de Investigación en Genodermatosis y Epidermolísis Ampollar (CEDIGE) lleva un registro, que está en desarrollo, de la incidencia de esta patología.² Realiza el estudio genético en los pacientes, lo que permite arribar a un diagnóstico molecular y definir las variantes patogénicas más frecuentes.

El National Epidermolysis Bullosa Registry (NEBR) de los Estados Unidos registró una incidencia general de todos los tipos principales de EB de 11,1 por millón de habitantes, sin diferencias estadísticamente significativas entre los sexos o los grupos étnicos.

Por otro lado, Weisman en su artículo afirma que, en España, se estima que la incidencia de EB o piel de mariposa en todos sus tipos es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos. La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes, lo que quiere decir que, según datos de 2016, en España viven aproximadamente 500 personas con la enfermedad.⁵

Por último, según datos estadísticos desde enero de 2023 a junio de 2025, en el Hospital Garrahan se registra un incremento en la incidencia de recién nacidos con diagnóstico de EB, según una revisión de la historia clínica informatizada comparando con años anteriores. Al ser una enfermedad poco frecuente con alta mortalidad en recién nacidos se refleja la heterogeneidad de los cuidados por la baja incidencia de esta.

La fundación Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DebrA), colabora con los pacientes con EB y sus familias en su sitio virtual de DebrA Internacional brindando información e investigación sobre la enfermedad.⁶

También se conoce como piel de mariposa, porque la característica de la piel es tan frágil como las alas de una mariposa. Este no es el nombre de una sola enfermedad de la piel, sino que es un grupo de enfermedades clínicas y genéticamente diferentes, en la cual hay más de 30 subtipos. Se estima que unas 500 000 personas padecen esta enfermedad en el mundo, afecta igualmente a varones y mujeres y puede ocurrir en cualquier zona o etnia. No es contagiosa y todavía no hay cura para la misma.

Su característica común es la piel extremadamente frágil y la formación de ampollas que pueden ocurrir por presión, fricción, calor en la piel y/o mucosas. Los signos pueden verse inmediatamente después del nacimiento, durante los primeros días; también pueden variar de acuerdo con el estadio leve o grave. Las ampollas se pueden formar en cualquier parte de la piel y a veces dentro de la mucosa.

La clasificación de EB puede realizarse según herencia genética, mediante diagnóstico por biopsia y según las características específicas. La EB simple (EBS), es de origen hereditario y dominante. En la biopsia se detecta alteración en la parte superior de la membrana basal (epidermis). Se caracteriza por ser generalizada donde las lesiones se observan desde el nacimiento y se presentan en todo el cuerpo. Otras formas son localizadas principalmente en manos y pies. Los signos que podrían estar presentes son piel engrosada en manos y pies, úlceras bucales, y pérdida de uñas. La EB juntural o de la unión (EBJ), es de origen hereditario y recesivo. En la biopsia se detecta una alteración en la membrana basal, en la unión de la dermis y la epidermis. Se presenta en dos grandes grupos como EBJ grave generalizada, la cual tiene afectación más grave, y EBJ grave intermedia, de menor gravedad. Pueden presentar heridas extensas y de difícil cicatrización en cara, tronco y extremidades. También, puede estar afectada la vía aérea, fosas nasales, boca, faringe, laringe, tráquea, bronquios y bronquiolos, provocando un llanto ronco característico, y otros órganos como el esófago y el intestino. Además, puede provocar retraso en el crecimiento, desnutrición, anemia, úlceras en la boca, defectos en el esmalte de los dientes, entre otros.

La EB distrófica (EBD), es de origen hereditario, dominante o recesiva. En la biopsia se detecta alteración en la parte inferior de la membrana basal, en la dermis. Las formas EBD dominantes pueden tener afectación en las manos, pies, rodillas, uñas y, a veces, el esófago. Las formas de EBD recesivas suelen ser más graves y presentar extensas ampollas y heridas en todo el cuerpo, pérdida de uñas, anemia, retraso del crecimiento, pseudosindactilia, úlceras en la córnea, boca, esófago e intestino. También, existe riesgo de desarrollar cáncer de piel en la edad adulta. El síndrome de Kindler (SK), es de origen hereditario y recesivo. En la biopsia se detecta alteración mixta (epidermis, membrana basal y dermis). Se caracteriza por ser una forma de EB menos frecuente, por presentar ampollas, fotosensibilidad (sensibilidad al sol), poiquilodermia (cambios en la piel) y cicatrices. También pueden verse afectados otros órganos.⁷

Los signos presentes en el RN como fragilidad de la piel, se manifiestan por ampollas con un traumatismo mínimo que se curan como milios y cicatrices, papilas linguales ausentes, ampollas y erosiones que pueden provocar aplasia cutis congénita al nacer, que se manifiesta con ausencia de piel, especialmente en las extremidades, observada en todos los tipos de epidermolísis ampollosa, pseudosindactilia de manos y pies (formas graves); cicatrices y estenosis orales y/o

esofágicas; erosiones corneales, cicatrices y pérdida de visión; predisposición al carcinoma de células escamosas y por último uñas distróficas o ausentes, especialmente las de los miembros inferiores.

El diagnóstico de EB se sospecha en individuos con piel frágil, y se manifiesta por la formación de ampollas ante traumatismos menores. Los diagnósticos diferenciales de esta enfermedad incluyen pénfigo vulgar, penfigoide, eccema dishidrótico, dermatosis lineal por IgA, lupus eritematoso ampolloso, picaduras de insectos y ampollas por fricción. El abordaje inicial de los pacientes con sospecha de EB consiste en una anamnesis completa y un examen físico exhaustivo. Es necesaria la toma de biopsia de piel para inmunofluorescencia directa, pero la confirmación diagnóstica se hace mediante el estudio genético. Se sugiere, de ser posible, evaluar a ambos progenitores para definir si son variantes patogénicas hereditarias, de novo, mosaicismos germinales o disomías uniparentales, a fin de brindar un consejo genético correcto.^{8,9}

En los RN, la piel puede estar ausente por completo especialmente en los pies, los tobillos, la parte interior de las piernas; pueden salir ampollas en la piel inmediatamente después del nacimiento durante los primeros días. El equipo de dermatología debe descartar otro trastorno de la piel, debe hacerse el diagnóstico de laboratorio con la toma de biopsia de piel para inmunofluorescencia directa, en el cual enfermería participa en la evaluación del dolor y asiste la toma de muestra. La confirmación diagnóstica se hace mediante el estudio genético. Un plan de atención integral debe ser coordinado con un equipo interdisciplinario.

Hasta la fecha, no hay tratamientos curativos aprobados para la EB, por lo que el manejo sigue basándose en el control de los síntomas, y la prevención y el tratamiento de las complicaciones, de forma multidisciplinaria.¹⁰

La complejidad del tratamiento dependerá de la gravedad de las lesiones que presente el paciente. Se requiere un equipo multidisciplinario para el manejo óptimo de estos pacientes que incluya las disciplinas de enfermería, dermatología, cirugía, nutrición, odontología, fisioterapia, psicología, medicina del dolor y genética.

El plan de tratamiento se debe individualizar en cada caso, y una óptima comunicación entre los miembros del equipo es vital para la obtención de buenos resultados. Mantener la salud oral promueve una mucosa saludable y mejora la masticación, la deglución, la nutrición, la respiración y el habla. Una rutina diaria de reha-

bilitación evita la formación de contracturas articulares. El apoyo psicológico a los padres y familiares es básico, y se debe buscar evitar la sobreprotección del paciente. La EB no representa una contraindicación para la aplicación de cualquier inmunización. La educación de los pacientes con EB y de sus familiares es la piedra angular en su tratamiento. Se recomienda sugerir el acceso a grupos de apoyo como la asociación DebrA para la obtención de información adecuada en español sobre sus cuidados, así como aportar una carta que explique la naturaleza no contagiosa de la enfermedad para los fines que al paciente le convengan.¹¹

En cuanto al pronóstico en la epidermólisis bullosa es muy variable y depende de la gravedad de la enfermedad. La EB simple es la de mejor pronóstico a largo plazo y presenta mejoría clínica con los años. Por otro lado, la EB de unión, es la más agresiva y los enfermos frecuentemente mueren dentro de los primeros tres años de vida. También, la EB distrófica es de mal pronóstico, ya que los enfermos presentan deformaciones y amputaciones incapacitantes, así como neoplasias malignas; la esperanza de vida en estos casos se sitúa entre la segunda y la cuarta década de la vida.¹²

Respecto a los cuidados de enfermería Acosta y col. orientan para dividirlos en cuatro etapas de atención como recepción, traslado, internación y educación a la familia para su mejor comprensión y se destacarán los cuidados específicos a los neonatos con EB.¹³

La atención de un recién nacido con epidermólisis bullosa implica un manejo minucioso y humanizado desde su nacimiento, considerando la fragilidad extrema de su piel y mucosas.

Durante la recepción, es fundamental garantizar un ambiente con temperatura adecuada entre 26 y 27 °C, utilizando una cuna radiante o fuente de calor para prevenir la hipotermia y favorecer la estabilidad térmica. Se aplican estrictas medidas de asepsia, incluyendo el contacto con guantes, barbijo y camisolín, especialmente si existe riesgo de exposición a fluidos corporales, para evitar contaminación de las lesiones cutáneas. El neonato debe ser manipulado con extrema delicadeza, evitando fricción o presión directa sobre su piel. Para levantarlo, el cuidador o el profesional del equipo de salud, debe colocar ambas manos planas, una bajo la cabeza y otra bajo la zona glútea, evitando sujetarlo por las axilas o extremidades, y utilizando movimientos en bloque para prevenir lesiones por cizallamiento.

Es recomendable envolverlo en un paño suave que limite los movimientos y reduzca el riesgo de formación

de nuevas ampollas. Además, cualquier traumatismo de nacimiento se debe cubrir lo antes posible con un apósito no adherente o film transparente para proteger la zona lesionada.

Se lo colocará sobre superficies blandas y acolchadas, utilizando colchones de presión redistribuida o cubiertas de espuma médica, y se adaptarán los pañales descartables, retirando elásticos y aplicando telas suaves o vaselina en los bordes para minimizar la fricción.

El uso de gorros de algodón sin elásticos ayuda a mantener la temperatura sin dañar la piel, y el neonato debe vestirse con la ropa, con costuras hacia afuera para prevenir lesiones por roce.

No se colocarán pulseras de identificación directamente en la piel, fijándolas en la cabecera de la cuna o incubadora.

Durante esta etapa inicial, se realiza un examen físico completo para documentar y registrar las lesiones existentes, incluyendo fotografías si es posible y con consentimiento familiar, a fin de establecer una base para su seguimiento. El peso se controla sobre sábanas tipo pañal de gasa, o campos estériles suaves, para proteger la piel. Los dispositivos de monitorización continua, como el oxímetro de pulso, deben colocarse con relleno suave o lubricación entre el sensor y la piel, rotando su posición en sentido horario para evitar lesiones. El contacto piel a piel (COPAP) con la madre, conocido como hora de oro, se fomenta siempre que el neonato se encuentre clínicamente estable y las heridas estén adecuadamente cubiertas, pues fortalece el vínculo afectivo y favorece su desarrollo integral, además de todos los beneficios ya conocidos del COPAP.

Respecto al traslado, este dependerá únicamente de su estabilidad hemodinámica o respiratoria y no de su enfermedad cutánea. Se realiza en incubadora con superficies protegidas por sábanas tipo pañal estériles, evitando el contacto con bordes rígidos y manteniendo la misma técnica de manipulación cuidadosa. Durante el traslado, los cables y dispositivos se envuelven con gomaespuma u otro material protector, asegurando relleno o lubricación previa para disminuir la fricción directa.

En la internación, se prioriza el uso de ropa con cierre frontal colocada al revés, evitando costuras en contacto con la piel, y el uso de manoplas, con uñas cortas para prevenir autolesiones.

Respecto a la termorregulación, las incubadoras se utilizan solo cuando es estrictamente necesario. Es el caso de los recién nacidos prematuros con EB, que re-

quieran humedad o aislamiento, ya que la humedad excesiva puede agravar la formación de ampollas. La temperatura ambiental se debe mantener entre 24 y 26 °C y el entorno debe ubicarse lejos de corrientes de aire, ventanas y puertas, con acceso cercano a piletas de lavado de manos para favorecer la técnica en el equipo de salud.

El cuidado durante las curaciones requiere la participación de tres personas. Se evalúa previamente el dolor con una escala objetiva, como NPASS, asegurando un manejo del dolor eficaz y minimizando la manipulación manual. La piel debe cubrirse siempre con apósitos no adherentes o gasas vaselinadas estériles, y sobre estas, gasas secas para protección adicional.

Los dispositivos de monitorización, como manguitos de presión, se colocan con relleno suave y se utilizan el menor número de veces posible para evitar lesiones cutáneas. La higiene ocular se realiza aplicando lágrimas artificiales o lubricantes para proteger párpados y conjuntiva. La curación del cordón umbilical se efectúa limpiando el muñón con gasa y antiséptico, evitando tocar la piel circundante, secando con otra gasa mediante toques suaves y dejándolo al aire o cubierto con gasa seca.

En la alimentación se prioriza la lactancia materna exclusiva, evaluando continuamente la capacidad de succión-deglución-respiración y la integridad de las mucosas orales. Cuando sea necesario utilizar biberón, se elegirán tetinas de silicona suave o alimentadores Habermann, lubricando tetina, labios y mentón con emolientes como vaselina sólida estéril para reducir la fricción y prevenir lesiones.

El manejo del dolor oral es esencial; por ello, si existen ampollas, se administran analgésicos 20 minutos antes de la toma para permitir una alimentación cómoda y segura.

La participación de la familia es fundamental. Se promueve el contacto afectivo mediante caricias y sosteniéndolo en brazos de forma segura, utilizando almohadas de soporte y manipulando siempre con la palma de la mano plana, evitando levantarlo desde las extremidades o axilas para prevenir lesiones. La educación familiar debe incluir cuidados básicos como el cambio de pañal, girar al neonato sobre la superficie en lugar de levantarlo, utilizar agua potable limpia a temperatura adecuada o algodón húmedo para la higiene, secar con toques suaves sin frotar y aplicar cremas de barrera en las zonas de roce.

Respecto a la vestimenta, las costuras de la ropa deben orientarse hacia afuera, igual que durante la in-

ternación, y se evitará en todo momento el uso de cintas adhesivas sobre la piel. El proceso de curación requiere la formación progresiva de la familia, comenzando con la observación de los procedimientos, su colaboración y, finalmente, la realización supervisada para fortalecer su autonomía.

La preparación del material de curación se organiza utilizando dos sectores diferenciados, uno contaminado para retirar vendajes y otro limpio para su colocación, asegurando todo el material necesario antes de iniciar. La evaluación de las lesiones se realiza en cada cura y baño diario, se cuantifican las ampollas, se observan signos de sobreinfección, se cuantifican los exudados y se registran sus características para seguimiento médico.

Los baños se realizan una vez que las lesiones intrauterinas y del nacimiento estén curadas, respetando la rutina del neonato, con duración máxima de 5-10 minutos en agua templada, asegurando higiene de manos de los cuidadores y secado posterior mediante toques suaves con toallas limpias.

Posteriormente, se aplican cremas emolientes sin fragancia, preferiblemente con sustancias calmantes y reparadoras de la barrera cutánea, siendo la vaselina líquida una opción segura y accesible.

La colocación de vendajes se inicia priorizando las lesiones de mayor tamaño, continuando de distal a proximal en miembros inferiores y superiores, protegiendo pliegues interdigitales con gasas vaselinadas para prevenir fusión o lesiones.

Este cuidado integral y humanizado promueve la cicatrización adecuada, previene complicaciones asociadas y fortalece los vínculos afectivos familiares, asegurando que el recién nacido con EB reciba una atención segura, digna y de calidad, orientada a su bienestar y desarrollo integral.

Las familias de un RN con EB son los cuidadores principales de los niños que padecen esta enfermedad conllevando una posible afectación en sus vidas. Muñoz de Maya Enrique realizó una revisión bibliográfica en 2022, con el objetivo de conocer el impacto que tiene la EB en los padres de niños que padecen esta enfermedad y cómo mejorar la atención de enfermería. Revisó 21 artículos cuyo contenido se agrupó en cuatro apartados: calidad de vida, impacto socioeconómico, estrategias de afrontamiento y atención de enfermería a los padres de niños con EB. Observó que la calidad de vida y el estado socioeconómico se vieron afectados negativamente, especialmente en las

madres. Asimismo, las estrategias de afrontamiento utilizadas por los padres repercuten en el bienestar de los hijos. La atención de enfermería disminuyó la carga de cuidado en los padres y, para una atención de calidad, se recomendó experticia psicosocial y soporte psicoemocional para los profesionales que trabajan con EB. Por último, concluyó que la EB impacta negativamente en los padres de niños con EB. Para mejorar la atención de enfermería es necesario seguir investigando en cuidados dirigidos a los padres, así como formar a los profesionales en las necesidades específicas de las familias con EB.¹⁴

Además, otras organizaciones proporcionan información, apoyo y educación a personas con enfermedades raras. Sin embargo, también sería útil desarrollar un archivo único que incluya a todos los pacientes con EB y un sistema de diagnóstico y tratamiento. Esto facilitará que los profesionales sanitarios se familiaricen con más casos y tipos de la enfermedad, y adquieran más conocimientos y experiencia en la atención y el manejo de pacientes con EB.

Frente al problema que presentan estos RN, la estrategia de mejora en los servicios debe ser múltiple. Es necesario disponer de un protocolo consensuado para evitar la heterogeneidad de cuidados, ya que muchos profesionales que interactúan tienen distintos criterios y experiencias. Surge, además, la necesidad de un protocolo de cuidados de enfermería unificados (Tabla 1).

El material visual, como infografías (Figura 1) debe estar disponible en el servicio para consultas, y en áreas donde el personal descanse.

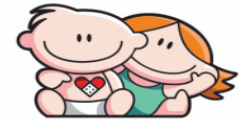
La tercera estrategia es la capacitación teórica práctica para todo el equipo de salud, con modalidades mixtas.

CONCLUSIÓN

Es importante estandarizar las intervenciones, fortalecer la comunicación con las familias y asegurar la mejor calidad de atención para los recién nacidos con EB.

La humanización del cuidado específico para RN con diagnóstico de epidermólisis bullosa no solo minimiza el dolor y el malestar en el recién nacido, sino que también fortalece nuestra profesión y accionar en estas enfermedades poco frecuentes, además, de generar un vínculo entre el personal de salud y la familia, promoviendo una experiencia de cuidado más compasivo y centrado en las necesidades del neonato y sus seres queridos.

Tabla 1. Protocolo para el cuidado de recién nacidos con epidermólisis bullosa

 <p>Hospital de Pediatría Garrahan</p>		
NEONATOS PIEL DE CRISTAL: PUESTA AL DÍA EN LOS CUIDADOS DE ENFERMERÍA	Fecha 1ª versión	Julio 2025
	Fecha de aprobación	
	Fecha próxima revisión	
	Total de páginas	50
SERVICIO: Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales 34		

AUTORES	CONTACTO
Lic. Díaz, Graciela Paola	gracielaapaoladiaz@gmail.com
REVISORES	CONTACTO
Mg. Guillermina Chattás	
Mg. Yanina Boidi	
Esp. Lucila Scotto	
Esp. Gisela Yanarico	
REVISORES	CONTACTO
Servicio de Docencia e Investigación	

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS
No se declaran conflictos de interés.

ÁMBITO DEL PROTOCOLO
Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) 34, Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Buenos Aires, Argentina.

OBJETIVOS
Implementar un protocolo de cuidados de enfermería en recién nacidos con epidermólisis bullosa, al 80 % de los neonatos ingresados en la UCIN para evitar las lesiones en la piel por trauma mínimo o no aparente, disminuir el dolor, evitar infecciones y unificar cuidados, entre julio a diciembre del 2025.

POBLACIÓN BLANCO Y EXCEPCIONES
<ul style="list-style-type: none"> ● RN con diagnóstico de EB. ● Exclusiones: RN con diagnóstico de EB en adecuación del esfuerzo terapéutico.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA
Se realizó una búsqueda bibliográfica en bases de datos como PubMed, SciELO, Cochrane y literatura gris, utilizando términos como “Epidermolysis Bullosa”, “Epidermolysis Bullosa Acquisita”, “Newborn”, “Nursing Care”, “Guidelines as Topic”, “Guideline Adherence”, “Clinical Protocols”.

REFERENCIAS NORMATIVAS
<ul style="list-style-type: none">● Proyecto de Ley de Epidermólisis Bullosa desde 2008.● Resolución C.D. N° 2769, creación del Centro de Investigación en Genodermatosis y Epidermólisis Ampollar, 2014.● Asociación DebrA internacional.

PROFESIONALES/SERVICIOS A QUIENES VA DIRIGIDO		
Servicio	Cargo	Responsabilidad
Neonatología: UCIN	Enfermero Asistencial Lic. en Enfermería	Redactar el protocolo, validarlo, participar en capacitación al personal, diseñar infografía y unificar criterios de atención para cuidados de calidad.

MATERIALES	RESPONSABLE
Protocolo impreso y digital Capacitación al personal Infografía impresa y plastificada	Lic. Díaz, Graciela Paola

Etapas	Actividades
<p>1. Recepción del recién nacido con epidermólisis bullosa</p> <p>Objetivo: Garantizar una primera atención segura, humanizada y adaptada a la fragilidad cutánea del neonato, minimizando el riesgo de lesiones y promoviendo la estabilidad clínica.</p>	<p>Preparación del material (común y específico para EB)*:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Toallas precalentadas. - Bolsas o sábanas plásticas para menores de 32 semanas de EG. - Termómetro. - Oxímetro de pulso con apósitos no adherentes como barrera. - Sondas orogástricas, guantes, jeringas. - Sistema de aspiración. - Mezclador de oxígeno, o mezcla de oxígeno y aire comprimido. - Reanimador con pieza en T o bolsa de reanimación neonatal con válvula de PEEP. - Máscaras para recién nacidos de término y para prematuros con adhesivos no adherentes como barrera. - Laringoscopio con ramas para prematuros y tubos endotraqueales (TET) de diferentes tamaños. - Elementos para canalización umbilical. - Adrenalina, solución fisiológica. - Incubadora de transporte con mezclador de oxígeno y oximetría de pulso. - Monitor de ECG de 3 derivaciones para evaluación rápida y confiable de la frecuencia cardíaca con apósitos no adherentes como barrera. <p>Recepción:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Preparar el ambiente con temperatura entre 26–27 °C. - Utilizar cuna radiante y campos estériles suaves. - Manipular al RN con técnica de manos planas (una en cabeza y otra en glúteos) y movimientos en bloque. - Evitar fricción; envolver en paño suave. - Usar ropa sin costuras internas, gorros sin elásticos y no colocar pulseras en contacto directo con la piel. - Secar la piel por oposición y aplicar apósitos no adherentes o gasas vaselinadas o papel film en zonas lesionadas. - Realizar examen físico detallado y documentar lesiones (con fotografías si hay consentimiento). - Pesar al neonato sobre campos estériles. - Administrar vitamina K, IM o IV, según indicación, y realizar prevención de oftalmia neonatal. - Colocar pañal con bordes recortados y vaselina para evitar fricción.
<p>2. Traslado del RN con EB</p> <p>Objetivo: Garantizar un traslado seguro evitando el trauma por fricción o presión y manteniendo la estabilidad clínica del neonato.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Trasladar en incubadora con colchón protegido por sábanas tipo pañal estériles. - Evitar contacto con bordes rígidos de la incubadora. - Manipular al RN con la misma técnica de manos planas y movimientos coordinados. - Envolver cables y tubos con espuma de protección para minimizar la fricción. - El traslado se realizará solo si el RN presenta estabilidad hemodinámica y/o respiratoria. - Asegurar disponibilidad del equipamiento mencionado en la etapa anterior para su uso en caso de requerirse durante el traslado*.

<div>3. Internación o ingreso a la UCIN</div> <div>Objetivo: Brindar cuidados específicos y continuos, promoviendo la cicatrización, previniendo infecciones y complicaciones, y garantizando el confort del neonato.</div>	<ul style="list-style-type: none">- Colocar en cuna abierta, evitar incubadoras salvo indicación médica como aislamiento o necesidad de humedad.- Mantener temperatura ambiental entre 24–26 °C, en un sector alejado de corrientes de aire y con acceso a lavarse las manos.- Utilizar ropa con costuras hacia afuera y manoplas si hay riesgo de autolesiones.- Curaciones asistidas por 3 personas, con analgesia previa evaluada con escalas (NPASS, COMFORT).- Aplicar apósitos no adherentes o vaselinados, con gasas secas por encima.- Controlar PA con manguito acolchonado y el mínimo de veces necesario.- Lubricar los ojos con lágrimas artificiales y mucosas orales antes de la alimentación.- Priorizar lactancia materna; si no es posible, usar tetinas de silicona suave y aplicar emolientes antes y después de las tomas.- Evaluar dolor y administrar analgesia previa si existen lesiones orales.- Higiene con agua limpia o algodón húmedo, secado por toques, sin frotar.
<div>4. Educación a la familia</div> <div>Objetivo: Instruir y empoderar a la familia en los cuidados del neonato, asegurando su participación activa, autonomía progresiva y fortalecimiento del vínculo afectivo.</div>	<ul style="list-style-type: none">- Enseñar técnicas seguras de manipulación (carga con manos planas, sin levantar de axilas o extremidades).- Instruir en el cambio de pañal, higiene diaria, aplicación de cremas barrera y elección de vestimenta.- Evitar el uso de cintas adhesivas directamente sobre la piel.- Iniciar formación en curaciones: observación, colaboración y realización supervisada.- Organizar el área de curación en sectores limpios y contaminados.- Evaluar lesiones en cada cura, cuantificar exudado y signos de infección.- Indicar baño solo una vez curadas las lesiones de nacimiento, con agua templada, duración máxima 10 minutos.- Secar con toalla limpia, aplicar cremas emolientes sin fragancias.- Colocar vendajes desde las lesiones más grandes y de distal a proximal, protegiendo los pliegues interdigitales.

APARTADOS:
Infografía (Anexo 3).

Indicadores:

- N° de RN con diagnóstico de EB/ total de ingreso a UCIN x 100.
- Total de cuidados correctos observados/ N° total de observaciones por 8 cuidados esperados x 100.
- N° de observaciones con conocimiento alto, intermedio, bajo/ total de observaciones realizadas x 100.

GLOSARIO

Epidermólisis bullosa (EB): Grupo de enfermedades genéticas raras que provocan fragilidad extrema en la piel y mucosas. Cualquier fricción o trauma leve puede causar ampollas, erosiones o desprendimiento de la piel.

Recién nacido (RN): Niño en el período neonatal, comprendido entre el nacimiento y los primeros 28 días de vida.

Manipulación en bloque: Técnica de sujeción que evita el roce o tracción individual sobre las extremidades. Se colocan las manos planas por debajo del RN, una en la cabeza y otra en glúteos o espalda, para movilizar en conjunto.

Apósito no adherente: Material de curación que no se adhiere a las heridas, utilizado para evitar daño adicional al retirarlo. Son ideales para lesiones por EB.

Cura o curación: Procedimiento destinado a la limpieza, protección y tratamiento de las lesiones cutáneas. En EB debe realizarse con extrema delicadeza, usando apósitos especiales y técnicas asépticas.

NPASS (Neonatal Pain, Agitation and Sedation Scale): Escala de evaluación del dolor y sedación en recién nacidos, utilizada para adecuar el manejo del dolor.

Gasas vaselinadas: Gasas estériles impregnadas con vaselina líquida o similar, empleadas para cubrir heridas sin que se adhieran a la piel.

Hora de oro: Momento inmediato post nacimiento (primeros 60 minutos), donde se fomenta el contacto piel a piel entre el RN y su madre, promoviendo el vínculo afectivo y la estabilidad fisiológica.

Costuras invertidas: Ropa de algodón cuya confección permite que las costuras queden hacia el exterior, reduciendo el roce con la piel del RN.

Emolientes: Sustancias humectantes o lubricantes que hidratan y protegen la piel, indicadas para prevenir el resecaimiento o daño cutáneo.

Tetina Habermann: Dispositivo de alimentación especialmente diseñado para bebés con dificultades de succión. En EB, se prefiere por ser suave y adaptable.

Sistema de aspiración: Equipamiento que permite la limpieza de secreciones de la vía aérea superior, indispensable durante la estabilización neonatal.

Incubadora de transporte: Equipo portátil que permite el traslado seguro de RN manteniendo temperatura, oxigenación y monitoreo continuo.

Monitor de ECG (electrocardiograma): Dispositivo que permite registrar la actividad eléctrica del corazón del RN, útil para evaluar frecuencia y ritmo cardíaco durante situaciones críticas.

Cizallamiento: Fuerza paralela a la piel que provoca desprendimiento de capas internas, generando lesiones. Se evita con técnicas correctas de manipulación.

Frecuencia cardíaca (FC): Número de latidos por minuto. En neonatología, su monitoreo es clave para detectar signos de sufrimiento o estabilidad clínica.

REFERENCIAS

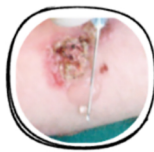
1. Valdez R, Ouyang L, Bolen J. Public Health and Rare Diseases: Oxymoron No More. *Prev Chronic Dis*. 2016 Jan 14;13:E05. doi: 10.5888/pcd13.150491.
2. Biasutto M, Martínez MF, Angles MV, Mazzuocolo LD. Nuevos tratamientos para el manejo de la epidermólisis ampollar. *Dermatología Argentina*. 2023;29:(1):02-08. doi: <https://doi.org/10.47196/da.v29i1.2312>.
3. Vázquez Núñez MA, Santiesteban ARE, Ferrer Mora YI. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. *Rev Finlay*. 2021;11(1):74-79.
4. Siañez-González C, Pezoa-Jares R, Salas-Alanis JC. EPIDERMÓLISIS ampollosa congénita: revisión del tema. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100(10):842-56. doi: 10.1016/S0001-7310(09)72912-6.
5. Weisman A, Chan JM, LaPointe C, Sjöholm K, Steinau K, Artus K, et al. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(1):406. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-021-01997-w>
6. debra International. [Consulta: 24 de octubre de 2025]. Disponible en: www.debra-international.org/what-is-eb

Figura 1. Infografía para la promoción de los cuidados específicos para recién nacidos con EB

Cuidados de enfermería específicos para recién nacidos con epidermólisis bullosa.

1. Manejo de ampollas intactas

*Punzar paralelo a la piel ampolla para drenado con aguja y técnica estéril.
*Cubrir con apósitos no adherente. Para prevenir infección o extensión de la ampolla.



2. Curación de herida abierta

*Realizar asepsia de la herida con SF o AD.
*Cubrir con apósitos no adherentes o gasas con vaselina. Para favorecer la cicatrización y evitar trauma.



3. Frecuencia de curación

*Observación diariamente o ajustar según evolución.
*Registrar cambios y evolución. Para una comunicación efectiva con el equipo.



4. Uso de apósitos especiales

*Recomendado: apósitos siliconados no adherentes, espumas suaves, mallas no adherentes y gasas vaselinadas.
**Evitar gasas secas o adhesivos convencionales.

5. Prevención de sindactilia

*Usar separadores entre dedos con apósitos siliconados o vaselinados.
*Revisar continuamente.



6. Adaptación de pañales y ropa

*Retirar elásticos de pañales.
*Usar ropa de algodón sin costuras internas.
*Recordar manipulación mínima y con delicadeza. Para evitar lesiones por fricción o cizallamiento.



7. Manejo del dolor

*Aplicar escala NPASS en cada procedimiento.
*Utilizar medidas no farmacológicas y farmacológicas previamente consensuadas interdisciplinariamente.

8. Asociación de cuidados con las familias

*Educar con técnicas seguras, realizar contención emocional y fomentar participación activa. Para promover la continuidad en el hogar.



Fuente: elaboración propia.

- de Lucas Laguna R, Maseda Pedrero R, Pérez Conde I, Romero N. Guía para pacientes con epidermólisis bullosa. Academia Española de Dermatología y Venereología. 2021. [Consulta: 24 de octubre de 2025]. Disponible en: <https://aedv.es/wp-content/uploads/2021/02/Gui%CC%81a-epidermo%CC%81lisis-bullosa-VF.pdf>
- Bardhan A, Bruckner-Tuderman L, Chapple ILC, Fine J-D, Harper N, Has C, et al. Epidermolysis bullosa. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):78. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-020-0210-0>
- Abad Moltó P, Ribera Soler M, Pellicer Tormo R. Epidermólisis bullosa en un paciente neonatal: caso clínico. *Enferm Clin*. 2015;25(3):143–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.enfcli.2015.03.006>
- Secco IL, Costa T, Moraes ELL de, Freire MH de S, Danski MTR, Oliveira DA de S. Cuidados de enfermagem a neonato com epidermólise bolhosa: relato de caso. *Rev Esc Enferm USP*. 2019;53. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/s1980-220x2018023603501>
- Welponer T, Prodingner C, Pinon-Hofbauer J, Hintersteininger A, Breitenbach-Koller H, Bauer JW, et al. Clinical perspectives of gene-targeted therapies for epidermolysis bullosa. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2021;11(4):1175–97. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s13555-021-00561-5>
- Revuelta Monje LA, Ruíz Rojas DR, Guerra Villarpando D, Bravo Polanco E. Epidermólisis bullosa. Presentación de un caso. *MediSur*. 2016;14(6):789–95. [Consulta: 24 de octubre de 2025]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180049659017>
- Acosta A, Álvarez M, Bazzano C, Borda K, Borbonet D, De María M, et al. Manejo del neonato con piel frágil. *Arch Pediatr Urug*. 2024;95(1):e801. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31134/ap.95.1.16>
- Muñoz de Maya E. Impacto de la epidermólisis bullosa en los padres de niños que la padecen: una revisión narrativa. Trabajo de fin de grado en Enfermería. 2022. [Consulta: 24 de octubre de 2025]. Disponible en: <https://repositorio.uam.es/handle/10486/703377>