

---

## EL RECIÉN NACIDO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA (EB)

### 1. Introducción

El recién nacido que llega al mundo con EB o con la sospecha que podría tener EB, necesita ante todo, como cualquier otro recién nacido: protección, seguridad, alimento, cariño y un entorno que le sea estimulante. Pero a causa de su piel vulnerable necesita además y, desde un primer momento, asistencia médica y sanitaria profesional. Los primeros días con un bebé son siempre emocionantes pero también llenos de inseguridad, que se acentúa todavía más cuando se trata de un bebé con EB. Este capítulo le ayudará en los momentos difíciles y le será un apoyo para afrontar los nuevos retos. Ya verá que, con el apoyo del personal médico y sanitario, muy pronto será capaz de cuidar a su bebé con todas sus necesidades específicas.



#### Lo más importante

- **Protección, seguridad y amor son lo más importante también para un bebé con EB.**
- **Su bebé puede y debe ser acariciado, incluso si por ello le salen ampollas („ampollas de cariño“).**
- **En el caso de que necesite llevar guantes (por ejemplo, para cambiar los vendajes), no se olvide de untarlos con una crema muy grasa o vaselina.**
- **Es mejor no aupar a los bebés por debajo de los brazos. Hay dos posibilidades. Utilizar una mantita muy suave y levantar al bebé junto con la manta. Y otra posibilidad es poner el bebé de lado, pasar las manos debajo del torso y las posaderas, y dejarlo deslizar hacia nosotros.**
- **En la elección de la ropa, hay que tener en cuenta que no les puede dejar marca en la piel (provocado por botones, cremalleras, etc.)**
- **A menudo, es posible incluso dar el pecho al recién nacido.**
- **No todos los recién nacidos que tienen EB padecen dolores. Una observación adecuada del bebé, nos indicará si tiene dolor o qué razones le provocan su malestar.**

- **En el caso de que padezca dolores, será necesario un tratamiento contra el dolor que le será prescrito por el personal médico.**
- **Durante su estancia en el hospital, se le formará para cuando esté de vuelta a casa.**
- **Busque lo más rápido posible un pediatra o médico de su confianza en su domicilio.**

## **2. Información general**

Cuando empiece a leer este documento, seguramente habrá pasado ya por una fase con muchos altos y bajos. Habrá tenido que adaptarse de repente a una situación a la que ni esperaba ni puede comprender el por qué les ha „tocado“. Su recién nacido (o al de un familiar o amigo) podría ser diagnosticado de Epidermólisis bullosa. Nosotros queremos apoyarle a adaptarse a esta nueva situación.

Si todavía el diagnóstico no es del todo seguro si se trata realmente de EB o a lo mejor de otra enfermedad, le recomendamos que espere a recibir el resultado de las pruebas médicas. EB es una enfermedad que tiene muchas formas y facetas. Al principio, es difícil de entenderlas y asimilarlas. Incluso es posible que la información que lea no sea relevante para su hijo/hija. Por otro lado, comprendemos que una vez haya oído hablar de que su hijo/hija podría recibir este diagnóstico, buscará toda la información posible y, por este motivo, queremos ayudarle a sollear esta primera fase de incertidumbre. Si al final recibe el diagnóstico que el bebé tiene EB, habrá hecho ya los primeros pasos correctamente, independientemente de qué tipo de EB padezca el bebé. Si en caso contrario, los resultados confirman que no se trata de EB, tampoco habrá hecho nada incorrecto.

Tiene que quedar claro que este documento es meramente informativo y no tiene como finalidad sustituir al personal médico. Al contrario! Nuestra finalidad es informarle e instruirle en todo lo referente a esta enfermedad, dándole unas pautas claras y precisas a seguir para que pueda apoyar a su bebé (y más tarde a su hijo/hija) con la máxima seguridad que sea posible. No se desanime! Ya verá que, al igual que otros padres y familias, muy pronto Usted también será capaz de atender a este niño con todas sus necesidades específicas. Este manual y el personal médico y sanitario presente serán un gran apoyo para Usted.

Estaremos delante de un paciente con EB, si al nacer o a las pocas horas de haber nacido, se puede observar su piel cubierta de **ampollas o/y heridas**. Puede ser que se trate de pequeñas ampollas aisladas o que la mayor parte de su cuerpo esté cubierto de heridas y ampollas. Incluso puede ocurrir que una parte del cuerpo, a menudo los pies, carezca de piel completamente. La primera reacción al ver un recién nacido en esta situación es de espanto, ya sea por parte de los padres como también de la comadrona y personal médico, ya que estos problemas en la piel quedan, en general, completamente ocultos en las revisiones que se han llevado a cabo durante el embarazo.

Seguramente se han llevado a cabo inmediatamente toda una serie de **análisis y pruebas médicas** para averiguar qué es lo que le sucede al recién nacido. Ya que tiene en las manos este manual, entendemos que han sido descartadas por el personal médico, todas aquellas enfermedades que podrían tener un cuadro clínico parecido. Le han comunicado que seguramente su hijo/hija sufre de una enfermedad llamada Epidermólisis bullosa. Una enfermedad muy rara, de la que probablemente hasta hoy nunca había oído hablar. Con este manual, queremos ofrecerle información sobre la enfermedad, hacerle entender de qué se trata y cómo puede ocuparse de su hijo/hija de la mejor manera posible. La descripción de la enfermedad y cuál es su origen, lo hemos descrito en el capítulo „**Conceptos generales sobre EB**“.

La llegada de un recién nacido en la que se supone que padece de EB provoca, por lo general, una cadena de reacciones sobretodo en los padres que se ven a menudo superados por este nueva situación, con momentos de altos y bajos. Desde el momento en que el personal médico le ha comunicado que „algo le pasa a su bebé“, hasta tener un diagnóstico definitivo, se pasan comprensiblemente muchos nervios y momentos de incertidumbre que son para los padres difíciles de sollevar, independientemente cuál sea el diagnóstico final.

Hasta que exista un diagnóstico exacto de qué tipo de EB tiene el paciente puede transcurrir mucho tiempo. El mero aspecto del recién nacido (si tiene muchas o pocas ampollas, si las heridas son grandes o pequeñas, etc) no lleva a un diagnóstico correcto. A veces bebés que tienen muchas ampollas y heridas en la piel padecen, en realidad, de una forma mas leve de EB que otros que han nacido casi sin ampollas. Incluso a veces personal médico con mucha experiencia, se deja desorientar por una primera impresión. Lo que queremos decir: por favor, espere a

---

tener los resultados definitivos de las diferentes pruebas aunque eso signifique poner a prueba su paciencia.

A veces, los resultados se conocen deprisa. Otras hay que esperar incluso meses, hasta tener por seguro de qué tipo de EB se trata. Por una parte, ello es debido a que en todo el mundo existe muy pocos laboratorios capaces de llevar a cabo estos análisis. Por otro lado, es realmente difícil saber cuál ha sido la mutación genética causante, ya que cada individuo es único.

Existen unas [40 formas diferentes de EB](#), todas ellas descritas en nuestro manual. Pero insistimos, lea las informaciones correspondientes sólo cuando tenga el diagnóstico definitivo. La información general sobre EB puede leerla ya desde un comienzo.

Indistintamente de qué forma de EB se trate, [estamos hablando de su hijo/hija y lo primero que necesita es el amor de sus padres](#). Nadie puede comunicarle con exactitud cómo se desarrollará la vida de este recién nacido. El tiempo lo dirá. Debe ser conscientes que esta pequeña criatura no sólo necesita [cuidados médicos](#) y la [satisfacción de sus necesidades primarias](#) (alimento, calor, etc), sino que [necesita amor, mucho cariño, seguridad y protección](#).

Mientras el personal médico se ocupa de determinar un diagnóstico, Ustedes pueden dar la bienvenida al recién nacido, aunque si le ha retado llegando a este mundo con una enfermedad que no esperaba. Incluso si el diagnóstico de EB se ha confirmado: [puede y debe acariciar a su bebé](#), aun sabiendo que su piel es muy frágil. Puede incluso acariciarlo si se encuentra en la incubadora por razones médicas que no tienen que ver con EB (en casos de bebés prematuros). El mero calor de la incubadora puede provocarle ampollas con lo que el tiempo de incubadora se reducirá al mínimo necesario.

[La mejor manera de acariciar a su criatura es con las manos descubiertas, sin guantes](#). Si por [motivos médicos](#) esto no fuera posible, (es una decisión que debe tomar el doctor) puede utilizar los [guantes](#) que se utilizan en los hospitales. Tan pronto como tengan los guantes puestos, deben untarlos con una [crema muy grasa o con vaselina](#). Especialmente en los primeros días de vida del recién nacido, la piel de los pacientes puede ser tan sensible que incluso queden pegados pedazos de la piel en los guantes. Al cabo de unos días, averiguará si es el caso de su hijo/hija.

---

Pero en la mayoría de los casos, podrá acariciar y tener entre sus brazos a su hijo/hija con precaución pero sin problemas, sin dañarlo. Y en el caso de que aparezca alguna ampolla, no se lo reproche. Intente recapacitar y pensar que es lo que puede haber hecho mal. De esta forma aprenderá. Pero no le dé muchas vueltas al asunto, a veces estas ampollas aparecen sin motivo aparente. Es una de las cosas que forman parte de esta enfermedad. A pesar de todas las precauciones que tome, nunca será posible evitar completamente la aparición de ampollas. Por este motivo, las partes del cuerpo más sensibles se protegen con vendajes. [El contacto corporal, las caricias, son tan importantes para un niño/niña con EB como cualquier otro!](#) Mucho más importante que la posible formación de ampollas. Es mejor una „ampolla de cariño“ que dejar de acariciar al bebé por miedo a dañarlo.

Es conveniente que [aprenda](#) tan pronto como sea posible [cómo asistir a su bebé](#) pero todavía es mas importante saber cómo puede darle calor humano sin producirle heridas.

En el caso de que sea posible, [busque el contacto con personal sanitario y terapeutas con experiencia](#). A menudo, los hospitales pueden asistir en estos temas.

Para la [cura de las ampollas y heridas](#) que aparecen como consecuencia de la enfermedad, hay una serie de peculiaridades que hay que tener en cuenta. Por eso le hemos dedicado un capítulo aparte: „[Gestión de heridas](#)“

### **Sugerencias de cómo tratar a un bebé con EB:**

En este capítulo, queremos ofrecerle una serie de sugerencias y formas de actuar para proteger de la mejor manera posible la piel sensible de su bebé.

[Bebés que padecen EB no deben ser aupados por debajo de los brazos](#), porque eso conlleva la formación de grandes ampollas en las axilas. Según el tipo de EB que padezca la criatura, a lo mejor será posible más adelante. Pero, como hemos dicho anteriormente, puede durar bastante hasta que se tiene un diagnóstico, es mejor tomar todas las precauciones posibles desde un primer momento. Con el tiempo, aprenderá cuáles movimientos dañan a su hijo/hija y cuáles no.

Puede acostar a su bebé en un [colchón pequeño y blando](#) (o, por ejemplo, en una mantita de piel de cordero, una manta suavcita, un cojín blandito, etc) y levantar a la vez el colchón con el bebé encima. De esta forma se evitan heridas.

Si quiere aunar a su bebé sin el colchón, entonces lo primero que tiene que hacer es ponerlo cuidadosamente de lado, pongan con mucha precaución una mano debajo de las posaderas y la otra debajo de la cabeza o el cuello, y deje que el bebé se deslice hacia Usted muy despacito.

Tenga mucha precaución con el [uso de chupetes](#). Pueden aparecer ampollas alrededor de la boca (la parte cubierta por el chupete), así como en los labios y la boca. Otros bebés, no presentan efectos secundarios o sólo pocos.

La [ropa del bebé](#) es también uno de los aspectos a tener en consideración. [Cremalleras, botones y costuras gruesas, pueden provocar ampollas](#). Un buen consejo es vestir a la criatura [con bodies y pijamas puestos al revés, la parte de dentro hacia fuera](#). Es una forma fácil y práctica de proteger su piel. Hablaremos de más consejos en el capítulo „Ropa“.

### **Alimentación:**

A pesar de todos los temores que se puedan tener, [amamantar bebés con EB es a menudo posible](#) y debería intentarse en cualquier caso. Por un lado, la leche materna es el mejor alimento para un recién nacido y, por otro lado, intensifica la relación madre-hijo. Por eso, aconsejamos dar el pecho a bebés con EB. Y insistimos, sea cual sea el tipo de EB que su criatura padezca, dar el pecho será la mejor manera de alimentarlo. Una buena comadrona con conocimientos de EB le mostrará, con mucha paciencia, la mejor forma de alimentar a su recién nacido.

Pero en el caso de que no sea posible, no se atosiguen. También es posible alimentarlo adecuadamente con un biberón e igualmente se producirá una relación entre madre y bebé.

---

## Dolores:

Cuando empiece a tratar con esta enfermedad, se verá confrontado con uno de los temas más difíciles: el dolor. Hay toda una serie de motivos que pueden provocar dolor en EB. Pero antes de todo, queremos dejar claro que este dolor no aparece siempre

ni es continuo. Por nuestra experiencia sabemos que normalmente tienen más dolor cuando se [cambian los vendajes](#). Por eso, es muy importante aprender la forma correcta de cambiar los vendajes. Tan pronto como sea posible, tome contacto con personal con experiencia para que pueda ayudarle.

Durante los primeros días no es nada fácil, ni para los padres ni tan solo por el personal especializado, diferenciar si el recién nacido sufre dolor o no. Un recién nacido con EB puede estar llorando por varios motivos, igual que un bebé que no padezca esta enfermedad. Además cada bebé tiene un carácter distinto. Hay criaturas que lloran por todo, que son intranquilas y no paran de moverse y otras con un carácter más apacible y tranquilos, que aguantan el dolor más estoicamente. Es fundamental que los padres observen bien a su criatura y que exista una comunicación fluida entre los padres y el personal médico y sanitario.

En un bebé con EB se interpretan a menudo los llantos como una señal de dolor pero en realidad, puede estar llorando por muchas otras causas muy normales en la vida de un bebé: puede tener hambre, puede llevar el pañal sucio, puede querer compañía, etc. Si se trata de su primer bebé, probablemente tardará un poco más que los padres ya con otros hijos, a diferenciar los diferentes tipos de llanto. Pero no se preocupe, lo aprenderá y seguro más rápido de lo que espera.

Pero si se determina que el bebé realmente sufre dolor, que necesita realmente una terapia contra ese dolor, entonces no dude en tratarlo con medicamentos. Hay diferentes posibilidades. Esta terapia debe llevarse a cabo bajo el control médico. Por eso, es de suma importancia una comunicación efectiva entre padres y personal médico para que la terapia funcione y lleve al fin adecuado.

## Primeros preparativos para volver a casa:

Tan pronto como los médicos lo consideren adecuado y los padres se sientan con fuerzas suficientes, hay que preparar la vuelta a casa. Pero antes de llevar a cabo este paso, debe [prepararse para el regreso al hogar durante su estancia en el hospital](#).

---

---

Además de todos los otros preparativos que con mucha ilusión ha organizado antes de nacer el bebé, ahora tendrá que adquirir algunas cosas más. Una de ellas sería un [colchón blandito o mantita para su camita](#). Una piel de cordero de buena calidad, una mantita muy suave o un cojín que no sea grueso, son algunas de las posibilidades. A lo mejor, ha tenido la posibilidad durante su estancia en el hospital de descubrir

encima de qué superficie se encuentra más a gusto su bebé. En ese caso, utilice el mismo tipo para su camita en su casa.

Seguramente ya tendrá preparada la [ropita de su bebé](#) y, además habrá recibido también ropita de regalo. Examine con atención la ropa y [separe toda esa ropa que no sea ni suave, o tenga costuras gruesas o cremalleras](#). No debe dejar marca en la piel. A veces puede ponerse al revés, así se evitan de que queden marcas en la piel.

Sería también muy conveniente, encontrar un [sitio donde poder llevar a cabo las curas del paciente](#), ya sea por parte de la familia, amigos, personal sanitario, etc.. El [cambio de los vendajes](#) debe realizarse con mucha regularidad y lleva mucho tiempo. Por ese motivo, es importante reservar una parte de la casa donde se realicen estas tareas (incluso la posibilidad de poner un [cambiador](#)).

Debe ser un sitio, donde al menos quepan dos personas (ya que durante los primeros días van a necesitar ayuda seguramente) y que tengan el suficiente sitio para poder estar de pie un buen rato, sin tener que agacharse, curvarse, o parecido.

Palpe el [cambiador](#) y asegúrese de que sea apropiado para su hijo/hija. En caso contrario debe procurarse uno de nuevo. A veces es suficiente cubrirlo con una mantita suave o una toalla, y encima un trapito de tela muy suavcito. Además del cambiador necesitará [un mueble para guardar los vendajes y otros utensilios](#).

Le desaconsejamos utilizar la cama del bebé como cambiador. La camita del bebé y después del niño/niña debe ser un sitio donde se pueda retirar a descansar, en el que se sienta seguro. Por ningún motivo, debe asociarse a experiencias dolorosas (por el cambio de los vendajes). Por favor, téngalo en consideración.

[Tan pronto como le sea posible, busque a un/una pediatra o médico de cabecera de confianza y que esté dispuesto a acompañarle en su camino](#). Ya que se trata de una enfermedad muy rara, es probable que no tenga ningún tipo de experiencia con pacientes con EB. Pero esto no es importante. Lo imprescindible es que esté dispuesto a ayudarle y acompañarle en esta nueva situación y sea para Usted la primera



persona que pueda consultar cuando aparezcan preguntas o problemas. Que sea capaz de diferenciar si se trata de problemas causados por esta enfermedad – consultando con personal médico especializado en EB- o otras situaciones normales que aparecen en el desarrollo de un niño sano. Esto es el fundamento para una asistencia médica efectiva.

Otro punto importante a tener en consideración sería [buscar personas que pudieran dar una mano a los padres, por ejemplo familiares o amigos](#). Sobretudo los primeros días en casa sería conveniente que personal sanitario ayudase a cambiar los vendajes. A veces no es posible porque no existe la oferta. Pero si existe esta posibilidad, no duden en utilizarla.

También le recomendamos que contacten con un/una [trabajador/a social](#) que le informará sobre las [ayudas económicas posibles](#). Este paso les puede parecer demasiado pragmático pero está en su derecho y obligación de informarse y utilizar todos los medios posibles para que el paciente tenga la mejor atención posible.

Para nosotros queda claro, que estas primeras informaciones sólo son un comienzo y que seguro que muy pronto aparecerán nuevas preguntas acerca del futuro de su hijo/a. Dependiendo de qué forma de EB tenga el paciente, la información difiere mucho y, por esto, no nos es posible tratar todos los temas que puedan ser de su interés. Le rogamos que se ponga en contacto con personal especializado que les responderá todas sus preguntas y [que les ayudará a superar las dificultades que llevan la convivencia con un paciente con EB](#).