

2019 / 2020 ikasturtea

EPIDERMOLISIS BULLOSAREN ERIZAINNTZA-ZAINKETAK

Amaia Agirre Iburguren

LABURPENA

Sarrera. Epidermolysis bullosa (EB) larruazaleko gaixotasun hereditario bat da, ezaugarri nagusizat pertsonen larruazal nahiz mukosen hauskortasuna duena. Horretaz aparte, beste eragin fisiko, psikiko nahiz sozial izugarriak ditu, eta ondorioz, pertsona hauen nahiz ingurukoen bizi-kalitatea baldintzatua egon ohi da. Kasu gutxi egotean, informazio urria dago, tratamendua aringarria da, eta erizainak funtsezko papera du.

Helburuak. Lan honen helburu nagusia EB pairatzen duten pertsonen bizi-kalitatea hobetzeko erizainen esku-hartzea deskribatzea da.

Metodologia. Errebisio bibliografikoa egin da. Bilaketa bibliografikoa egiteko *Pubmed* eta *Dialnet* datu-baseak nahiz *Biblioteca Virtual en Salud* metabilatzailea erabili dira.

Emaitzak. Gaixotasunaren azpi-mota bakoitza ezberdina izan arren, larruazaleko babez aparte, kalte estrakutaneoak ere ohikoak izaten dira, eta pruritoa eta mina dira egunerokotasunean kalte gehien eragiten dituzten sintomak. Guzti honek, pertsona hauengan nahiz ingurukoengan ondorio psikosozialak eragin ditzake, bizi-kalitatea jaitsiz, eta beraz, oso garrantzitsua da zainketa egokiak ematea. Erizainak funtzio garrantzitsua izango du horretan, aspektu fisikoan zaurien sendaketak eginez, nahiz konplikazioak prebenituz edo goiztiarki detektatuz. Bestetik, pertsona hauei eta ingurukoei aspektu psikosozialean laguntzea ezinbestekoa izango da, eta honetan asko laguntzen du heziketa egokia emateak, segurtasun sentsazioa ematen baitie.

Eztabaida. EB gaixotasun arraro bat izanik, jakintza gutxi dago honen inguruan, eta ikerkuntzen progresioak erronka bat suposatzen du, hau pairatzen dutenen nahiz ingurukoen bizi-kalitatea murriztuz. Ezinbestekoa da zainketak talde multidisziplinar eta koordinatu batek ematea, erizaina barne hartuz (etxeko erizainaren beharra ikusi da), eta azpimarratzekoa da heziketaren garantzia. Bestalde, profesionalei bideraturiko gida bateratu baten garapena ezinbestekoa dela ikusi da.

Ondorioak. Gaixotasun honek eragiten dituen arazo fisikoen artean pruritoa eta mina dira arazo gehien ematen dituztenak, eta eragin zuzena dute haien ongizate psikosozialean eta bizi-kalitatean. Hori hobetzeko, erizainak duen papera oso garrantzitsua da, heziketa emanez pazienteak nahiz familia ahaldunduz, eta ondorioz, independentzia gehiago lortuz.

Hitz gakoak. Epidermolysis bullosa, bizi-kalitatea, erizaintza-zainketak.

AURKIBIDEA

1. SARRERA	1
2. HELBURUAK.....	3
3. METODOLOGIA	3
3.1. BILAKETA BIBLIOGRAFIKOAREN ESTRATEGIA	3
3.2. BILAKETA BIBLIOGRAFIKOAREN EMAITZAK.....	5
3.2.1. Lehen mailako bilaketa bibliografikoa.....	5
3.2.2. Bigarren mailako bilaketa bibliografikoa	5
3.2.3. Hautatutako artikuluen deskribapena	6
4. EMAITZAK.....	6
4.1. EPIDERMOLISIS BULLOSAK ERAGIN DITZAKEN LESIOAK.....	6
4.1.1. Eragin fisikoak	7
4.1.2. Eragin psikosozialak	12
4.2. EPIDERMOLISIS BULLOSAN EMAN BEHARREKO ERIZAINTZA ZAINKETAK	13
4.2.1. Erizaintza zainketa egokien garrantzia.....	13
4.2.2. Erizaintza zainketak eragin fisikoetan	14
4.2.3. Mina eta pruritoaren kontrola	16
4.3. EPIDERMOLISIS BULLOSA DUTEN PAZIENTEEI ETA HAIEN ZAINZAILEEI EMAN BEHARREKO OSASUN-HEZIKETA	17
5. EZTABAIDA	19
6. ONDORIOAK.....	21
7. BIBLIOGRAFIA.....	23
9. ERANSKINAK.....	28

IRUDIEN AURKIBIDEA

1. <i>Irudia. EBD duen pertsona baten presentazio kliniko</i>	8
2. <i>Irudia. EBko ahoko manifestazioak</i>	9

TAULEN AURKIBIDEA

1. <i>Taula. Bilaketan erabili diren DeCS, MeSH eta hitz gakoak PIO egituraren arabera</i>	4
--	---

ERANSKINEN AURKIBIDEA

1. <i>Eranskina. Haynes-en piramide</i>	28
2. <i>Eranskina. Pubmed datu-basean egindako bilaketaren emaitzak</i>	29
3. <i>Eranskina. BVS metabilatzailean egindako bilaketaren emaitzak</i>	30
4. <i>Eranskina. Dialnet datu-basean egindako bilaketaren emaitzak</i>	30
5. <i>Eranskina. Errebisiorako erabili diren artikulua ebidentzia-mailaren arabera sailkatuta</i>	31

HITZEN LABURDURAK

EB: epidermolisis bullosa

EBS: epidermolisis bullosa sinplea

EBJ: epidermolisis bullosa junturala

EBD: epidermolisis bullosa distrofikoa

KS: Kindler sindromea

DeCS: Descriptores en Ciencias de la Salud

MeSH: Medical Subject Headings

BVS: Biblioteca Virtual en Salud

1. SARRERA

Epidermolysis bullosa (EB), 1886. urtean, Heinrich Koebner dermatologo alemaniarrek prebalentzia txikiko larruazaleko gaixotasun hereditario bullosoen multzo heterogeneo bat izendatzeko sortutako terminoa da (1, 2). Honen ezaugarri nagusia eta ikusteko errazena dena, hau pairatzen duten pertsonen larruazal nahiz mukosen hauskortasuna da, edozein traumatismoren ondorioz, nahiz espontaneoki, babak, larruazal erorketak eta zauriak sortzen zaizkielarik (1, 3). Hori da, hain zuzen ere, gaixotasun hau “tximeletaren larruazala” bezala ezagutua izatearen arrazoa, pertsona hauen larruazala tximeleten hegoen hauskortasun antzekoa izatera heldu baitaiteke kasu batzuetan (4, 5).

Gaixotasun hau, keratinozitoen eta lotura dermoepidermikoaren edozein osagai estruktural kodetzen duten geneetan mutazioak gertatzearen ondorioz sortzen da. Horrek, larruazalak izan ohi duen erresistentzia bermatzeaz arduratzen diren proteinak presente ez egotea edo hauek egoki ez funtzionatzea eragiten du, eta proteina hori zein den arabera, EBk ezberdin eragingo du pertsona bakoitzean, mota ezberdinak eraginez (2, 6).

Azken urteotan, gainera, aurretik izendatuta zeuden 18 geneez gain, 20 gene ezberdineko mutazioen presentzia identifikatu da larruazaleko eremu basalean (7, 8). Horrela, gaixotasunaren 30 fenotipo ezberdin ezagutzen dira gaur egun, bakoitza bere ezaugarriekin (2, 9).

Sailkatzeko erabiltzen den modu ohikoena, mintz basaleko eremuan dauden ehunen bereizketa mailaren arabera eginikoa da, eta hauek dira lau mota nagusiak (2, 7):

- Epidermolysis bullosa simplea (EBS): ehunen bereizketa epidermisaren barnean gertatzen da, keratinozito basaletan (8, 9).
- Epidermolysis bullosa junturala (EBJ): ehunen bereizketa mintz basalaren barneko lamina luzidoan gertatzen da (8, 9).
- Epidermolysis bullosa distrofikoa (EBD): ehunen bereizketa mintz basalaren lamina dentsoaren azpian dagoen dermisean gertatzen da (7, 9).
- Kindler sindromea (KS): ehunen bereizketa larruazaleko maila ezberdinetan ematen da (9). Hasiera batean mota hau ez zegoen EB sailkapenaren barruan, baina gaixotasunaren heterogeneotasuna zela eta, mota hau gehitzeko beharra ikusi zen (7).

Gainera, kasu bakoitza ezberdina izan arren, gaixotasun honen eragina ez da larruazaleko zauri edo baba horietan bakarrik geratzen, badaude larruazalari dagozkien beste zeinu batzuk ere: pigmentazio anormala, foto-sentikortasuna, larruazal atrofia, sindaktilia (eskuko nahiz oinetako hatzen fusioa) eta larruazaleko minbizia besteak beste (5, 6). Larruazalaz aparte, ordea, gaixotasunaren beste adierazpen posibleen artean daude anemia, disfagia (irensteko zailtasuna), desnutrizioa, idorreria, osteoporosia, distrofia muskularra, kardiomiopatia, giltzurrun gutxiegitasuna, kontrakturak, hazkuntzan atzerapenak eta arazo oftalmologikoak (5, 7). Konplikazio ohikoenen artean, berriz, bigarren mailako infekzioa eta azkura orokortua dira azpimarratzekoak (5).

Aipatutako guztiaz gain eta pertsona hauek egunerokotasunean jasan behar izaten duten mina kontuan hartuta, orokorrean gaixotasunak eragin fisiko, psikiko nahiz sozial izugarriak ditu. Ondorioz, EB duten pertsonen, eta hauen familia zein zaintzaileen bizi-kalitatea gaixotasunagatik baldintzatua dago (4, 10, 11).

2018ko datuen arabera, EB pairatzen duten pazienteen prebalentzia 5:100.000koa da mundu mailan, hau da, 500.000 kasu inguru daudela estimatzen da, eta ez dago sexu edo arraza ezberdintasunik (4, 11).

Hain kasu gutxi egoteak asko zailtzen du gaixotasunaren ikerkuntza, eta hori da oraindik gaixotasun hau sendatzeko modurik ez izatearen arrazoietakoa bat (3, 12). Gainera, orokorrean osasun-profesionalek ere informazio oso gutxi dute gai honen inguruan, eta EB duten pertsonentzat oso zaila da gaixotasunean esperientzia duten profesionalak aurkitzea (2, 13).

Oraindik ere ikertzeko asko egon arren, ordea, EB duten pertsonen etengabeko zainketa beharra dute. Tratamendu hau aringarria izan ohi da, egunerokoa edo tartekatua, denbora asko eskaini behar zaio, garestia da eta pazienteentzat mingarria (6). Erizain zainketa hauetan garrantzia handiena zaurien eta konplikazioen prebentzioak, zaurien sendaketa eraginkorrek nahiz minaren maneiuak dute, bizi-kalitatean eragin zuzena dutelako, baina kasu bakoitza oso ezberdina eta zehatza denez, oraindik ez da guztiz egokia den modurik ezagutzen (4, 6).

Agerikoa denez, asko dira gaixotasun hau pairatzen duten pertsonen zainketa egokia baldintzatzen duten faktoreak, eta horregatik erronka bat da oraindik (3). Hala ere, pertsona hauen nahiz inguruko bizi-kalitatea hobetzeko asmoz, garrantzitsua da pertsona subjektu aktibo bezala tratatzea, bere arlo fisiko, psikiko nahiz sozialak

kontuan hartu, eta talde multidisziplinari baten bidez zainketa plan individualizatu bat sortu eta jarraitzea. Horrela, eskuragarri dagoen informazioa erabiliz ahalik eta erizaintza zainketa egokienak ematea lortuko da (5).

2. HELBURUAK

Honako hauek dira lan honen helburu nagusiak:

- EB duen pertsonak jasaten dituen zeinu nahiz sintomak deskribatzea.
- EB duen pazientean minaren maneia eta bizi-kalitatea hobetzeko, nahiz zaurien sendatzea lortzeko eskaini beharreko erizaintza zainketak azaltzea.
- EB duen pazienteari nahiz bere zaintzaileei eskaini beharreko heziketa zein den ezagutaraztea.

3. METODOLOGIA

Lan honetan aurretik aipatu diren helburuak lortzeko, errebisio bibliografikoa burutu da. Jarraian azalduko dira erabilitako bilaketa bibliografikoaren estrategia eta honen emaitzak.

3.1. BILAKETA BIBLIOGRAFIKOAREN ESTRATEGIA

Bilaketa bibliografikoa egiteko, lehenbizi, lan honen helburuei erantzuten dion PIO egitura planteatu da. Ondoren, eta egitura horretan oinarrituta, artikuluen bilaketarako proposak diren hitz gakoak identifikatu dira Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) eta Medical Subject Headings (MeSH) "Thesaurus"-en bitartez (ikus 1. Taula).

PIO egitura honako hau izan da:

- **P** (Patient): epidermolisis bullosa duen pertsona gaztea eta bere gurasoak.
- **I** (Intervention): erizaintza zainketak.
- **O** (Outcome): bizi-kalitatea, minaren maneia eta zaurien sendatzea.

PIO egitura buruan izanik, honako galdera hau sortu da: zeintzuk izango lirateke EB duen pertsona gazteari eta haren gurasoei eman beharreko erizaintza zainketak bizi-kalitatea eta minaren maneia hobetzeko eta zaurien sendatzea lortzeko?

1. Taula. Bilaketan erabili diren DeCS, MeSH eta hitz gakoak PIO egituraren arabera.

PIO egitura	DeCS	MeSH	Hitz gakoak
P	Epidermolisis ampollosa Niño Adolescente Adulto joven Padres	Epidermolysis bullosa Child Adolescent Young adult Parents	Pediatric patients
I	Enfermería Atención de enfermería	Nursing Nursing care	Cura de heridas
O	Calidad de vida Manejo del dolor Cicatrización de heridas	Quality of life Pain management Wound healing	

Lana burutzeko garaian, bilaketa bibliografikoa egiteko hainbat datu-base eta metabilatzaile bat erabili dira. Datu-baseen artean, *Pubmed* eta *Dialnet*, eta bestetik, *Biblioteca Virtual en Salud (BVS)* metabilatzailea erabili dira.

Bilaketan lorturiko artikulua iragazi ahal izateko, barneratze irizpide hauek erabili dira: 2014. urtetik aurrerako artikulua izatea eta gaztelaniaz edo ingelesez idatzita egotea.

Irizpide horiek kontuan hartu ondoren emaitza asko lortu diren bilaketan kasuan, gaira gehiago egokitzeko eta artikulua zehatzagoak aurkitzeko, AND operadore booleanoa erabili da deskriptore ezberdinak elkarrekin lotuz.

Artikuluek baldintza hauek betetzeko eta artikulua kopurua gutxiagotzeko, datu-baseetan honako filtro hauek aplikatu dira: azken bost urteetan idatzita egotea (kasu gehienetan), ingelesez edo gaztelaniaz izatea, gizakian zentratutako artikulua soilik izatea eta ahal zen kasuetan errebisioak izatea, Haynes-en piramidea oinarritzat hartuz ahalik eta ebidentzia maila altuena duten artikulua izateko (14) (ikus 1. Eranskina). Bestetik, posible izan den kasuetan, datu-base edo metabilatzaileek eskaintzen dituzten beste hainbat filtro erabili dira bilaketa zaratatsuetan. Ondoren, aurkituriko dokumentuen artean, lana egiteko erabiliko diren aukeraketa bi fasetan bereizi da. Lehenengo fasean, artikuluen izenburua eta laburpena irakurri dira, gaiarekin zerikusizuzena duten egiaztatzeko. Horietatik aukeratutako artean artikulua osoaren irakurketa egin da bigarren fasean, eta horrela, erabilgarriak direnak soilik aukeratu dira.

Azkenik, aukeratutako artikuluen erreferentzia bibliografikoak begiratu dira bigarren mailako bilaketa bat egiteko.

3.2. BILAKETA BIBLIOGRAFIKOAREN EMAITZAK

3.2.1. Lehen mailako bilaketa bibliografikoa

Aipatu diren datu-baseetan egindako bilaketen emaitzak honako hauek izan dira:

Pubmed datu-baseari dagokionez, aurretik aipaturiko filtroak erabiliz, zortzi bilaketa ezberdin egin dira (ikus 2. Eranskina). Erabilitako iragazkiei dagokionez, hizkuntzarena, urtearena, errebisio bibliografikoak izatearena eta gizakian zentratuak diren artikulua izatearenak erabili dira kasu gehienetan. *Epidermolysis bullosa* AND *parents* eta *epidermolysis bullosa* AND *nursing* deskriptoreak erabili diren bilaketen kasuan, bilaketa emaitzak oso murrizak zirela eta, ez da errebisio bibliografikoak bilatzeko iragazkia gehitu, eta aipaturiko azken bilaketa horretan urtearen filtera ere ez da erabili. Artikuluen irakurketa kritikoa egin, eta errepikatutako artikulua baztertu ondoren 17 emaitza hautatu dira.

BVS metabilatzailean eginiko bilaketari dagokionez, lau bilaketa ezberdin egin dira (ikus 3. Eranskina). Bilaketak egiterako orduan, urtearen eta hizkuntzaren iragazkiak erabili dira. *Epidermolysis ampullosa* deskriptorea solik erabili den bilaketaren kasuan, emaitza kopurua handia zenez, azken bi urteetan argitaratutako artikuluetara murriztu da bilaketa, eta metabilatzaileak eskaintzen dituen artikuluen gai nagusi posibleak gehitu zaizkio: *epidermolysis ampullosa*, *epidermolysis ampullosa distrófica*, *epidermolysis ampullosa simple*, eta *piel* hain zuzen ere. Datu-base honetan guztira, zazpi artikulua hautatu dira.

Dialnet datu-basean egindako bilaketari dagokionez, lau bilaketa ezberdin egin dira (ikus 4. Eranskina). Guztietan erabili den filtera urtearena izan da, 2010. urtetik aurrera argitaratutako artikulua soilik aukeratuz. Artikuluen irakurketa kritikoa egin eta errepikatutako artikulua baztertu ondoren emaitza bat hautatu da.

3.2.2. Bigarren mailako bilaketa bibliografikoa

Azkenik, lehenengo mailako bilaketa bibliografikotik lortutako artikuluen bibliografiaz baliatuta, lanerako interesgarriak iruditutako lau artikuluen aukeraketa egin da, eta horietan ez da argitalpen urtea kontuan hartu.

3.2.3. Hautatutako artikuluen deskribapena

Berrikuspen bibliografikoa burutzeko, guztira, 29 artikulua erabili dira, hain zuzen ere 2 praktika klinikorako gida, 3 errebisio sistematiko, 11 errebisio bibliografiko eta 13 azterlan. Hauek ebidentzia-mailaren arabera sailkatzeko, Haynes-en piramidea hartu da oinarritzat (14) (ikus 5. Eranskina).

4. EMAITZAK

4.1. EPIDERMOLISIS BULLOSAK ERAGIN DITZAKEN LESIOAK

Larruazala funtsezko funtzio asko betetzen dituen organo konplexua da. Gizakia ingurumeneko patogenoetatik babesten du, deshidratazioa saihesten du, eta termoerregulazioa eta sentrazioa ahalbidetzen ditu biziraupenerako besteak beste (15). Gainera, kanpo faktoreen (ingurumenekoen) eraginpean dago etengabe, eta tentsio ezberdinak jasan behar izaten ditu, erosio mekanikoak eta tenperatura aldaketak adibidez. Rol fisiologiko asko betetzeak, EBn gertatzen diren ehunen banaketek pertsona hauetan lesio edo eragin handiak suposatzea eragiten du. Adibidez, epidermisak sortu ohi duen kanpo faktore horien eraginaren kontrako langa fisikoa, gorputz tenperaturaren ezarpena edo eguzki argiaren eragin suntsitzaileagandik babestea bezalako funtzioak kaltetuak izaten dira (16).

Aurretik aipatu bezala, larruazaleko ehunen banaketa horrek lesio ezberdin asko eragin ditzake azpi-mota bakoitzean, eta modu orokor batean honako hauek dira ezaugarri nagusienak:

- EBSn pertsonak baba lokalizatuak, orokortuak, ertainak edo larriak izan ditzake. Muskulu distrofia ere ohikoa da, ahulezia muskularra nagusituz lehen hamar urteetan (4).
- EBDn hemorragia handiak dituzten babak dira nagusi, pruritoa eragiten dutenak (4, 8). Ondoren artikulazioen uzkurketa eragin ohi dute, eta behatz zein hatzen fusioa ere ohikoak dira (4).
- EBJren kasuan, diagnostikatuen %50ak azpi-mota larri eta orokortua pairatzen du, eta haurren heriotza oso ohikoa da. Bestetik, azpi-mota ertaina dutenek ez dute heriotza arriskurik, baina gaixotasunaren eraginak jasan behar izaten dituzte bizitza guztian zehar (4).

- Bakoitzaren ezaugarri nagusiekin bukatzeko, KSren kasuan baba lokalizatu nahiz generalizatuak, poikilodermia (larruzaleko atrofia, pigmentazioarekin eta telangiektasiekin – larruzalean dauden odol-hodi txikien dilatazioak–), fotosentikortasuna, eta mukosako kalteak dira garrantzitsuak (8).

Hala ere, badira guztiek amankomunean dituzten zeinu batzuk, eta beraz, zainketak ere kasu gehienetan antzekoak dira. Babak adibidez, EB azpi-mota guztietan daude presente, larruzala kaltetzen duten erosio, ultzerazio eta orbainekin (17). Bestetik, infekzio arriskua, exudatuaren maneia, usain txarra eta larruzalaren hauskortasunagatik kalte handiagoen prebentzioa beti kontuan izateko aspektuak dira (18).

Pertsona hauen %90ak arazo podologikoren bat jasaten du, babak, hiperkeratosia, oin laua, azkazal distrofia edo oinaren posizionamendua kaltetzen duten anormaltasunak izan daitezkeenak (19). Motaren arabera mukosa ere kaltetua izaten da, eta guzti honek EB pairatzen duten pertsonak infekzio arrisku altu batean jartzen ditu (17).

Gainera, gaixotasuna dutenak gainontzekoekin alderatuz ezberdinak senti daitezke, eta gorputz irudi txar horren ondorioz, haien ongizate psikosoziala kaltetua egon daiteke, guzti honek haien ingurukoengan ere eragina izanik (20, 21).

Aipatutakoa kontuan hartuz, gaixotasunak pazienteengan dituen eragin fisikoak, eta paziente nahiz haien ingurukoengan dituen eragin psikosozialak bereizi behar dira (5, 20-22).

[4.1.1. Eragin fisikoak](#)

4.1.1.1. Kalte kutaneoak

Esan bezala, gaixotasun hau pairatzen dutenen zeinu ikusgarriena baba moduan ateratzen diren zauriak dira (hauek eragiten duten mina eta pruritoa aurrerago azalduko dira zehatzago) (23). Larruzala ondo ez atxikitzeak eta zauriak gaizki birepitelizatzeak, gorputzeko edozein gunetan zauriak sortzea dakar. Hauek, larriagoak izaten dira trauma errepikakorrak jasaten dituzten gunetan, hau da, oinetan, eskuetan edo hezur goraguneetan (24) (ikus 1. Irudia). Zauri horietan hantura sortzen da, eta kroniko bilakatzeko arriskua dago. Hauek, gorputzeko area handiak estaltzen dituzte, eta ondoren zauri kroniko horiek probabilitate handia dute honako hauetan bilakatzeko: orbaindutako ehunean, kontrakturretan, pseudosindaktilian edo zelula ezkatatsuen kartzinoman (21, 24).



1. Irudia. EBD duen pertsona baten presentazio klinikoa (24): (A) bizkarra, (B) ipurmasailak, (C) ezkerreko besoa, (D) eskuineko belauna. Zauriak larriagoak izan daitezke trauma errepikakorrek jasaten dituzten guneetan, adibidez (B) ipurmasailan, (C) ukondoetan, eta (D) belaunetan.

Arazo podologikoei dagokienez, pertsona hauen %90ak jasaten du hauetakoren bat. Hauen artean daude babak, hiperkeratosia, oin laua, azkazal distrofia edo oinaren posizionamendua kaltetzen duten anormaltasunak. Oinetako arazo hauen gehiengoa frikzio edo trauma minimoen ondorioz sortzen da, galtzerdiek edo bendek larruazalaren kontrako frikzioaren bitartez sortua, eta larritasunak zerikusi handia izango du marruskatzen emandako denborarekin (19).

4.1.1.2. Kalte estrakutaneoak

Nutrizioan aldaketak:

- Aipatutako larruazaleko zeinuz gain, ordea, EB mota larrietan badira gorputzeko beste zenbait atal kaltetu. Ahoa da horietako bat, eta hauek dira ahoko manifestazio posibleak: ahoan babak eta papula zuriak ateratzea, mikrostromia (aho-zulo txikia), ankiloglosia (mihi-frenulu motza), hortzetako kariesak, gaixotasun periodontal larria eta esmaltearen hipoplasia besteak beste (2, 25) (ikus 2. Irudia). Kalte hauek guztiek, erlazio zuzena dute dietaren onspen ezarekin, eta ondorioz, malnutrizioa eman daiteke. Horrez gain, EBren kasuan, infekzioek, hantura kronikoez, zaurien bitartez ematen den odol nahiz proteina galerek eta haur nahiz gazteetan hazkuntza faseak eragindako behar

kaloriko handiek, nutrizio egoki bat mantentzea oso konplexua bihurtzen dute. Bestetik, gaixotasunarekin erlazioa duten urritasun batzuk daudela ikusi da (burdina, zinka, selenioa, folatoa, eta A, D eta B6 bitaminena) eta horien ondoriozko zauri sendaketa ez eraginkorrak, osteoporosia eta kardiomiopatiak ikusi dira. Burdinaren ondoriozko anemia mistoa eta hantura kronikoak ere oso ohikoak izaten dira EB duten pertsonetan, eta eragin zuzena dute zauri sendaketa ez eraginkorrekin (2, 24).



2. Irudia. EBko ahoko manifestazioak (7).

Eragin gastrointestinalak:

- Traktu gastrointestinala gaixotasuna dutenen artean konplikazio estrakutaneoak izateko gune ohikoenetako bat da. Hestegorriko edo ahoko zauriek odinofagia, disfagia, jateko gogorik eza eta errefluxua eragin ditzakete (24). Uzkiko erosio eta fisurak, berriz, libratze mingarria, idorreria eta megakolona, eta ondorioz, jateko gogoa murriztu egiten zaie (2, 24). Kasu larrienetan heriotza ere eragin dezake peritonitis edo koloneko perforazioa sortuta. Traktu gastrointestinalaleko beste zeinuen artean daude ondesteko prolapsoa, heste narritakorraren sindromea, hemorroideak eta dibertikuluetako gaixotasunak (2).

Begiko lesioak:

- Kornea nahiz konjuntibako ahultasuna dela eta korneako urradurak sortzea eta babak ateratzea gerta liteke, korneako zauri kronikoek pruritoa eraginez. Ebakuntza gelan, gainera, larruazalaren urradurek begiak guztiz ixtea eragozten dute, eta pertsonak kornea kaltetzeko arriskua izan ohi du (24).

Lesio kardiakoak:

- Arraroa izan arren, EB duten pertsona batzuetan kardiomiopatia dilatatuak ikusi dira, seguruenik hainbat faktoreren ondorioz. Hauen arten daude mikronutrienteen gabezia (gehienbat selenioa eta karnitina), anemia kronikoa, transfusioetatik jasotako gehiegizko burdina, eta miokarditis birikoa (24).

Giltzurrunetakoak eta genitourinarioak:

- Mukosa genitourinarioan zehar babak izateak disuria eragin dezake, eta baba hauek kroniko bihurtzeak uretrako estenosia, honek gernu erretentzioa, maskuri distentsioa, hidroureterra edo hidronefrosia eragin ditzake (24).

4.1.1.3. *Pruritoa eta mina*

Pruritoa eta mina dira hain zuzen ere EBko azpi-mota guztietan arazo gehien ematen duten sintomak (10, 23).

Pruritoaren mekanismo zehatza ezagutu ez arren, larruazal hezearekin, zarakarra duten zauriekin edo sendatze prozesuan daudenekin erlazionatzen da. Azkura izanik, saihestezina da hazka egin nahi izatea, eta honek arazo gehiago eragiten dizkie. Izan ere, hazka egitean hantura handitu egiten da, larruazala kaltetu eta infekzio arriskua areagotzen da, baina gainera, nerbio zuntzak estimulatu direnez azkura gehiago ematen du oraindik. (22, 26). Azkura izan eta hazka egitearen arteko zirkulu batean sartzen da pertsona eta larruazalaren integritatea gehiago kaltetzen da (22).

Minari dagokionean, gaixotasunak konplikazio mingarri asko ditu, batzuk kronikoak eta besteak akutuoak baina errepikakorrek direnak. Gorputzeko ia edozein organo izan daiteke mindua, baina ondorengo hauek dira iturburu nagusiak: larruazala, prozedurak, traktu gastrointestinala, sistema muskuloeskeletikoa eta begiak (22).

- Larruazala: EBn hain ohikoak diren zauriak oso mingarriak dira, askotan infektatzen dira, gaizki sendatzen dira eta orbaintze prozesuan daude etengabe. Konbinazio honek egiten du larruazaleko eta zaurietako mina oso zabaldua izatea pertsona hauen artean.
- Prozedurak: babesteko bendak jarri edo kentzea edo bainua bezalako prozedura garrantzitsuak (haietan dagoen frikzioa dela eta) min errepikakorra suposatzen dute, egunerokoa asko baldintzatuz.
- Traktu gastrointestinala: goiko traktuan ahoko ultzerak dira nagusi, ematen duten minak higiene egokia mantentzea zailtzen dutelarik. Beheko traktuan,

berri, idorreria da min eragile nagusia, eta gaixoen %35ari eragiten dio. Hau abdomeneko min bezala eman daiteke, baina baita sabelustean ere. Trauma perianalek eragindako mina ere izaten dute batzuetan, uzki inguruko zauriek eragindakoa.

- Sistema muskulueskeletikoa: sistema honetako konplikazioak ere oso ohikoak dira, besteak beste pseudosindaktilia, osteopenia, bizkarreko mina, hausturak eta batzuetan izaten dituzten gaixotasun erreumatologikoak. Pseudosindaktiliak eskuetan, oinetan, orkatiletan eta eskumuturretan eragiten die. Osteopenia, osteoporosia eta hezur hausturak faktore anitzeko kausak dituzte: mugikortasun mugatua, pubertaro atzeratua, larruazalaren eguzkiarekiko esposizio mugatua, behar metabolikoentzat nutrizio kontsumo desegokia eta hantura kronikoa adibidez.
- Begietako mina: korneako urradurek eragindakoa izan ohi da.

4.1.1.4. Eragin ditzaken konplikazio posibleak

Zauri irekien ondoriozko infekzioak oso ohikoak dira gaixotasun honetan (26). Zauriaren ertz bat kutsatua izatetik (kolonizaziora pasatzeko aukera asko ditu), kolonizaziora pasa, eta azkenik infekzio izatera pasatzen da. Azkar antzematen eta tratatzen ez bada, arraroagoa den infekzio sistematikoa bihur daiteke, bai eta aurrerago aipatuko den zelula ezkatatsuen kartzinoma ere (24, 27). Horregatik da hain garrantzitsua alarma zeinuak behatzea: larruazalaren hantura, barnean zornearekin edo likido urtsuarekin; zauriaren sendaketa eraginkorra ez izatea, usaina, edema, mina, zarakarra zonaldean irteten den marra gorri batekin egotea; pertsonak febrakula izatea... dira aipagarrienak (24, 26).

Infekzio horiek tratatzerako orduan, beharrezkoa da topiko antimikrobianoak erabiltzea, baina hauen erabilpen txarraren ondorioz, hau da, osorik dagoen larruazalean edo zauri "garbietan" erabiltzeagatik, oso ohikoa da pertsona hauek antibiotikoekiko erresistentziak garatzea (27).

Bestetik, EB duten pertsonak dituzten zauri kronikoen ondorioz, zelula ezkatatsuen kartzinoma izateko arrisku handiagoa dutela ikusi da, izaten dituzten infekzioengatik (21, 26, 27). Hauek, eboluzio oso azkarra izaten dute pertsona hauetan, ohikoena nerabezaroan eta helduaroan garatzea da eta infekzioen kasuan bezalaxe, azti ibili behar da zeinuekin, metastasi arrisku handia dutelako. Lesio hiperkeratozitikoa eta zarakarra dutenak altxa egin behar dira, eta joaten ez den noduluren bat edo

sendatzen ez den ultzeraren bat badute, gomendagarria da aditu batengana joatea (26).

4.1.2. Eragin psikosozialak

Gaixotasunak eragiten dituen lesio fisiko horiez gain, hau pairatzen dutenengan nahiz haien zaintzaileengan izan ditzaken eragin psikosozialak izugarriak dira (5, 21).

EB duten pertsonak norberaren gorputz irudi txarra izan dezakete egoeraren ikusgarritasunaren eta desberdina izatearen onarpenaren ondorioz, eta gorputz irudi txar hori ongizate psikologiko txiro batekin egon daiteke erlazionatua. Gainera, haien familiako jendearekin alderatuz ezberdinak senti daitezke, eta familiako bizitza ere ezberdina dela sentituko dute beste familia batzuekin alderatuz gero.

Bestetik, lehenago aipatutako sintoma fisikoek ere eragin zuzena dute pazienteen ongizate psikosozialean, eta pertsona helduenen kasuan bizi-kalitatean eragin gehiena duen faktorea dela ikusi da, aktibitate sozialak egitea eragozten dielako. Haurren kasuan, berriz, eragin gehiena duen faktorea lotsa izan arren, sintoma fisikoak dira ondorengo kausa nagusia, eta azkenik horrek eragindako jolasteko mugak (20).

Mina zuzenki erlazionatua dago frustrazioarekin, lotsarekin, antsietatearekin, tristurarekin eta beldurrarekin, azken hau gehienbat haurren kasuan, eta inpaktua du familia nahiz lagunekin egiten diren erlazioetan (20). Ondorioz, depresioa ohikoa da gaixotasun honetan, eta kasu batzuetan suizidio ideiak edo saiakerak izaten dira (24).

Minaren ondoriozko antsietatea ere askotan bizitzen dute, bai eta ikusgarritasunagatiko bakardade soziala ere kasu batzuetan (24). Bakardade sozial hori pruritoak eragindakoa ere izan daiteke, ez bakarrik ezin hazka egiteak eragiten duen sufrimenduagatik, baizik eta itxuran duen eraginagatik eta egoera sozialetan hazka egiteak sortzen duen kezkagatik (22).

Gaixotasunak, ordea, inguruko zaintzaileengan ere eragin zuzena du. Aspektu erabakigarrienak gaixotasunaren larritasuna, jakin ezin den eboluzioa, ikusgarritasuna, EB duen pertsonak jasaten duen mina eta bizi-kalitate eskasa ikusteak eragindako larritasun emozionala, zainketetan pasatzen duten denbora eta ondoriozko aisialdi eta lanerako mugak, eta zaintzaileen informazio eta abilezia faltak eragindako ziurgabetasun sentimendua dira. Guzti horren ondorioz antolatzeke eta haien arteko erlazioetan arazoak eraginez (20, 21).

Aipatu bezala, EBk inpaktu handia du pertsona hauen nahiz ingurukoen bizi-kalitatean, kasu larriengan bizi-itxaropena murriztuz (20, 22). Horrexegatik garrantzia handia dute ondoren aipatuko diren eman beharreko erizaintza zainketek (26).

4.2. EPIDERMOLISIS BULLOSAN EMAN BEHARREKO ERIZAINZTA ZAINKETAK

Sarreran aipatu bezala, gaur egun oraindik ez dago EB sendatzeko modurik, ezta terapia espezifikorik ere, baina asko dira eman beharreko zainketak, eta hauek modu egokian egiteak eragin zuzena izango du gaixotasuna pairatzen duten pertsonen ongizatean (24, 28).

4.2.1. Erizaintza zainketa egokien garrantzia

Zainketa hauek emateko, oso garrantzitsua da pertsona ekipo multidisziplinari batek tratatua izatea, epe luzean laguntza goiztiarra emanez, denen artean zainketa plan idatzi bat sortu eta jarraitzeko (20). Horretarako, beharrezkoa da osasun-profesionalen eskuragarritasuna, eta zentro espezializatuek nahiz bertako espezialistek paper garrantzitsu bat izan arren, egunerokotasunean haien etxe inguruan jaso ohi dituzten zainketak emateko erizaina ezinbestekoa da (20, 23, 24).

Erizaintza zainketa hauetan garrantzia handia hartzen dute zaurien eta konplikazioen prebentzioak, zeinuen detekzio azkarrak, konplikazioen eta zeinu eta sintomen tratamenduek, eta zaurien sendaketa eraginkorrak nahiz minaren maneiuak, hauek baitira pertsonaren bizi-kalitatean eragin zuzena dutenak (4, 21, 24, 28, 29).

Gainera, aurretik azaldu diren gaixotasunak eragiten dituen kalteak kontuan hartuz, zainketa hauek pertsona hauen aspektu fisikoa nahiz haien eta ingurukoen aspektu psikosoziala kontuan hartuta emango dira, pertsona subjektu aktibo bezala tratatuz (5, 20, 23, 24).

Aspektu guzti horiek errazago betetzeko, astean ordu batzuek erizaina paziente hauen etxera joatea oso lagungarria dela ikusi da. Zaintzaile printzipalari lana murrizteaz eta babesa emateaz gain, paziente ospitalera joateko maiztasuna ere jaitsi egiten da, zelula ezkatatsuen kartzinomaren detekzio eta espezialistarenganako deribazio azkarra egitea lortzen da, eta erizainaren eta paziente nahiz familiaren arteko erlazioa konfiantzazkoa izatea asko errazten du. Horrela, zaintzailea pazientearen sintomen maneiuaren inguruan edota erlazio sozialetan ahalduntzea errazagoa den bitartean, EB duen pertsonak zaintza prozesuko kide sentitzea ere lortzen du modu honek (20).

Australian adibidez, etxeko erizainak duen paperaren garrantzia neurtzeko, *home nursing* izeneko programa bat jarri zuten martxan 2012. urtean. Horretarako, lehendabizi erizainek gaixotasunaren inguruko formakuntza bat jaso zuten. Guztiek egin zuten horren inguruko balorazio positiboa, ondoren izango zituzten zailtasunak ebazteko baliagarria izan zitzaiela adieraziz. Programan zehar garrantzia hartu zuen aspektua haien artean sortutako konfiantza erlazioa izan zen. Aipatu bezala, oso garrantzitsua da paziente nahiz familiari lasaitasuna emateko, eta beraz, atentzioaren kalitatea hobetzen da. Gainera, aldaketa hauek egiteko ez direla ordu asko behar ikusi zen, kasu larrietan erizaina paziente hauen etxera astean sei orduz joatea nahikoa zela frogatuz (21).

Ondorioz, erizaintza prozesua inplementatzeak zainketa ulerkorak posible egiten dituela ikusi da, lana errazagoa bilakatuz. Aspektu horretan ekipo multidisziplinarra izateak ere asko laguntzen du, zientifikoki gehiago ikertzeko aukera baitago, eta ondorioz, etorkizunean jakintza sakonak izatea posible eginez. Horretarako beharrezkoa izango da profesionalak jakintza sakonak izatea eta etengabe hobetzea, bai paziente bai eta fisio-patologiaren inguruan. Horrela, erizainek zainketa holistikoak eta ebidentzian oinarritutakoak ematea posible izanik (3).

4.2.2. Erizaintza zainketak eragin fisikoetan

Aspektu fisikoan zentratuz, garrantzia handia dute zaurien sendaketek eta bendatzeak (21, 24, 30). Pertsona hauen larruazala sendatzea oso konplexua da, zaurien zainketako aspektu orokorrak (benden aldaketa frekuentzia edo erabiltzen diren materialak, zaurien ezaugarriak, pazientearen preferentziak, eta infekziorik dagoen edo ez adibidez) pertsona batetik bestera asko aldatzen direlako, eta horregatik, erronka bat dira oraindik (3, 21, 24, 30).

Tratamendu eraginkorren gabeziarekin, pertsona hauen bizi-kalitatea hobetzeko lehenengo interbentzio lerroa zaurien sendaketak izango dira, nahiz eta hau egiteko guztiz egokia den modurik ez egon (21, 30). Desbridatzea, antiseptiko nahiz antibiotiko bidezko zaurien infekzio kontrola, eta bendatze egokiek sendatzea bultzatu eta mina gutxitzen dute, eta horrela, sendaketa ez eraginkorrak (hau da hain zuzen ere pertsona hauen arazo handienetako bat) saihesten dira (30).

Baba moduan irteten diren zaurien okertzea prebenitzeko, garrantzitsua da hauek orratz esteril batekin ziztatzea, barruan duen fluidoan ateraz. Garrantzitsua izango da toki ezberdinetan ziztatzea likidoaren irteera optimizatzeko, eta bere kabuz drainatzen

utziko da. Gainean geratzen den larruazala ez da kenduko, bendatze natural funtzioa betetzen baitu zaurien sendaketan lagunduz, mina gutxituz, eta infekzio exogenoak gertatzeko arriskua minimizatuz (19, 23, 24).

Bestetik, antiseptiko nahiz antibiotikoen erabilera ulertu behar da. Zauri kronikoek bakteriak izaten dituzte, baina bakteria presentzia hori azalera batetik hartua da eta ez du infekzioa adierazten. Infekzioa dagoenean, bakterioen ugaritzeak kalte lokalak eragiten ditu eta zauriaren sendatzea oztopatzen du (23). Antibiotiko erresistentziak saihesteko, hauek erabiltzeko beharra noiz dagoen ezberdindu behar da, paziente askok larruazal osoan erabiltzen dutela ikusi baita (27). Antibiotiko beharra izateko, ondorengo zerrenda honetatik hiru baldintza edo gehiago bete behar dira:

- Zauria ez da sendatzen ari: ez da handitzen edo txikitzen.
- Exudatua ugaritzen ari da.
- Ehuna gorritua dago.
- Nekrosia: hildako ehunez osaturiko zarakar berria baba epidermikoaren estalpearengandik bereizi behar da.
- Usaina: gram negatibo eta organismo anaerobikoen presentzia (23).

Orokorrean, bendek exudatua xurgatu beharko lukete, inguru heze bat sortu, eta babes mekanikoa eman (30). Benda bereziak erabili behar dira, ezaugarri zehatz batzuekin, besteak beste: auto-itsaskorra (ez da larruazalari itsatsita geratzen eta kentzerakoan trauma eta mina gutxitzen dira), askotan silikonaz eginikoak (zauriek behar duten inguru hezea sortu eta mina gutxitzeko), gehiegizko exudatua kentzeko gai, minaren aurkako babesa sortuz, kontu handiz eta tamaina egokiko zatiak moztuta, esparatrapua bezalako zinta itsaskorrik gabe, bilgarri tubular baten bidez eutsirik (3, 18, 26, 30). Kentzerako orduan benda larruazalari itsatsita geratu bada, tira egin aurretik bustitzea komeni da (26). Gainera, bendak aldatzeko prozedura hau egiteko nahikoa denbora behar da eta profesionalak honetan “espezializatuak” bihurtzea eskatzen du (24). Hala ere, erizainaren maneiurik ez eraginkorra bada edo zeinu kezkarriak azaltzen badira, honek espezialistarekin kontaktatu beharko luke (26).

Esan bezala, gaixotasun honetako arazo nagusien artean daude sendaketa ez eraginkorrak, eta hori saihesteko, sendaketak egiteko estrategia aukeratu aurretik ebaluazio edo esplorazio egokiak beharrezkoak dira: kaltetuta dagoen larruazalaren azalera aztertzea, larruazal interbentzio mota zein den ikustea (osorik dauden babak, erosioak edo zauri kronikoak; exudatuarekin edo gabe) eta kolonizazio kritikoa edo infekzioa dagoen begiratzea. Zauri hauen ebaluaziorako metodo idealen falta dago, eta

gainera, EB duten pertsona gehienei ez zaie bisita bakoitzean haien gorputzeko larruazal guztia erakustea gustatzen. Sarri, azterketa hauek egiteko ekipoak pazientearekin negoziatu behar izaten du eta sei hilabetean behin egin ikusketa hauek (23).

Behin zauriaren mota zein den baloratuta, erabili beharreko materiala aukeratu behar da. Asko dira merkatuan dauden aukerak, baina kasu hauetan beti funtzionatzen duen materialik ez dagoenez, familia eta paziente bakoitzak dituen preferentzien arabera aukeratzen dira gehienbat, haiei kasu eginez emaitzak hobetzen direla frogatu baita (23). Hala ere, egoera zehatzen batean haien moduak aldatzeko beharra ikusten bada, esku hartu beharko du erizainak. Kasu hauetan garrantzitsua da familia eta pazientearekin mintzatu, eta haientzat nahiz ekipoarentzat onargarria den zainketa plan bat ezartzea (24). Argazkiak ateratzea komenigarria izaten da, arazoak ematen dituzten zaurietan batez ere, edozein konplikazioaren aurrean guztia dokumentatuta utziz (23).

4.2.3. Mina eta pruritoaren kontrola

Aurrez esandako guztia kontuan izanik, EB pairatzen duten pertsonentzako prozedurak (bereziki zaurien sendaketak) oso mingarriak dira, eta min hori kontrolatzeko garrantzitsua da talde multidisziplinarrean lan egitea (22). Erizainaren esku dagoena honako hau da gehienbat: gela tenperatura egoki batean mantentzea, pribatutasuna eskaintzea, bendak kentzean ura botatzea azalera busti eta frikzioa gutxitzeko, eta prozedura ahalik eta azkarren amaitzeko, bendak aurretik prestatuko dira behar diren formak moztuta utziz. Prozedurek eragindako mina ez bada behar bezala kontrolatzen, emaitza negatibo iraunkorrek eman ditzake, eta erlazio terapeutikoa okertu, eta hori saihesteko ezinbestekoa izango da zainketa plan bat burutzea. Kasu askotan aurretik aipatutako neurriak hartzea ez da nahikoa eta pazienteek prozeduren aurretik analgesia hartu behar izaten dute (23). Azkenik, prozedura hauek burutzerako garaian, pazientearen autonomia sustatzea ere garrantzitsua da, eta berari galdetuko zaio zenbateraino parte hartu nahi duen (24).

Lehenago aipatu bezala, minaz gain pruritoa da EB duten pertsonen arazo gehien ematen dien sintometako bat (5). Honek ahalik eta kalte gutxien eragiteko, azkazalak motzak mantendu beharko dituzte, azkura dutenean hazka egin ordez behatzarekin larruazala presionatu, eta gauean kotoizko eskularruak ipini. Larruazal lehorra emolienteak aplikatuz arindu daiteke, antihistaminikoek ere laguntzen dute azkura

gutxitzen, eta kasu zailenetan epe motzerako esteroideak ere erabili ohi dira (26).

4.3. EPIDERMOLISIS BULLOSA DUTEN PAZIENTEEI ETA HAIEN ZAINZAILEEI EMAN BEHARREKO OSASUN-HEZIKETA

Eman beharreko zainketa guztiak kontuan hartuta, EB izatearekin erlazionatutako kostu ekonomiko asko daude, bendatze nahiz zaurien zainketetarako behar diren produktu askoz ez baitira osasun-zerbitzuak kargu egiten. Gainera, lanaz gain erizainek heziketarekin eta benda aldaketekin jarraitzea ez da posible lan orduak direla medio. Horrek, familia guztiarengan inpaktu fisiko, emozional eta ekonomiko izugarria suposatzen du, gurasoek hartu behar izaten dutelako ia lanaldi osoko zainzaile rola (18).

Horrexegatik, pertsona hauen bizi-kalitatea hobetzeko, aurretik aipatu diren zainketak emateaz gain, garrantzitsua izango da gaixotasunaren inguruan jakin beharreko guztia erakustea EB duen pertsona nahiz familiari, gaixotasunaren maneiu eta bizimodu egoki bat izan dezaten (26). Modu honetara, paziente nahiz familiari laguntza eta lasaitasun sentrazio bat ematen zaiola ikusi da, kontrol sentrazioa eraginez, eta ondorioz, haien zainketetan rol hobe bat izaten lagunduz (20).

Hemen paper oso garrantzitsua du gaixotasunean espezializatua dagoen profesional taldeak, hau pediatra, dermatologo, anestesista, patologo, genetikari nahiz psikologoz osatua egon ohi da eta hasiera batean hauek izango dira aholku guztiak eta jakintza guztia irakatsiko dizkietenak. Ondoren, erizainaren rolak hartuko du garrantzia, egunerokotasunean aurretik espezialistak aipatutakoa errepikatu eta berriz azaltzeko ardura izango baitu (26).

Orokorrean, EBren maneiuak babak prebenitzean datza, frikzioa eta trauma mekanikoak gutxituz eta horretarako, lehenik eta behin hauen kausak azaldu behar zaizkie, gero prebentzioa hobeto ulertzeko asmoz (19). Heziketa horretan, hainbat gomendio ematen dira: arropak janzteko erraza izan behar du, eta alderantziz ipintzeak josturak saihesten ditu, larruazalaren kontra urradurak saihestuz. Pixoihalak material bigun batekin forratuak egon behar dute, eta oinetan baba gutxiago izateko oinetako egokiak ibiltzea komeni da (19, 26).

Oinetako zaintzak bereziki garrantzia handia du pertsonaren mugikortasunean, gurgildun aulkia saihestu dezakelako, eta hauek dira honen inguruan ematen diren gomendio nagusiak (19):

- Galtzerdi egokiek aireztapena ahalbidetzen dute, hezetasuna xurgatu, eta frikzioa gutxitzen dute.
- Honako hauek dira oinetako egokiek dituzten ezaugarriak: sendoak izan behar dute, baina era berean erraz doitzekoak. Ezin dira ez handiegiak ez txikiegiak izan, eta oin zolak malgua izan behar du.

Bestetik, presio guneekin azti ibili behar dutela azpimarratu behar zaie, eta pertsona eserita egongo den aulkia, ohe inguruak... bigungarriak izan ditzan hartu behar dute kontuan (24).

Larruazalaren zainketari dagokionez, emolienteen eta hidratatzaileen erabilera konstanteak babak gutxitzen laguntzen dute, ezpainak ere hidratatuta izan behar dituzte momenturo, eta eguzki erradiazioagandik babesteko kremak ematea oso garrantzitsua da zelula ezkatatsuen kartzinomak saihesteko (26).

Babak nola desbridatu haiei erakustea ere garrantzitsua da, eta edozein zeinu berri, konplikazio edo zalantzaren aurrean laguntza eskatzeko azpimarratzeak ere asko errazten du zainketen gestioa, horrela, alarma zeinuak zein diren esango zaie, laguntza noiz eskatu behar duten garbi izateko (26).

Minaren maneia tratatzeko beste aspektu bat da. Hau kontrolatzeko modu asko daude, eta pertsona bakoitzaren nahien edo eraginkortasunaren arabera jokatzeko da. Hala ere, badira gehienei laguntzen dieten kontuan hartzeko aspektu batzuk, eta horietako bat bainua da. Izan ere, ikusi da ur gazia erabiliz gero, pertsona hauek bainatzerakoan jasaten duten mina asko jaisten dela, eta ondorioz analgesikoen erabilera jaitsi, eta infekzioen zeinu batzuk ere gutxitu egiten direla (usaina eta drainatzea). Bainu hauek ez dira inbaditzaileak, kostu oso baxua dute eta mina gutxitzeko, bainuekiko atxikimendua hobetzeko eta infekzio zeinuak gutxitzeko oso aukera ona dira. Tratamendua azpi-mota guztietako pazienteei gomendatu daiteke, ez da adina kontuan hartzen, eta ez du inporta gatz kantitateak, bainu frekuentziak, iraupenak edo minaren intentsitateak. Hau ikusita eta jantzi aldaketek EBn duten rola ikusita, bainuan gatz erabilerak hobekuntza asko ekar ditzake pazienteen bizikaltatean, eta horregatik da hain garrantzitsua osasun-hezkuntza (29).

Bainuen maiztasuna egokia izan arren, infekzio arriskua handia da gaixotasun honetan, eta antibiotikoen erabilera beharrezkoa izaten da zauri infektatuetan (26, 27). Hala ere, hauen erabilera zuzenaren inguruan familia nahiz EB duen pertsona informatzeak garrantzia handia izango du zainketen eraginkortasunean, eta batez ere, antibiotikoekiko erresistentziarik ez garatzean (26). Horretarako, infektatuta ez dauden zaurietan edo osorik dauden larruazal zatietan inoiz ez aplikatzeko esango zaie, eta medikazio ezberdinen artean alternatzeak duen garrantzia azalduko zaie, monoterapia saihestuz, horrela erresistentziak garatzeko probabilitatea asko gutxitzen baita. Eginiko ikerketetan ikusi denez pazienteen %33ak soilik erabiltzen du antibiotiko mota bat baino gehiago, eta ondorioz, profesionalak gomendatzen dutenaren eta pazienteek egiten dutenaren artean ezberdintasunak daudela ikus daiteke, datu horrek heziketak duen garrantzia azpimarratuz (27).

5. EZTABAIDA

Azken hamarkadetan medikuntzak aurrerapen garrantzitsuak izan dituen arren, EB gaixotasuna sendatzeko edo honen sintomak guztiz kontrolatzeko oraindik ez dago guztiz baliagarria den inongo terapiarik (1, 21). Gaixotasun arraro bat izanik, eta herrialde bakoitzean diagnostiko hau duten pertsona gutxi egonik, oso jakintza gutxi dago honen inguruan, bai publikoki bai eta osasun-zaintzaileen artean ere (12, 13). Ikerkuntza berrien progresioan erroka bat suposatzen du, hauek gehienetan prestigio gutxikoak eta oso poliki doazenak izaten baitira eta honek eragin psikologiko handia izaten du EB duten pertsonengan nahiz hauen ingurukoengan (12).

EB duten adin guztietako pazienteetan frogatu da haien osasun-egoerarekin erlazionatuta bizi-kalitatea kaltetua egon ohi dela, bai paziente eta bai haien familian ere (10, 13, 20).

Pertsona hauetan arazo nagusien artean idorreria eta oinetako arazoak daude, nahiz eta gaixotasunaren mailaren arabera bizi-kalitatean duten eragina ezberdina izan. Hala ere, EB mota guztietako arazo larrienak pruritoa eta mina dira eta hauek eragin zuzena dute bizi-kalitatean eta ongizate psikosozialean (10). Hau zuzenki frustrazioarekin, lotsarekin, antsietatearekin eta beldurrarekin lotzen da (20).

Pertsona hauentzat minak haien egunerokotasuneko ezaugarri izaten jarraitzen du, eta ondorioz, esentziala da hau eraginkortasunarekin tratatzea. Gainera, paziente talde honen zaurien zainketak oso konplexuak dira gaixotasunak gorputzeko area ezberdinetan eragindako zauri ugariak direla medio, eta erroka bat da hauen

exudatua, usaina eta kolonizazio kritikoa kontrolatzea. Asko dira zainketa hau konplika dezaketen faktoreak, besteak beste anemia, malnutrizioa, infekzioa, pruritoa edo zelula ezkatatsuen kartzinoma (21). Ondorioz, paziente hauen zainketek talde multidisziplinari eta koordinatu bat izatea eskatzen dute, erizain nahiz zaintzaile primarioak barne hartzen dituen pazientean zentratutako zainketekin (1, 21).

Ikusi denez, pertsona helduenetan sintoma fisikoak dira bizi-kalitatean eragin gehien dutenak, hauek aktibitate sozialak egitea eragozten dietelako. Haurren kasuan, berriz, lotsa da inpaktu handiena duen faktorea, ondoren sintoma fisikoak eta azkenik jolasteko mugak (20).

Familiari dagokionez, haien arazo komunena zainketak ematen behar duten denbora, larritasun emozionala eta haien ongizate fisikoan gaixotasunak duen eragina dira (21). Fisikoki nahiz emozionalki ondo ez egoteak, gainera, organizatzeko arazoak eta haien arteko erlazioetan arazoak izatea eragin dezake, energia gutxiago izatea... eta faktore hauek familia guztiarengan dute eragina, bakoitzaren bizi-satisfazioa gutxituz (20).

Aipatutako guzti horri aurre egin ahal izateko, garrantzitsua da osasun-profesionalen eskuragarritasuna, eta EB duen pertsonarekin kolaboratzen duen talde bat izatea, berari nahiz familiari laguntza eta lasaitasun sentzazio bat ematen diolako eguneroko bizitzan (20). Haien arteko erlazioa konfiantzazkoa izatea eta profesionalak pazientea zaintza prozesuko kide bezala ikustea ere ezinbestekoa da. Heziketa emateak ere auto-efikazia eta kontrol sentzazioa eragiten ditu, pertsona hauek EBren inguruan jakintzak izateak eta kolaborazioa eskatzeak haien zainketetan rol hobe bat izaten lagundu baitezake, eta beraz, pazientea ahaldundu egingo da erabakiak hartzeko erantzukizun handiagoa izanik (12, 20).

Heziketaren garrantzia hori garbi ikus daiteke antibiotikoen erabilera okerraren kasuan. Gomendioek esaten dutenaren eta pazienteek egiten dutenaren artean ezberdintasunak ugariak dira, eta beraz, aholku horiek garbi utzi behar zaizkie, antibiotikoenganako erresistentziak geroz eta ohikoagoak bihurtzen ari baitira (27).

Antzeko zerbait gertatzen da bainuen kasuan. Hauetan ur gazia erabiltzeak abantaila asko dituela ikusi da, pazienteen bizi-kalitatean hobekuntza nabarmena suposatuz, eta paziente guztientzat gomendagarria izanik, erizainaren ardura izango da hau paziente nahiz familiei azaltzea (29). Heziketari dagokionean, larruazalaren, atera ohi zaizkien baben edota oinen zainketen inguruko jakintzak ematea ere garrantzitsua izango da, jakinik hauek duten eragina izugarria dela (19, 26).

Bestetik, zaintzaile nahiz gurasoentzat epe luzeko laguntza goiztiar eta zabal bat oso garrantzitsua dela ikusi da, eta honek etxeko erizaina hartzen du kontuan (20). Australian eginiko programa batean ikusienez, honek duen abantaila ez da zaintzaile printzipalari lana kentzea soilik, erizainaren eta paziente nahiz familiaren arteko erlazioa ere asko hobetzen dela ere ikusi da besteak beste. Metodo honen bitartez hori errazago lortzen da, eta horrek duen garrantzia kontuan izanik, atentzioaren kalitatea asko hobetzen da, EB duten pertsonen etxeko erizaina izateko beharra egiaztatuz (21).

Aipatutako guztia kontuan hartuz, erizaintza prozesua inplementatzeak onurak dakartzala ikusi da, modu honetara zainketa ulerkorrak izatea posible eginez, esperientziak partekatuz, jakintzak zabalduz eta lana errazagoa bilakaturik. Ekipo multidisziplinarrak izateak, bestalde, zientifikoki gehiago ikertzea ahalbidetzen du, etorkizunean zaintza egokiak eman ahal izateko. Horretarako, erizainek jakintza sakonak izatea eta etengabe hobetzen joatea beharrezkoa da. Horrela, helburua erizainek zainketa holistikoak, ebidentzian oinarritutakoak eta eguneratuak ematea izango da, nahiz eta gai honen inguruan dauden publikazio zientifikoak eskasak izan (3).

Etorkizunera begira, nahiz eta gomendio zehatz batzuk badauden ahoko zainketen edo zelula ezkatatsuen kartzinoma prebetzioan adibidez, EB duten pazienteentzako gida nazional nahiz internazionalak falta dira. Hauen bidez posible izango litzateke zaintza sendoak eta egituratuak ematea, honek onura zuzena izanez paziente nahiz zaintzaileengan (13). Horretarako, zentro anitzeko lankidetzak nazional nahiz internazionalen bitartez ahalegin handiagoa egin behar litzateke ikerketetan lagin handiagoak eta adierazgarriagoak lortzeko, eta hau izateko etorkizuneko ikerketen lehentasuna (12).

6. ONDORIOAK

Lan honen ondorio nagusiak hauek dira:

- EBko azpi-mota bakoitzak ezaugarri ezberdinak izan arren, badira hau pairatzen duten pertsonen amankomunean izan ohi dituzten sintoma batzuk. Ezaugarri fisikoei dagokionean, arazo kutaneoak dira nagusi, baba moduan ateratzen diren zauriekin. Hauek gorputzeko area handiak estaltzen dituzte eta konplikazio arriskua handia da (infekzioak, zelula ezkatatsuen kartzinoma...). Arazo estrakutaneoetan barruan daude ahoko arazoak, traktu gastrointestinalekoak, begiko lesioak, lesio kardiakoak, giltzurrunetakoak edo

genitourinarioak. Idorreria eta oinetako arazoak oso ohikoak dira, baina hala ere, pruritoa eta mina dira arazo gehien ematen dituzten sintomak, eta erlazio zuzena dute frustrazioarekin, lotsarekin, antsietatearekin eta beldurrarekin, haien ongizate psikosozialean eta bizi-kalitatean eraginez.

- EB gaixotasun arraro bat izanik, oso jakintza gutxi dago honen inguruan, eta ondorioz, oraindik ez dago hau tratatzeko guztiz baliagarria den inongo terapiarik. Hala ere, oso garrantzitsua da pertsona ekipo multidisziplinari batek tratatua izatea, eta erizainak oso paper garrantzitsua izango du. Zainketa hauetan garrantzia handia izango dute zauri eta konplikazioen prebentzioak, zeinuen detekzio azkarrak, konplikazio eta zeinu eta sintomen tratamenduak, zauri sendaketa eraginkorrek eta minaren maneioak, baina kontuan hartu behar da aspektu psikosoziala ere, pertsona subjektu aktibo bezala tratatuz, eta zainketa holistikoak eta ebidentzian oinarritutakoak emanez. Horretarako, erizainaren eta paziente nahiz familiaren arteko konfiantza ezinbestekoa da, eta etxeko erizainak hori asko errazten duela ikusi da, zaintzaile printzipalari nahiz pazienteari lasaitasuna emateaz gain.
- Gaixotasun honen zainketek eskatzen duten ordu kopurua kontuan hartuta, gurasoek hartu behar izaten dute ia lanaldi osoko zaintzaile rola, familia guztiarengan inpaktu fisiko nahiz emozional izugarria suposatuz. Horrexegatik, bizi-kalitatea hobetzeko, garrantzia handia du erizainak familiari gaixotasunaren inguruan jakin beharreko guztia erakusteko (baba prebentzioaren inguruan, hauen sendaketak, arropa egokiaren ezaugarriak, oinetako zaintza, larruazalaren zainketak, minaren maneioa, bainuen garrantzia...). Horrek, auto-efikazia eta kontrol sententzioa eragiten ditu, pazienteak ahaldu egiten da, eta independentzia gehiago lortzen du.

7. BIBLIOGRAFIA

1. Michalak A, Cichoz-Lach H, Prozorow-Król B, Buk L, Dzida M. A rare case of skin blistering and esophageal stenosis in the course of epidermolysis bullosa-case report and literature review. BMC [Internet]. 2018 [kontsulta 2019ko azaroaren 16a]; 18:47. Eskuragarri: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5899341/pdf/12876_2018_Article_771.pdf
2. Caio AP, Dias DO, Said E, Carvalho IM. Nutricional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. An Bra Dermatol [Internet] 2015 [kontsulta 2019ko azaroaren 5a]; 90 (2): [217-23]. Eskuragarri: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4371671/pdf/abd-90-02-0217.pdf>
3. Secco IL, Costa T, Moraes ELL, Freire MHS, Danski MTR, Oliveira DAS. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. Rev Esc Enferm USP [Internet] 2019 [kontsulta 2019ko azaroaren 16a]; 53:e03501. Eskuragarri: <http://dx.doi.org/10.1590/S1980-220X2018023603501>
4. Lynne V, Burns L, Handsaker J, Murdoch JM. Epidermolysis Bullosa: management complexities for paediatric patients. Br. J. Nurs. [Internet] 2018 [kontsulta data 2019ko abenduaren 21a]; 27 (12): [S20-S25]. Eskuragarri: <https://www.magonlinelibrary.com/doi/pdf/10.12968/bjon.2018.27.Sup12.S20>
5. Villar AR, Guerrero E, Megías A, García N, Domínguez E, Romero N, ét al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermolísis bullosa. Enferm Dermatol. [Internet] 2016 [kontsulta data 2019ko abenduaren 20a]; 10 (29): [12-18]. Eskuragarri: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5873776>
6. Peking P, Koller U, Murauer EM. Functional therapies for cutaneous wound repair in epidermolysis bullosa. Elsevier [Internet] 2017 [kontsulta data 2019ko abenduaren 21a]; 129 (2018): [330-343]. Eskuragarri: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0169409X1730306X?token=962D3682820EEE43E268E6F660A038463D7108057A992FE74539198B69A0AD99935A1E90D310A8D76B57CED5AFACD532>

7. Has C, Nyström A, Saeidian AH, Bruckner-Tuderman L, Uitto J. Epidermolysis Bullosa: Molecular pathology of connective tissue components in the cutaneous basement membrane zone. *Matrix Biol* [Internet] 2018 [kotsulta data 2019ko abenduaren 20a]; 71-72; [313-329]. Eskuragarri: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0945053X18300623?token=6CE0CC5ECCE377099810792A2A8ECB9F3FC0CDAA52B746F2D53211FF668A7A11EDA792F6BB06D5F807E78101ADBDDDB>
8. Christofolini DM, Magliocco JR, Guimaraes G, Lamy GB, Nemeth AC, Santos TA, et al. Reproductive alternatives for patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Einstein* [Internet] 2018 [kotsulta data 2019ko azaroaren 16a]; 17(3):eRC4577. Eskuragarri: http://dx.doi.org/10.31744/einstein_journal/2019RC4577
9. Has C, Liu L, Bolling MC, Charlesworth AV, El-Hachem M, Escámez MJ, et al. Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* [Internet] 2019 [kotsulta data 2019ko abenduaren 21a]; Eskuragarri: http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/Clinical_Practice_Guidelines_for_Epidermolysis_Bullosa_Laboratory_Diagnosis_II_.pdf
10. Chemyshov PV, Suru A, Derevyanko LA, Tiplica LA, Tiplica GS, Salavastru CM. Epidermolysis bullosa-specific module of Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life (InToDermQoL) questionnaire. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet] 2019 [kotsulta data 2019ko azaroaren 19a]; 33: [621-617]. Eskuragarri: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jdv.15337>
11. Camargo SM, Gontijo MD, Porto MD, Martins S, Alves R. The use of social networks in scientific research with questionnaires. *Braz. J. Oral Sci* [Internet] 2018 [kotsulta data 2019ko abenduaren 27a]; 17. Eskuragarri: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/biblio-964036>
12. Lippe C, Diesen PS, Feragen KB. Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. *Mol Genet Genomic Med.* [Internet] 2017 [kotsulta data 2019ko azaroaren 15a]; 5 (6): [758-773]. Eskuragarri: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5702559/pdf/MGG3-5-758.pdf>

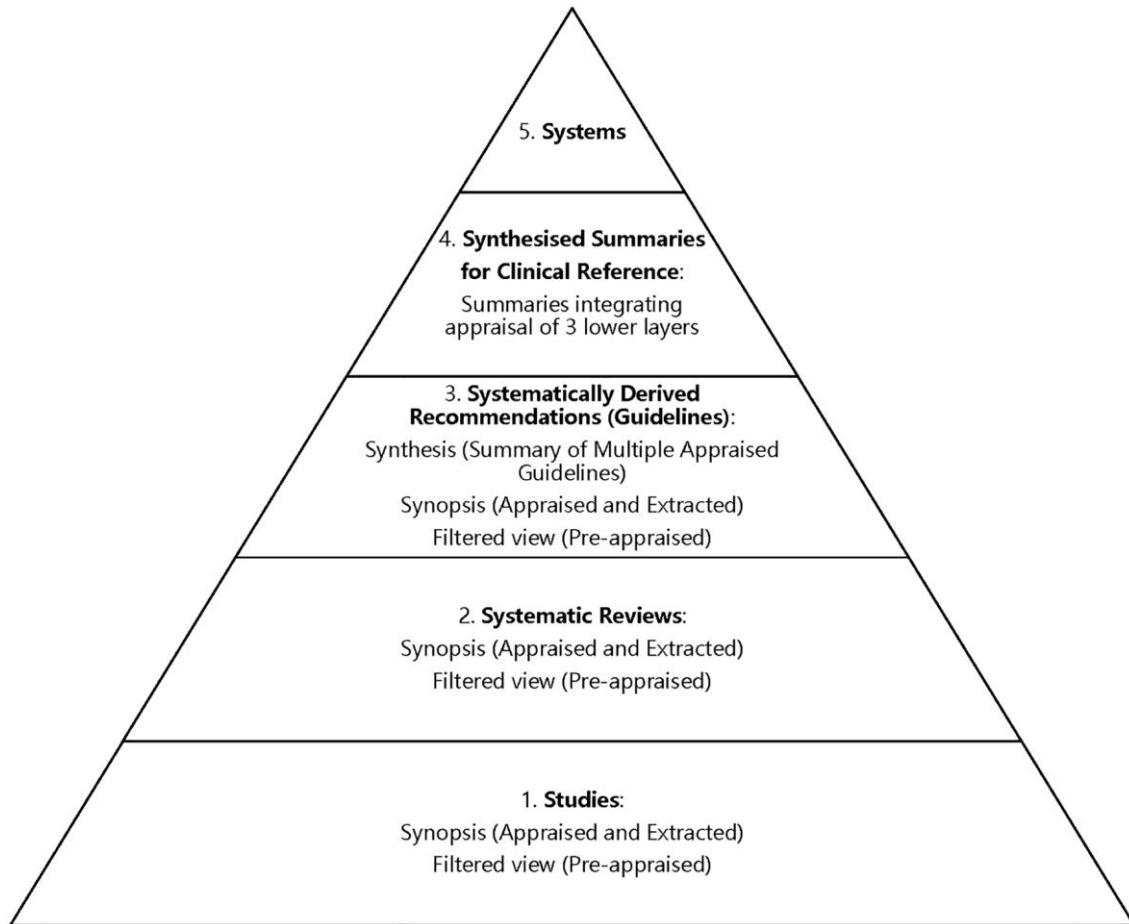
13. Reimer A, Brucker-Tuderman L, Ott H. Mapping health care of rare diseases: the example of epidermolysis bullosa in Germany. *Orphanet J. Rare Dis* [Internet] 2018 [kontsulta data 2019ko azaroaren 17a]; 13: 197. Eskuragarri: <https://ojrd.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13023-018-0944-x>
14. Alper BS, Haynes RB. EBHC pyramid 5.0 for accessing preappraised evidence and guidance. *BMJ Evidence-Based Medicine. Evid Based Med* [Internet]. 2016 [kontsulta data 2019ko azaroaren 17a]; 21(4):123. Eskuragarri: <http://ebm.bmj.com/content/21/4/123>
15. Abaci HE, Guo Z, Doucet Y, Jackow J, Christiano A. Next generation skin constructs as advanced tools for drug development. *Exp Biol Med* [Internet] 2017 [kontsulta data 2019ko azaroaren 15a]; 242: [1657-1668]. Eskuragarri: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5786367/pdf/10.1177_1535370217712690.pdf
16. Khani P, Ghazi F, Zekri A, Nasri F, Behrangi E, Aghdam AM, et al. Keratins and epidermolysis bullosa simplex. *J Cell Physiol.*[Internet] 2019 [kontsulta data 2019ko azaroaren 19a]; 234: [289-297]. Eskuragarri: <https://doi.org/10.1002/jcp.26898>
17. Brown JR, Milgraum MD, Riyaz FR, Jahnke MN, Thottam PJ. Successful placement of BAHA implant in a patient with Epidermolysis Bullosa: a case report and review of the literature. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* [Internet] 2017 [kontsulta data 2019ko abenduaren 20a]; 126 (11): [778-780]. Eskuragarri: <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/0003489417729833>
18. Grocott P, Blackwell R, Weir H, Pillay E. Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. *Int Wound J* [Internet] 2013 [kontsulta data 2019ko azaroaren 16a]; 10: [274–284]. Eskuragarri: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/j.1742-481X.2012.00973.x>
19. Khan MT, O’Sullivan M, Faitli B, Mellerio JE, Fawkes R, Wood M, et al. Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline. *Br. J. Dermatol.* [Internet] 2019 [kontsulta data 2019ko azaroaren 16a]; Eskuragarri: http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/Foot_care_in_Epidermolysis_bullosa_Evidence_based_Guideline.pdf

20. Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan K, Browne F, Fowne A et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. *Orphanet J. Rare Dis.* [Internet] 2019 [kontsulta data 2019ko abenduaren 21a]; 14:133. Eskuragarri: http://www.debra-international.org/fileadmin/media_data/4_DEBRA_International/CPGs/Guidelines/Psychosocial_recommendations_for_the_care_of_children_and_adults_with_epidermolysis_bullosa_and_their_family_evidence_based_guidelines.pdf
21. Stevens LJ, McKenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *Int. Wound J.* [Internet] 2016 [kontsulta data 2019ko azaroaren 15a]; 13: [863-869]. Eskuragarri: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/iwj.12394>
22. Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A, Martinez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Med.* [Internet] 2014 [kontsulta data 2019ko abenduaren 27a]; 12: 178. Eskuragarri: <https://bmcmedicine.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12916-014-0178-2>
23. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez AE, Schultz G, Burrell R, et al. A consensus approach to wound care in Epidermolysis Bullosa. *J Am Acad Dermatol* [Internet]; 2012 [kontsulta data 2019ko abenduaren 20a]; 67 (5): [904-917] Eskuragarri: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0190962212001016?token=2ECE4028296CA32DB3DF787286E98AE2312B8F32C77015AF3DF1B78ABC2E188A29E8EB1D8AEA38F0F06EF03B900D0A58>
24. Li AW, Prindaville B, Bateman ST, Gibson TE, Wiss K. Inpatient management of children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A review. *Pediatr Dermatol* [Internet] 2017 [kontsulta data 2019ko abenduaren 27a]; 34: [647–655]. Eskuragarri: <https://doi.org/10.1111/pde.13276>
25. Ramos B, Santiago R. Dental implants in patients with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Oral Maxillofac Surg* [Internet] 2019 [kontsulta data 2019ko abenduaren 27a]; 23: [389-394]. Eskuragarri: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/s10006-019-00802-0.pdf>

26. Watkins J. Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa. Br. J. Nurs. [Internet] 2016 [kontsulta data 2019ko azaroaren 17a]; 25 (8): [428-431]. Eskuragarri: <https://www.magonlinelibrary.com/doi/pdf/10.12968/bjon.2016.25.8.428>
27. Singer HM, Levin LE, Garzon MC, Lauren CT, Planet PJ, Kittler NW, ét al. Wound culture isolated antibiograms and caregiverreported skin care practices in children with epidermolysis bullosa. Pediatr Dermatol.[Internet] 2018 [kontsulta data 2019ko abenduaren 20a]; 35: [92–96]. Eskuragarri: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/pde.13331>
28. Ministerio de Salud. Gobierno de Chile. Subsecretaría de Salud Pública División de Planificación Sanitaria Departamento Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Salud Basada en Evidencia. Informe de evaluación científica basada en la evidencia diponible: Epidermólisis Bullosa. 2018; [8-10]. Eskuragarri: http://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/10/1022043/epidermolisis_bullosa.pdf
29. Petersen BW, Arbuckle HA, Berman S. Effectiveness of Saltwater Baths in the treatment of Epidermolysis Bullosa. Pediatr Dermatol. [Internet] 2015 [kontsulta data 2019ko azaroaren 16a]; 32 (1): [60-63]. Eskuragarri: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/pde.12409>
30. Cianfarani F, Zambruno G, Castiglia D, Odorisio T. Pathomechanisms of altered wound healing in Recessive Dystrophic Epidermolysi Bullosa. Am. J. Pathol [Internet] 2017 [kontsulta dana 2019ko azaroaren 19a]; 187 (7): [1445-1453]. Eskuragarri: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0002944017302092?token=A96F260F06C3EAC3473E336DC444E5E256119ECA25EF49C17C3BD042CD3DB938D5FC752FAFC0AEFA81FEC59C6B309D96>

9. ERANSKINAK

1. Eranskina. Haynes-en piramidea (14. Erreferentziatik hartuta).



2. Eranskina. Pubmed datu-basean egindako bilaketaren emaitzak.

BILAKETA BIDEA	FILTROAK	EMAITZAK GUZTIRA	ERABILITAKOAK
“Epidermolysis bullosa”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	132	11
“Epidermolysis bullosa” AND “child”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	15	2 (errepikatuak)
“Epidermolysis bullosa” AND “adolescent”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	10	1 (errepikatuak)
“Epidermolysis bullosa” AND “young adult”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	4	0
“Epidermolysis bullosa” AND “parents”	-English/Spanish -<5 years -Humans	20	1
“Epidermolysis bullosa” AND “pediatric patients”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	11	2 (errepikatuak)
“Epidermolysis bullosa” AND “nursing”	-English/Spanish -Humans	78	5
“Epidermolysis bullosa” AND “wound healing”	-English/Spanish -<5 years -Review -Humans	17	3 (errepikatuak)

3. Eranskina. BVS metabilatzailean egindako bilaketaren emaitzak.

BILAKETA BIDEA	FILTROAK	EMAITZAK GUZTIRA	ERABILITAKOAK
“Epidermólisis ampollosa”	-Inglés/Español .-<2 años -Asunto principal: epidermolisis ampollosa, epidermolisis ampollosa distrofica, epidermolisis ampollosa simple, piel	148	5 (1 errepikatua)
“Epidermólisis ampollosa” AND “atención de enfermería”	-Inglés/Español .-<5 años	7	2 (errepikatuak)
“Epidermólisis ampollosa” AND “calidad de vida”	-Inglés/Español .-<5 años	26	4 (1 errepikatua)
“Epidermólisis ampollosa” AND “manejo del dolor”	-Inglés/Español .-<5 años	10	4 (errepikatuak)

4. Eranskina. Dialnet datu-basean egindako bilaketaren emaitzak.

BILAKETA BIDEA	FILTROAK	EMAITZAK GUZTIRA	ERABILITAKOAK
“Epidermólisis ampollosa”	2010-2019	28	1
“Epidermólisis ampollosa” AND “enfermería”	2010-2019	3	1 (errepikatua)
“Epidermólisis ampollosa” AND “manejo del dolor”	2010-2019	1	1 (errepikatua)
“Epidermólisis ampollosa” AND “calidad de vida”	2010-2019	2	0

5. Eranskina. Errebisorako erabili diren artikulak ebidentzia-mailaren arabera sailkatuta.

EGILEAK	IZENBURUA	URTEA	IKERKETA-MOTA
Has C, Liu L, Bolling MC, Charlesworth AV, El-Hachem M, Escámez MJ, ét al.	Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa	2019	Praktika klinikorako gida
Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Liossi C, Lynch-Jordan A, Martinez AE, ét al.	Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines	2014	Praktika klinikorako gida
Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan K, Browne F, Fowne A ét al.	Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines	2019	Errebisio sistematikoa
Khan MT, O'Sullivan M, Faitli B, Mellerio JE, Fawkes R, Wood M, ét al.	Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline	2019	Errebisio sistematikoa
Lippe C, Diesen PS, Feragen KB	Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature	2017	Errebisio sistematikoa
Khani P, Ghazi F, Zekri A, Nasri F, Behrangi E, Aghdam AM, ét al.	Keratins and epidermolysis bullosa simplex	2019	Errebisio bibliografikoa
Ramos B, Santiago R	Dental implants in patients with epidermolysis bullosa: a systematic review	2019	Errebisio bibliografikoa
Has C, Nyström A, Saeidian AH, Bruckner-Tuderman L, Uitto J	Epidermolysis Bullosa: Molecular pathology of connective tissue components in the cutaneous basement membrane zone	2018	Errebisio bibliografikoa
Peking P, Koller U, Muraue EM	Functional therapies for cutaneous wound repair in epidermolysis bullosa	2017	Errebisio bibliografikoa
Cianfarani F, Zambruno G, Castiglia D, Odorisio T	Pathomechanisms of altered wound healing in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa	2017	Errebisio bibliografikoa

Li AW, Prindaville B, Bateman ST, Gibson TE, Wiss K	Inpatient management of children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A review	2017	Errebisio bibliografikoa
Abaci HE, Guo Z, Doucet Y, Jackow J, Christiano A	Next generation skin constructs as advanced tools for drug development	2017	Errebisio bibliografikoa
Villar AR, Guerrero E, Megías A, García N, Domínguez E, Romero N, ét al.	Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermolísis bullosa	2016	Errebisio bibliografikoa
Watkins J	Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa	2016	Errebisio bibliografikoa
Caio AP, Dias DO, Said E, Carvalho IM	Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review	2015	Errebisio bibliografikoa
Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martínez AE, Schultz G, Burrell R, ét al.	A consensus approach to wound care in Epidermolysis Bullosa	2012	Errebisio bibliografikoa
Secco IL, Costa T, Moraes ELL, Freire MHS, Danski MTR, Oliveira DAS	Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report	2019	Azterlana (kasu klinikoa)
Chemyshev PV, Suru A, Derevyanko LA, Tiplica LA, Tiplica GS, Salavastru CM	Epidermolysis bullosa-specific module of Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life (InToDermQoL) questionnaire.	2019	Azterlana (ikerketa kualitatiboa)
Michalak A, Cichoz-Lach H, Prozorow-Król B, Buk L, Dzida M.	A rare case of skin blistering and esophageal stenosis in the course of epidermolysis bullosa-case report and literature review	2018	Azterlana (kasu klinikoa)
Lynne V, Burns L, Handsaker J, Murdoch JM	Epidermolysis Bullosa: management complexities for paediatric patients	2018	Azterlana (ikerketa kualitatiboa)
Christofolini DM, Magliocco JR, Guimaraes G, Lamy GB, Nemeth AC, Santos TA, ét al.	Reproductive alternatives for patients with dystrophic epidermolysis bullosa	2018	Azterlana (kasu klinikoa)
Camargo SM, Gontijo MD, Porto MD, Martins S, Alves R.	The use of social networks in scientific research with questionnaires	2018	Azterlana (ikerketa kualitatiboa)

Reimer A, Brucker-Tuderman L, Ott H	Mapping health care of rare diseases: the example of epidermolysis bullosa in Germany	2018	Azterlana (ikerketa kuantitatiboa)
Singer HM, Levin LE, Garzon MC, Lauren CT, Planet PJ, Kittler NW, ét al.	Wound culture isolated antibiograms and caregiverreported skin care practices in children with epidermolysis bullosa	2018	Azterlana (ikerketa kuantitatiboa, behaketa azterketa)
Ministerio de Salud. Gobierno de Chile. Subsecretaría de Salud Pública División de Planificación Sanitaria Departamento Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Salud Basada en Evidencia	Informe de evaluación científica basada en la evidencia disponible: Epidermólisis Bullosa	2018	Azterlana (ebidentzian oinarritutako ebaluazio zientifikoaren txostena)
Brown JR, Milgraum MD, Riyaz FR, Jahnke MN, Thottam PJ	Successful placement of BAHA implant in a patient with Epidermolysis Bullosa: a case report and review of the literature	2017	Azterlana (kasu klinikoa)
Stevens LJ, McKenna S, Marty J, Cowin AJ, Kopecki Z	Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective	2016	Azterlana (ikerketa kuantitatiboa)
Petersen BW, Arbuckle HA, Berman S	. Effectiveness of Saltwater Baths in the treatment of Epidermolysis Bullosa	2015	Azterlana (ikerketa kuantitatiboa, behaketa azterketa)
Grocott P, Blackwell R, Weir H, Pillay E	Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa	2013	Azterlana (ikerketa kualitatiboa)