

Nutrición en EB, enfoque de enfermería

La nutrición es a menudo un aspecto fundamental en el tratamiento de la EB. Este artículo nos explica por qué y nos ofrece algunas recomendaciones específicas para los diferentes tipos y subtipos.

Nati Romero y Esther Domínguez. Enfermeras DEBRA España.



La importancia de la nutrición

La alimentación es imprescindible para mantener la vida y la salud en el organismo humano. Los trastornos de la deglución, tránsito, digestión, absorción o metabolismo pueden originar desnutrición, situación en la que el organismo es incapaz de mantener las funciones vitales, pierde capacidad de defensa frente a agresiones, se alteran los mecanismos de cicatrización y reposición de tejidos lesionados y presenta menor tolerancia y respuesta a tratamientos coadyuvantes.

Este aspecto, si cabe, es más importante aún en personas con EB, ya que el continuo proceso de cicatrización de las heridas que sufren de forma continua, requiere de un aporte de nutrientes más elevado, para la regeneración del nuevo tejido. A esto debemos añadir etapas de la vida, en las cuales los requerimientos energéticos y nutricionales se ven aumentados, como, en épocas de crecimiento, durante la lactancia, infancia y adolescencia.

Alimentación y nutrición

La alimentación es el proceso que se inicia desde que se adquieren los productos para su consumo hasta el momento en que los ingerimos, masticamos y deglutimos.

La alimentación debe ser:

- **Suficiente** para cubrir las exigencias y mantener el equilibrio del organismo.
- **Completa** en su composición, con inclusión diaria de todos los nutrientes en la cantidad mínima necesaria.
- **Adecuada** a las diferentes finalidades del organismo para:
 1. Conservar o recuperar la salud.
 2. Cooperar en la curación de las enfermedades.
 3. Asegurar el crecimiento y desarrollo en niños.

Los alimentos son los productos que proporcionan a los seres vivos la energía, las materias primas y los compuestos químicos necesarios para el buen funcionamiento del organismo.

Nutrición es el conjunto de procesos y transformaciones que sufren los alimentos hasta la obtención de las sustancias químicas necesarias para el mantenimiento de la salud. Los componentes de los alimentos que los seres vivos utilizan para desarrollar sus funciones vitales son los nutrientes. Una buena nutrición es consecuencia de una buena alimentación.

Una dieta equilibrada contiene un adecuado equilibrio entre: proteínas, hidratos de carbono, grasas, vitaminas, minerales, fibra y agua. Esto no es tan complicado como parece ya que la mayoría de los alimentos contienen una mezcla de varios nutrientes y la dieta nutritiva se puede conseguir a través de diferentes combinaciones. En la medida de lo posible, se debe llevar una dieta variada.

Estado Nutricional en la Epidermólisis Bullosa

El estado nutricional en las personas con Epidermólisis bullosa estará relacionado proporcionalmente a la gravedad del subtipo de EB que tengan. **El deterioro nutricional se produce sobre todo en los tipos generalizados de EB distrófica recesiva (EBDR) y EB juntural (EBJ).** En estos pacientes, la afectación de múltiples sistemas afecta directa o indirectamente al estado físico y afectivo del niño. Los lactantes y los niños de corta edad que padecen el subtipo de EB simple (EBS) de Dowling-Meara también experimentan con frecuencia dificultades para mantener un estado nutritivo satisfactorio. En cambio, en estos tipos de EB es posible que exista sobrepeso cuando las lesiones se limitan sobre todo a los pies, y fuerzan un estilo de vida predominantemente sedentario.

El deterioro nutricional es resultado de:

- El **estado hipercatabólico e inflamatorio**, las **lesiones** cutáneas abiertas con pérdida de sangre y líquido seroso, el aumento del recambio proteínico, la **pérdida de calor** y la **infección** contribuyen en conjunto al aumento de las necesidades nutritivas. Las necesidades de nutrientes son reflejo de la gravedad de las lesiones.
- Las **complicaciones gastrointestinales** (bucales, orofaríngeas, esofágicas, la impactación fecal, el estreñimiento crónico) y el dolor al defecar, son extremadamente comunes, y frecuentemente ocasionan apatía y anorexia, **dificultando la ingesta** y/o afectan a la absorción de los nutrientes.

Para compensar este deterioro nutritivo, en ocasiones, **debemos suplementar la dieta habitual** para optimizar aspectos como la resistencia a la infección, el crecimiento y la maduración sexual, la cicatrización de las heridas y la calidad de vida global.



Principales complicaciones que afectan al Estado Nutricional e Intervenciones Nutricionales recomendadas, según tipos de EB

(EB Clinical Practice Guidelines Nutrition)

Tipos de EB	Complicaciones	Intervenciones Nutricionales
EB Simple Weber-Cockayne (EBS WC)	Lesiones localizadas principalmente en pies y manos, especialmente en estaciones cálidas, agravándose la situación y llegando a provocar limitaciones en la movilidad. Frecuentemente puede existir dolor al defecar; unido (o no) al estreñimiento.	Si tiene que reducir la movilidad/actividad, se aconseja evitar aumentar el peso corporal . Tomar fibra y líquidos apropiados para su edad.
EB Simple Generalizada, Dowling Meara (EBS DM)	Ampollas generalizadas que tienden a localizarse con la edad en manos y pies. A menudo, problemas de alimentación durante la infancia, especialmente, reflujo gastroesofágico pero generalmente se resuelve antes de la adolescencia. Frecuentemente, dolor al defecar; unido (o no) al estreñimiento.	Igual que en EBDR (ver más abajo) durante los primeros años, pero rara vez se necesita insertar la gastrostomía. Alrededor de la adolescencia se suele conseguir el peso acorde a la edad y, en ocasiones, algunos adultos tienen exceso de peso debido a la reducción de la movilidad/actividad por lesiones en los pies. Si esto ocurre, se aconseja mantener o reducir el peso. Tomar fibra y líquidos apropiados para su edad.
EB Juntural No-Herlitz (EBJ nH)	Lesiones de moderadas a graves. Dolor en la dentición debido a la composición anormal de los dientes. Posible pérdida proteica durante la absorción intestinal. Osteoporosis/osteopenia cuando la movilidad está comprometida.	Igual que en EBDR, normalmente se necesitan suplementos nutricionales , excepto en los casos moderados. A nivel experimental, se han usado fórmulas específicas de alimentación y exclusión de ciertas dietas, en pacientes con sospecha de pérdida proteica durante la absorción intestinal.
EB Distrófica Dominante (EBDD)	Lesiones leves o moderadas. Puede haber afectación oral o esofágica. Fisuras/erosiones anales, pueden ser dolorosas y hacer que dificulte la defecación, unido (o no) al estreñimiento.	Generalmente no está indicada una intervención nutricional, aparte de, tomar fibra y líquidos apropiados para su edad.
EB Distrófica Recesiva (EBDR)	Cuando es una forma severa, a menudo las lesiones epitelizan con dificultad y dejan cicatrices a nivel generalizado, también pueden provocar retracciones de la piel y contracturas en las articulaciones. Es frecuente la microstomía, disfagia y/o estenosis esofágica. Fusiones digitales en los tipos más severos. Erosiones y fisuras anales dolorosas, dificultad para defecar; estreñimiento. Algunas personas desarrollan colitis o inflamación intestinal crónica. Anemia. Osteoporosis/osteopenia en las personas que menos se movilizan.	Se necesitan suplementos nutricionales , excepto en los casos moderados. Dilataciones esofágicas y alimentación por gastrostomía son indicaciones habituales. A nivel experimental, se han usado fórmulas específicas de alimentación y exclusión de ciertas dietas, en pacientes con sospecha de inflamación intestinal crónica/colitis.



Equipo Multidisciplinar



Profesionales que intervienen en la Valoración, Intervención y Seguimiento del Estado Nutricional en una persona con EB.

La interacción entre los diversos factores que influyen en el deterioro nutricional de una persona con EB hace que el manejo y la intervención sean complicados. Por tanto, deberán tener un **enfoque holístico y ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinar.**

Pediatra

- Recomendación: lactancia materna, mixta o suplementada.
- Control del crecimiento (peso y talla desde el nacimiento).
- Introducción paulatina de los alimentos.

Endocrino, Nutricionista

- Seguimiento del crecimiento, desarrollo puberal, déficits hormonales, etc.
- Valoración dietética para detectar las necesidades nutricionales.
- Recomendará modificaciones de la dieta para conseguir objetivos nutricionales.
- Asesoramiento sobre dietas enriquecidas, suplementos nutricionales y otros aportes.

Odontólogo

- Recomendaciones sobre higiene y cuidados bucodentales, desde el primer año de vida. Ejercicios de apertura bucal.
- Minimizar los traumatismos asociados a procedimientos dentales.

- Tratamientos dentales restauradores y conservadores para mantener la eficacia masticadora.

Psicólogo

- Entrenar una conducta alimenticia adecuada (horarios, formas, comportamiento).

Logopeda

- Valoración, corrección y estimulación del proceso de deglución.
- Rehabilitar la dinámica motriz masticatoria/deglutoria orofaríngea y el control del bolo alimenticio.
- Valoración del patrón postural de cabeza y cuello, el estado de lengua, dientes, paladar; etc. y creación de un programa de reeducación acorde a las necesidades.

Terapeuta Ocupacional, Trabajadora Social

- Ayudar a mejorar la autonomía personal en las actividades básicas de la vida diaria (comer) e instrumentales (preparar los alimentos, cocinar).
- Adaptación del medio donde se desenvuelve el usuario para maximizar la capacidad de independencia, buscar ayudas técnicas.

Enfermera

- Recomendaciones sobre biberones, primeras cucharas, lesiones de la mu-

cosa oral, etc.

- Valoración del estado físico general del afectado durante la cura.
- Registrar porcentaje de piel con heridas o en proceso de cicatrización, cantidad de heridas con signos de infección.

Cirujano Digestivo

- Dilatación esofágica.
- Inserción de gastrostomía.

La enfermera debe estar alerta para detectar complicaciones nutricionales.

Recomendaciones de enfermería

La enfermera ocupa un puesto importante en el día a día del paciente con EB. Debe estar alerta para detectar complicaciones nutricionales asociadas, como anemia, malnutrición, etc. con el fin de derivar al paciente al profesional competente, lo antes posible. Además, la enfermera debe promover el mantenimiento óptimo de la salud y prevenir las complicaciones nutricionales.

Entre las recomendaciones de enfermería podemos citar:

- **Ejercicio diario:** apertura bucal,



La nutrición, un pilar básico en el tratamiento de enfermedades crónicas, como la Epidermólisis.

movilidad de las articulaciones y cuello y dar paseos adecuados a las circunstancias de cada uno.

- **Beber líquidos y tomar fibra** en la dieta.
- **Asesoramiento** sobre biberones, primeras cucharas, lesiones de la mucosa oral, etc.
- Aconsejar trucos para **enriquecer las comidas**.
- Aconsejar sobre la **mejor textura de las comidas**.
- **Valoración del estado físico general** del afectado durante la cura. Registrar porcentaje de piel con heridas o en proceso de cicatrización, cantidad de heridas con signos de infección, etc.
- En las personas con gastrostomía, se debe **explicar los cuidados de la gastro** (técnica de alimentación, higiene antes y después del proceso, apósitos y cremas barrera recomendados), así como las posibles complicaciones que podrían surgir.
- Cuando las lesiones bucales dolorosas hagan que el niño no desee mamar, se puede aplicar un gel **analgésico bucal apropiado para la edad** (en el pezón de la madre o en la boca del niño).
- Es extremadamente útil en bebés **usar un biberón especial diseñado para niños con labio leporino** o paladar hendido, como el biberón Haberman (Athrodax Healthcare International). La forma de este biberón reduce al mínimo los traumatismos en los bordes de la encía, y su válvula interna y su largo cuerpo permiten que el cuidador pueda controlar el flujo de alimento, de modo que incluso una succión débil proporcionará un flujo suficiente de leche.
- En niños no lactantes y adultos que tengan lesiones en la mucosa oral, es recomendable el **uso de productos para la protección, bienestar y la higiene de la boca**.

Conclusiones

La nutrición se considera cada día más un pilar básico en el tratamiento de los pacientes con enfermedades crónicas, como la Epidermólisis bullosa. El deterioro nutricional induce complicaciones como: retraso en la cicatrización, infecciones, debilidad, anemia, retraso en el crecimiento, osteoporosis/osteopenia, etc.

La EB se caracteriza por la debilidad y fragilidad excesivas en piel y mucosas (oral, esofágica, etc.). Las lesiones y ampollas que surgen, a consecuencia de esta vulnerabilidad, promueven el aumento de la pérdida de nutrientes y dificultan o impiden el aporte de nutrientes extras necesarios a través de la alimentación. Además, la alimentación se ve alterada por la imposibilidad o dificultad mecánica en masticar y deglutir. Las necesidades nutricionales se ven aumentadas y los aportes disminuidos.

Será de vital importancia implicar a todo el equipo multidisciplinar en el Manejo Nutricional desde el momento del nacimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- EB Clinical Practice Guidelines for Nutrition Support in infants and children with Epidermolysis Bullosa (EB), Lesley Haynes RD, Principal Paediatric Dietitian for EB, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust (GOSH), London.
- Life with Epidermolysis Bullosa (EB) by Fine, J-D; Hlntner, H; 2009 Springer-Verlag Wien, Nueva York.
- Atención integral de las heridas crónicas. Madrid: SPA, 2004. Torra JE, Arboix M, Rueda J, Ibars P, Segovia T, Bermejo M. Aspectos nutricionales relacionados con las heridas crónicas. En: Soldevilla JJ, Torra JE (eds).
- Epidermólisis bullosa hereditaria. Actualización y sugerencias para el tratamiento dental. Javier F. Feijoo, Juan Bugallo, Jacob Limeres, David Peñarocha, Miguel Peñarocha, Pedro Diz. JADA, Vol 6, nº 6. Diciembre 2011.
- Nutrición enteral domiciliar en EB. Gastrostomía. Documento realizado por DEBRA España, 2012.