

TERMINOLOGÍA ESPECIALIZADA DE ENFERMERÍA PARA EL CUIDADO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA*

ASPECTOS DESTACADOS

1. Contribuir a la eficacia de la asistencia a los niños y adolescentes.
2. La normalización del lenguaje de enfermería para la práctica y la investigación.
3. Colabora con el progreso del Sistema de Clasificación.
4. Terminología especializada da CIPE® para personas con epidermólisis ampollosa.

Bruno Gonçalo Souza de Araujo¹ 

Ana Márcia Nóbrega Dantas¹ 

Patrícia Josefa Fernandes Beserra¹ 

Kenya de Lima Silva¹ 

RESUMEN

Objetivo: construir una terminología especializada de enfermería para el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa. **Método:** Estudio metodológico, documental, construido entre los meses de enero y diciembre de 2021, en colaboración con el Centro CIPE®, en João Pessoa - Brasil. Los datos fueron analizados utilizando la herramienta PorOnto y las siguientes referencias teóricas metodológicas: la Clasificación Internacional para la Práctica de Enfermería 2019/2020; y el mapeo humano siguiendo la norma ISO/TR 12300:2016 y el método de validación de términos. **Resultados:** El proceso de validación con jueces dio como resultado 480 términos para niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa, que se sometieron a mapeo, dando como resultado 207 términos incluidos en la CIPE® y 273 términos no incluidos en la CIPE®. **Conclusión:** se evidencia una mayor cantidad de términos no constantes, lo que puede justificarse por la peculiaridad de la enfermedad y los cuidados específicos de niños y adolescentes. La construcción de la terminología refuerza la elaboración de diagnósticos, resultados e intervenciones médicas.

DESCRIPTORES: Enfermería; Terminología Normalizada en Enfermería; Niño; Adolescente; Epidermólisis Ampollosa.

CÓMO REFERIRSE A ESTE ARTÍCULO:

Araujo BGS de, Dantas AMN, Beserra PJF, Silva K de L. Specialized nursing terminology for the care of children and adolescents with epidermolysis bullosa. Cogitare Enferm. [Internet]. 2023 [cited in "insert year, month, day"]; 28. Available in: <https://dx.doi.org/10.1590/ce.v28i0.91679>.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades raras representan un porcentaje que oscila entre el 6% y el 10% del total de enfermedades mundiales, y la mayoría de ellas presentan fragilidad epitelial, como la epidermólisis ampullosa (EA). La epidermólisis ampullosa es un grupo de genodermatosis asociadas a la fragilidad cutánea, que conduce a la formación de ampollas, erosiones y cicatrices en la piel y las mucosas en respuesta a una mínima fricción mecánica¹. Las estadísticas mundiales de epidermólisis ampullosa son de aproximadamente 11 casos por cada millón de habitantes; sólo en Brasil, hay cerca de 2.300 personas registradas en el sitio web de DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America) Brasil².

En 2020 se publicó una reclasificación de los tipos de EB, señalando las características genéticas asociadas a la clínica y la histología³. Los retos de esta enfermedad son numerosos debido a su complejidad, especificidad asistencial y pluralidad de signos y síntomas⁴. Exige de los profesionales sanitarios, especialmente de enfermería, la capacidad de ofrecer una asistencia sistemática, organizada, planificada y especializada con la mirada puesta en la integralidad del niño y adolescente.

Desde esta perspectiva, la Enfermería viene desarrollando y fortaleciendo el uso de lenguajes estandarizados para caracterizar su alcance y permitir su evolución en la profesión y en la ciencia. El propio lenguaje especializado favorece el entendimiento entre los profesionales de enfermería, por lo tanto, apropiárselo es primordial para el desarrollo de planes de cuidados más precisos y dirigidos a las especificidades de la población asistida⁵.

La terminología se basa en un trípode: términos, conceptos y objetos, y su prioridad es describir los objetos con precisión⁵⁻⁶. La Clasificación Internacional de la Práctica Enfermera CIPE[®] es una terminología estandarizada para la práctica enfermera utilizada por las enfermeras para normalizar los Diagnósticos, Resultados e Intervenciones de Enfermería, definidos como conceptos precoordinados. Estos se construyen combinando los términos/conceptos presentes en los ejes del Modelo de los Siete Ejes. La versión 2019/2020 de la CIPE[®] contiene 4.475 términos distribuidos entre 10 conceptos organizadores, 2.035 Conceptos Precoordinados (relacionados con los diagnósticos/resultados e intervenciones de enfermería) y 2.430 Conceptos Primitivos⁶.

La CIPE[®] permite la construcción de un banco de términos⁶ que también se presenta como terminología clínica o especializada⁷ para una clientela o problema de salud específico. Una de las finalidades del banco de términos es la vasta identificación de términos específicos, contribuyendo para la construcción de conceptos pre-coordinados⁶, permitiendo a las enfermeras desarrollar cuidados eficaces dirigidos a especificidades, como niños y adolescentes con enfermedades raras. Para contribuir al desarrollo de la Clasificación, el Centro de Investigación y Desarrollo CIPE[®] de Brasil, ubicado en la ciudad de João Pessoa - Paraíba, viene ampliando este abanico a través de disertaciones y tesis.

La literatura destaca terminologías especializadas ya construidas para el área de la salud del niño y del adolescente, tales como: Mapeo de términos de la práctica de enfermería en el acompañamiento del crecimiento y desarrollo infantil⁸; Terminología de enfermería que caracteriza la violencia doméstica contra niños y adolescentes⁹; y Promoción de la salud del adolescente: términos de lenguaje especializado para la práctica de enfermería¹⁰. Sin embargo, existe un vacío en la identificación de términos específicos para el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampullosa, así como otras enfermedades raras, lo que justifica la presente investigación.

Por lo tanto, la pregunta es: ¿los términos identificados en las publicaciones sobre epidermólisis ampullosa son válidos para constituir una terminología especializada que conduzca a la práctica de los cuidados y al registro efectivo de la atención de enfermería a niños y adolescentes? Así, el objetivo de este estudio fue construir una terminología

de enfermería especializada para el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa.

MÉTODO

Estudio metodológico, de naturaleza documental, construido en el período de enero a diciembre de 2021, como resultado de una de las etapas de la disertación "Diagnósticos, Resultados e Intervenciones de Enfermería en niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa". Siguió el método brasileño de Nóbrega et al¹¹ para construcción de terminología especializada: 1) identificación de términos relevantes para la práctica clínica de enfermería relacionada al cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa; 2) mapeo de los términos identificados con los términos CIPE® versión 2019/2020. También se utilizaron como referencias metodológicas teóricas: la CIPE® 2019/2020 y el mapeo humano siguiendo la norma ISO/TR 12300:2016¹²; y el método Pasquali¹³ para la validación de términos.

La investigación está vinculada al proyecto "Subconjuntos terminológicos CIPE® para especialidades clínicas y áreas de atención primaria de salud - Fase II: Estructuración y validación clínica de los subconjuntos terminológicos CIPE®" y contó con la colaboración del Centro CIPE® de Brasil, en João Pessoa, considerado una referencia en investigación, desarrollo y difusión de CIPE®.

Todos los especialistas que aceptaron participar en el estudio firmaron voluntariamente el Formulario de Consentimiento Informado (FCI), que garantizaba su anonimato y confidencialidad. Cabe mencionar que se informó a los participantes de que podían abandonar la investigación en cualquier momento.

Para la construcción del producto final de la investigación y fuente de recolección de datos se utilizaron los siguientes documentos: Protocolo Clínico y Directrices Terapéuticas para Epidermólisis Ampollosa Hereditaria y Adquirida del Ministerio de Salud, versión 2020, documentos oficiales de la Asociación Internacional de Investigación en Epidermólisis Ampollosa (DEBRA) y bases de datos a través de una revisión sistemática, guiada por la siguiente pregunta: ¿cuáles son los términos utilizados en los cuidados de enfermería para niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa durante la hospitalización? A continuación, se utilizó la herramienta PorOnto¹⁴ para la construcción semiautomática de ontologías en portugués, permitiendo así la identificación de términos en el primer paso y luego el CVC (Coeficiente de Validez de Contenido), propuesto por Pasquali (2009)¹³ e ISO/TR 12300:2016¹² para el mapeo de términos con la ICNP®, versión 2019/2020.

Se realizó una búsqueda profunda y detallada a través de una revisión sistemática de la literatura con el objetivo de identificar términos relevantes para la atención de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa. La investigación inicial en las bases de datos sumó 202 artículos y, tras cumplir los criterios de inclusión y exclusión, presentados en el protocolo del estudio (Figura 1), ocho artículos científicos y dos documentos oficiales formaron parte de la muestra final.

Los artículos científicos se agruparon en texto plano, un único archivo de Word, en este punto, el texto pasó por un proceso de eliminación de la información con bajo potencial, como la autoría, resúmenes, notas al pie, método, referencias, agradecimientos, anexos y apéndice. A continuación, se convirtió al formato de documento portátil (PDF), denominado "PDF de las bases". Cabe destacar que esta conversión es obligatoria para poder ejecutarse en la herramienta PorOnto. Los documentos oficiales pasaron por el mismo proceso, generando el documento "PDF de los documentos".

Los dos PDF formaron el *corpus* textual. Posteriormente, se realizó el mapeo con

términos de la versión CIPE® 2019/2020. La figura 1 muestra la descripción metodológica del estudio.

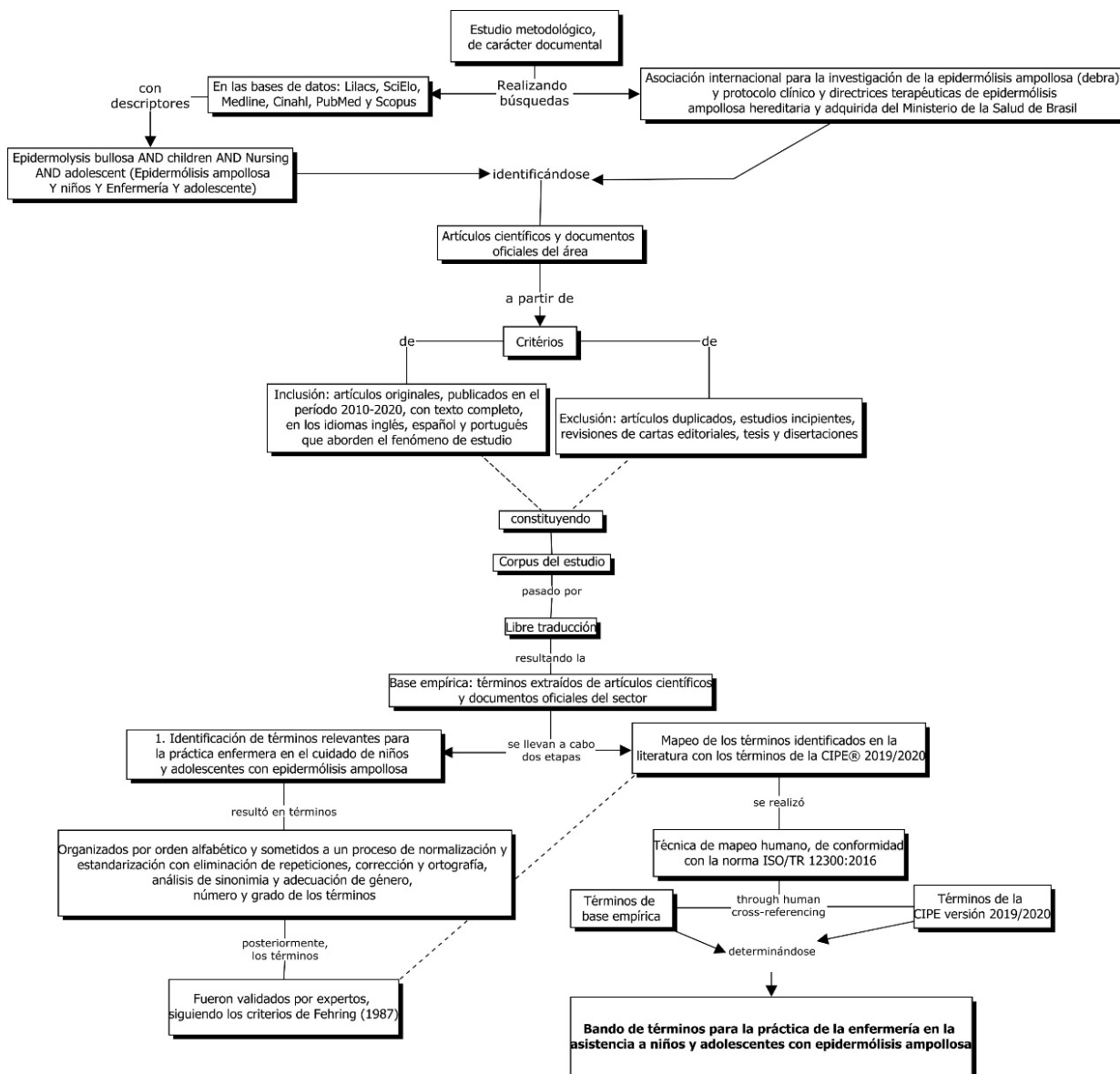


Figura 1 - Mapa conceptual del método. João Pessoa, Paraíba, 2022. Nota: CIPE®: Clasificación Internacional para la Práctica de Enfermería.

Fuente: Os Autores, 2022.

Para el análisis y la identificación de términos relevantes para la práctica clínica de enfermería relacionada con el cuidado de niños y adolescentes con epidermolísis, el corpus de texto fue enviado a la Herramienta PorOnto, iniciando el proceso de identificación de los términos. La herramienta procesó automáticamente los dos PDF y extrajo los términos, creando una hoja de cálculo Excel.

La extracción de términos a través del análisis de exclusión de términos repetidos y de aquellos que no tenían relación con la investigación, resultó en la eliminación de algunos términos, como sustantivos, verbos, adverbios, locuciones verbales y locuciones

adverbiales. Después, pasó por el proceso, normalización y estandarización con eliminación de corrección ortográfica y realización de adecuación de género, número y grado.

Los términos se organizaron por orden alfabético en un instrumento y se sometieron a un proceso de validación de contenido por parte de un grupo de jueces, de forma que pudieran confirmar la relevancia de los términos para la práctica asistencial de enfermería en el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa. Se enviaron trece instrumentos, seis de los cuales fueron respondidos por los expertos en un plazo de 30 días.

En cuanto a los especialistas, prevaleció la actividad docente 5 (83%). Se registró que la mayoría 5 (83%) de las enfermeras especialistas tenían entre 10 y 35 años de formación. En cuanto al grado de cualificación, 3 (50%) son doctores y los otros 3 (50%) son másteres.

En cuanto al mapeo de los términos identificados con términos de la versión 2019/2020 de la CIPE[®], la lista de términos validados, tras el análisis de los especialistas, se sometió a la técnica de mapeo humano según la norma ISO/TR 12300:2016¹². El mapeo humano se caracteriza por un mapeo en el que se parte de los términos/conceptos fuente (términos validados) hacia los términos/conceptos meta (Modelo de Siete Ejes CIPE[®]). Este tipo de mapeo permite el uso de herramientas electrónicas o computacionales para apoyar al investigador. De esta forma, se preparó una hoja de cálculo Excel con los términos validados y otra con los términos primitivos CIPE[®].

Las planillas fueron importadas al programa Access para Windows para ser cruzadas, resultando así en una tabla de términos constantes y no constantes en CIPE[®]. A continuación, los términos no constantes se sometieron al proceso de grado de equivalencia, siguiendo las directrices de la norma ISO/TR 12300:2016¹²: grado 1: equivalencia de significado léxico y también conceptual; grado 2: equivalencia de significado, pero con sinonimia (si el término identificado es similar al término CIPE[®]); grado 3: el concepto fuente es más amplio y tiene un significado menos específico que el concepto/término meta (CIPE[®]); grado 4: el concepto fuente (término identificado) es más estrecho y tiene un significado más específico que el concepto/término meta; y grado 5: no es posible el mapeo.

Cabe mencionar que cuando el término fuente se juzgó como grado 1 y 2, se sustituyeron por el equivalente en CIPE[®], considerándose así un término constante. Los demás se mantuvieron como no constantes.

Los términos no constantes se clasificaron según el Modelo de los Siete Ejes de la CIPE[®], al igual que los constantes, resultando términos primitivos de la terminología especializada de enfermería para el cuidado de la mujer en situación de violencia obstétrica, constantes y no constantes en la versión CIPE[®] 2019/2020.

Al final de este análisis, se construyó la terminología enfermera especializada para el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa.

La investigación fue sometida a la apreciación del Comité de Ética en Investigación (CEP) del Centro de Ciencias de la Salud y aprobada, obteniendo registro por el CEP: 4.937.784, de acuerdo con los aspectos éticos referenciados en la Resolución n.º 466/2012 y 510/2016 del Consejo Nacional de Salud, que reglamenta la investigación con seres humanos, respetando todos los preceptos éticos y legales.

RESULTADOS

Se extrajeron con 4.505 términos del fermento PorOnto, por lo que se eliminaron las repeticiones, dando como resultado 1.118 términos. Estos pasaron por un proceso de normalización, quedando 604 términos relevantes. Los términos pasaron por el proceso de validación, y este análisis mostró una tasa validada con $CVC \geq 0,80$ en todos los participantes. El proceso de validación con jueces dio como resultado 480 términos para niño y adolescente con EB, de estos, el 51,66% (312) tenían $CVC \geq 0,90$ y el 27,81% (168) tenían $CVC \geq 0,80$ y $\leq 0,90$.

Los 480 términos se sometieron a un mapeo humano, del que resultaron 207 constantes en CIPE® y 273 no constantes en CIPE®. Entre las 208 constantes, 122 están contenidas en el eje Enfoque, 13 en el eje Juicio, 33 en el eje Medios, 14 en el eje Acción, seis en el eje Tiempo, siete en el eje Cliente y 13 en el eje Localización, presentadas en el cuadro 1.

Cuadro 1 - Ejemplos de términos identificados como relevantes y clasificados como constantes en CIPE® 2019/2020, João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2022.

E	Términos constantes
F	Agitación; Adherencia; Adherencia al régimen dietético; Agua; Lactancia; Amplitud de movimiento; Ansiedad; Apoyo familiar; Aspiración; Autocontrol; Autonomía; Autocuidado; Autocuidado de la piel; Alergia; Apoyo familiar; Aspiración; Capacidad para bañarse; Curación de la herida; Complicación; Condición psicológica; Confusión; Conocimiento; Conocimiento familiar; Conocimiento sobre el proceso patológico; Conciencia; Condición oral (u oral); Condición psicológica; Condición intestinal; Estreñimiento; Control del dolor; Culpabilidad; Cuidar (o hacerse cargo); Cuidado familiar; Llanto; Shock; Crecimiento; Contractura articular; Dentición; Desequilibrio electrolítico; Deshidratación; Desnutrición; Poca destreza manual; Dificultad para afrontar la enfermedad; Dolor; Dolor fantasma; Dolor de heridas; Dolor muscular; Educación familiar; Efecto secundario; Emoción; Emoción negativa; Eliminación; Afrontamiento; Equilibrio; Equilibrio de líquidos (o balance de fluidos); Eritema; Erupción cutánea por calor; Erupción del pañal; Erosión tisular; Estrés; Exposición al contagio; Fatiga; Fisura; Herida; Herida abierta; Herida epidérmica; Frustración; Glucemia; Hipertermia; Hipotermia; Estado de ánimo deprimido; Aislamiento social; Infección; Inflamación; Inquietud; Integridad de la piel; Interacción adversa con medicamentos; Lesión; Gestión (control) de la enfermedad por uno mismo; Membrana mucosa; Membrana mucosa oral; Miedo; Movilidad; Incumplimiento del régimen dietético; Náuseas; Necesidad; Necesidad de cuidados; Necrosis; Obstrucción; Olor; Patrón de higiene; Piel seca; Peso; Intimidad; Picor; Ardor; Caída; Enfado; Reflejo; Reflejo motor; Régimen de rehabilitación; Resistencia; Respuesta a la terapia; Ritmo respiratorio; Hemorragia; Servicio de educación (o educación); Signo de infección; Signo vital; Síntoma; Síntoma de infección; Sueño; Asfixia; Succión; Susceptibilidad; Tasa de mortalidad; Tejido cicatricial; Temperatura; Traumatismo; Úlcera; Orina; Volumen de fluidos desequilibrado; Vómitos.
J	Retrasado (o lento); Complejo; Continuo; Eficaz; Ampliado; Gravedad; Mejora; Negativo; Perjudicado; Progreso; Riesgo.
M	Agua; Aguja; Analgésico; Catéter; Cubreherida (apósito); Cubrecama acolchado; Colchón; Cama; Dispositivo de baño; Pañal elástico; Electrolito suplementario; Equipo interprofesional; Pañal; Gasas; Intervención nutricional; Guantes; Medicación; Plan de cuidados; Régimen de nutrición enteral; Sedante; Servicio de enfermería; Servicio de nutrición; Servicio de salud infantil; Solución; Suplemento nutricional; Técnica de relajación; Técnica de deglución; Terapia; Terapia ambiental; Terapia electrolítica; Terapia de estimulación sensorial; Terapia ocupacional; Sonda enteral; Cambio de pañal.
A	Aliviar; Orientar; Friccionar; Controlar; Cuidar la herida; Drenar; Educar; Instruir; Inmovilizar; Vigilar; Prescribir; Planificar; Chupar (o succionar) la vía aérea; Tratar.

T	Día; Evento o episodio; Situación; Crónico; Frecuencia; Presente.
C	Adolescente; Cuidador; Niño; Familia; Paciente; Padres; Recién nacido.
L	Escuela; Mano; Localización de heridas; Labio; Pezón; Piel; Pie; Traqueostomía; Uña; Unidad de Cuidados Intensivos; Vía cutánea; Vía ocular; Vía tópica.

Nota: E: Eje CIPE®; F: Enfoque; J: Juicio; A: Acción; M: Medios; T: Tiempo; C: Cliente; L: Localización

Fuente: Los autores, 2022.

Entre los 273 no constantes, 155 están contenidos en el eje Enfoque, 28 en el eje Juicio, 72 en el eje Medios, cuatro en el eje Acción, dos en el eje Tiempo, uno en el eje Cliente y 11 en el eje Localización, presentados en el cuadro 2.

Cuadro 2- Ejemplos de términos identificados como relevantes y clasificados como no constantes en CIPE® 2019/2020, João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2022.

E	Términos no constantes
F	Alivio del dolor; Alimentación oral; Cambio; Cambio de rutina; Ambiente húmedo; Ambiente tranquilo; Mejora de los cuidados; Anomalía de los tejidos; Atrofia; Atrofia de la piel; Actividad; Actividades escolares; Aversión; Bacterias resistentes; Equilibrio energético; Baño; Ampollas; Ampollas agrupadas; Ampollas simples; Ampollas repetidas; Ampollas mucocutáneas; Borde adherente; Capa de contacto; Cizalla; Cicatriz en el párpado; Coagulación; Colapso cutáneo; Colonización bacteriana; Comportamiento expresivo; Cuidados; Cuidados específicos; Crecimiento bacteriano; Costra; Costra suelta; Efecto de oclusión del pañal; Efecto antimicrobiano; Esfuerzo parental; Etapas de curación; Estimulación ambiental; Estimulación sensorial; Erosiones en el paladar; Exacerbación; Experiencia; Experiencia negativa; Evidencia de dolor; Eliminación intestinal; Afectación cutánea; Erosiones en el paladar; Erosiones esofágicas; Fragilidad; Desadherencia cutánea; Deficiencia nutricional; Deficiencia de hierro; Descamación; Dislocación de los dedos; Dificultad para tragar; Distrofia; Enfermedad rara; Enfermedad hereditaria; Enfermedad infecciosa; Fotosensibilidad; Fricción; Líquido de las ampollas; Hipoplasia; Hipoplasia dental; Hipergranulación; Hiperqueratosis; Hiperqueratosis de las palmas de las manos; Hipersensibilidad; Hipersensibilidad oral Inmovilidad; Imposibilidad de alimentación Granulación exuberante; Granulación periorificial; Intoxicación; Irritación de la nariz; Movilización; Necrosis de coagulación; Pérdida de funcionalidad de las manos; Pérdida de dientes; Pérdida de fluidos electrolíticos; Pérdida de sangre; Pérdida de tejido; Planificación del seguimiento; Poiquilodermia; Privación; Privación de sueño; Calidad del sueño; Caída de uñas; Reflujo; Régimen terapéutico; Reposo; Rotura de piel con traumatismo; Sedentarismo; Sensación de control; Sensibilidad; Succión mínima; Angustia psicológica; Sobrecalentamiento corporal; Tejido; Traumatismo físico; Traumatismo psicológico; Traumatismo; Cambio de apósito; Enrojecimiento; Vulnerabilidad;
J	Adecuado; Alterado; Anormal; Aumentado; Ausente; Bajo; Complejo; Discontinuación; Deterioro; Incómodo; Desproporcionado; Doloroso; Alto; Excesivo; Inmaduro; Infectado; Ineficaz; Ineficiente; Inestable; Intenso; Suave; Cálido; Múltiple; Reducido; Pérdida; Temprano; Por sí solo; Tranquilo.

M	Agua tibia; Ácido acético; Adhesivo Mepilex®; Adhesivo de silicona; Agentes farmacológicos; Agente nocivo; Alginato de calcio; Cuidados especializados; Antimicrobianos; Bañera; Asientos de bañera; Asientos blandos; Bañera; Bañera con clorhexidina; Bañera con lejía; Bañera; Base de sal de plata; Base de silicona; Capa de contacto de silicona; Cerdas cortas; Cerdas blandas; Gel Mat Apósito adherente; Apósito antiadherente; Apósito atraumático; Apósito biológico; Apósito de espuma; Apósito de espuma blanda; Apósito específico; Apósito adhesivo; Apósito avanzado; Apósito con borde; Clorhexidina; Cloruro sódico; Crema de peróxido de hidrógeno; Drenaje de líquido burbujeante; Pañales elásticos; Elección del apósito; Emulsión específica; Esponja; Espumas de silicona; Espuma de silicona por mepilex®; Espumas blandas; Desbridamiento; Gel de queratina; Gastrostomía; Gasas de vaselina; Método canguro; Habilidades de deglución; Hidratante hemostático; Hidrogel; Instrucciones complejas; Guantes de algodón; Oxigenación; Oxigenación tisular; Óxido de zinc; Pasta de óxido de zinc; Parafina blanda; Relajación muscular; Zapatos adaptados; Sedante; Silicona blanda; Silicona para mepilex®; Silicona bajo fijación; Silicona bajo fijación de catéter; Silicona blanda; Concentración de sodio en agua; Solución acética; Solución salina; Solución de glucosa; Solución salina; Fluido; Suplemento de hierro; Técnicas de manipulación; Terapia tópica; Terapia antimicrobiana; Tratamiento emocional; Tratamiento farmacológico; Tratamiento sintomático; Cambio de dispositivos; Vaselina.
A	Aliviar; Intervención farmacológica; Intervención nutricional; Instrucciones; Limpiar.
T	Diurna; Escote.
C	Multiprofesional.
L	Entorno; Zonas limitadas; Zonas lesionadas; Hogar; Orofaringeo; Zonas de alta fricción; Eversión del párpado; Zonas con ampollas; Párpado; Tejido de granulación xerótico de la piel; Zona áspera.

Nota: E: Eje CIPE®; F: Enfoque; J: Juicio; A: Acción; M: Medios; T: Tiempo; C: Cliente; L: Localización

Fuente: Los autores, 2022.

DISCUSIÓN

La estructuración de la terminología especializada, caracterizada por el conjunto de términos, objetiva el lenguaje representativo del fenómeno "epidermólisis ampollosa" y mejora la comunicación y la comprensión de los términos del fenómeno⁵.

En cuanto a los términos constantes, en el Eje Focus, la CIPE® define este eje como un área de atención relevante para Enfermería, entre ellos destacan «picor», «complicación», «cuidados», «piel», «dolor», «herida», «cicatrización de la herida», «signo de infección».

El prurito es un síntoma común en todos los subtipos de epidermólisis ampollosa; la necesidad de rascarse es tan intensa que puede dañar la piel intacta y la piel con una herida en cicatrización¹⁵. Un estudio realizado en Estados Unidos, con 146 pacientes, demostró que el prurito era la complicación más molesta, su mayor incidencia se producía a la hora de acostarse, y entre los factores que agravan este síntoma se encuentran la cicatrización de heridas, la piel seca, las heridas infectadas, el estrés, el calor, la sequedad y la humedad¹⁶.

Las investigaciones directamente relacionadas con los cuidados de la piel en pacientes con epidermólisis ampollosa son escasas¹⁷; sin embargo, se sabe que existe una norma que varía entre los países y que abarca la limpieza de la piel, el cambio de apósitos y el control del dolor¹⁸. DEBRA Brasil sigue una pauta sobre cuidados de la piel con epidermólisis ampollosa¹⁹.

Aunque cada país tiene directrices que seguir, existe una tasa significativa de infecciones cutáneas. Un estudio realizado en un hospital de referencia de Roma reveló que el 87% de 108 pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica presentaban infecciones cutáneas. La complicación más recurrente en pacientes con EB es la sepsis, considerada la principal causa de morbilidad y mortalidad en niños y adolescentes, pero en adolescentes y adultos es el carcinoma²⁰.

La enfermera debe estar atenta a los signos de infección para intervenir a tiempo y tratarla. Los cuidados de la herida, además de ser acordes con los centros de tratamiento, deben incluir la aplicación tópica de una crema emoliente sobre toda la piel, ya sea con herida o sin ella, especialmente si el paciente requiere cambios frecuentes de apósito. Esta estrategia estimula la reparación de la barrera epidérmica, reduce el picor, minimiza el traumatismo de las heridas existentes y protege la piel intacta¹⁸.

Es necesario adoptar medidas de intervención para la piel y las heridas porque las heridas crónicas estimulan en exceso la inflamación, la fibrosis y la progresión tumoral, y las heridas infectadas aumentan el riesgo de desarrollar sepsis²⁰. Las heridas abiertas suelen estar colonizadas por bacterias resistentes, entre las que destacan el *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina (MRSA), la *Pseudomonas aeruginosa* y el *Streptococcus*²¹.

Las heridas y el prurito causan impacto en la salud mental y el bienestar, predisponiendo al déficit de capacidad funcional y de socialización con las personas²². Trastornos psicosociales, como ansiedad, estrés, estado de ánimo depresivo, aislamiento social, términos constantes en CIPE®, predisponen a complicaciones y aumento del dolor²¹. Sin embargo, en una investigación sobre ansiedad, depresión y autoestima, realizada en México, con 27 pacientes con la enfermedad, se observó que el dolor no está relacionado con la ansiedad y la depresión²³.

En cuanto al eje Juicio, la CIPE® define la opinión clínica como el foco de la enfermería. Se observan más juicios negativos porque es una enfermedad de difícil diagnóstico, pronóstico y tratamiento⁴.

En el eje de Medios, existen términos como “aguja” y “cubreheridas”. La aguja puede ser un medio para reventar las ampollas; en esta circunstancia, es fundamental conocer la técnica correcta para evitar más dolor y daños a los niños y adolescentes²⁴.

El apósito adecuado depende del subtipo de EA, de las características y de la localización de la herida. Los apósitos siempre están innovando para servir al paciente y aportar menos dolor, un estudio realizado en Londres presentó un tipo de apósito en forma de guante para pacientes con epidermólisis bullosa distrófica recesiva, con una reducción del dolor²⁵.

Una investigación realizada en un hospital de referencia para enfermedades dermatológicas en Indonesia, investigó los apósitos para heridas, cuyos resultados mostraron que tanto la biocelulosa como la carboximetilcelulosa disminuían significativamente las regiones de la herida y su tiempo completo de cicatrización en comparación con los apósitos con solución salina normal en heridas cutáneas, señalando que ambos son igualmente satisfactorios para tratar heridas en niños y adolescentes con EA²⁶.

Con el objetivo de mejorar cada vez más la calidad de vida de estos pacientes, los investigadores del área investigan y presentan innovaciones sobre el tema, por lo que es necesario que las enfermeras utilicen las investigaciones para aplicarlas en la práctica, ya que son prácticas basadas en evidencias.

Para obtener resultados positivos, es necesario que las enfermeras conozcan la fisiopatología y sus manifestaciones clínicas, conozcan el estado psicológico y social del paciente y escuchen sus deseos. Estas intervenciones están representadas por acciones como: aliviar, orientar, frotar, drenar la burbuja, educar, instruir, monitorizar, succionar (o aspirar) las vías respiratorias y tratar, términos contenidos en el Eje de Acción. En un estudio de caso realizado con un recién nacido afectado por la enfermedad, cuando se aplicaron estas acciones se observaron mejoras significativas en el niño²⁷.

En el eje Tiempo, entre las constantes, el término Crónico está intensamente asociado a la epidermólisis bullosa, considerando que es una enfermedad sin cura, de condición crónica¹, generalmente, con heridas crónicas, inflamaciones crónicas y, muchas veces, los pacientes presentan dolor crónico²⁰.

En el eje Cliente, “Niño” y “Adolescente” son los individuos más afectados por la enfermedad; es en este grupo de edad que muchos estigmas y prejuicios comienzan a aparecer, e incluso progresan, afectando el desarrollo biopsicosocial. El término Cuidador hace referencia a aquellas personas que cuidan directa o indirectamente, estas suelen sufrir el impacto de las relaciones interpersonales parentales, afectivas, económicas, además de constantes preocupaciones y sacrificios. La llegada de un recién nacido con epidermólisis bullosa supone un reto para toda la familia que a menudo necesita apoyo psicológico por parte de los profesionales sanitarios²⁸.

Por último, en relación con los términos constantes, en el eje Localización destaca el término “Piel”. La epidermólisis ampollosa es una enfermedad dermatológica rara que afecta a la piel, volviéndola frágil debido a la disfunción entre la dermis y la epidermis, provocando descamación y trastornos erosivos, como ampollas y heridas. Las heridas epidérmicas, término del eje Focus, pueden afectar a todas las capas de la piel, epidermis, apéndices, dermis y subcutáneo²⁹.

En cuanto a los términos no constantes, se trata de términos que no están incluidos en la CIPE® y que suelen ser más específicos del problema de salud y de la clientela estudiados. Hay un mayor número en el eje Enfoque, seguido del eje Medios, donde se observan términos de la EA más específicos.

En el eje Focus, el término “Ampollas” es un punto central para la enfermería que asiste al paciente con epidermólisis ampollosa. Generalmente se presentan como ampollas agrupadas, ampollas simples, ampollas repetidas, ampollas mucocutáneas, y aparecen, espontáneamente, al mínimo roce con la piel, por fricción de un apósito, ropa ajustada, calcetines, zapatos o botas, y también por el tacto con presión inadecuada. Así, aumenta la susceptibilidad al riesgo de infección³⁰.

Las ampollas, heridas u otras manifestaciones clínicas de EA son juzgadas clínicamente por enfermeras y pacientes como “Dolorosas”, “Infectadas” y “Múltiples”, “Excesivas”. Estos términos, a pesar de su inconstancia en el CIPE®, son muy recurrentes en el juicio de las enfermeras²⁹.

Para intervenir en la progresión a complicaciones, el Ministerio de Salud y la Asociación Brasileña de Dermatología, en 2021, desarrollaron conjuntamente un protocolo de orientaciones no farmacológicas para el equipo multiprofesional, bajo el eje Cliente. Entre las orientaciones, se destacan: al retirar el apósito, sea biológico, adherente o adhesivo, se debe irrigar con solución de cloruro de sodio al 0,9%; si hay una gran superficie corporal afectada o con lesiones infectadas, de acuerdo con las recomendaciones establecidas por el PICS (Prácticas de Salud Integrativa y Complementaria), no se recomiendan los baños de inmersión como técnica de relajación y mejora de la calidad de vida³⁰.

Los términos “apósito biológico o adherente o adhesivo”, “cloruro sódico”, “baño de inmersión”, “técnica de relajación” se encuentran en el eje - Medios - y, aunque no están incluidos en la CIPE®, son términos significativos y relevantes para la atención de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa.

En el eje Acción, el término no constante “Limpiar” se refiere a la limpieza de la herida, la limpieza del lecho de la herida y de la región perilesional de la herida. Hay que prestar atención, al limpiar la zona de pañales, a evitar las compresas y tener cuidado al limpiar zonas de alta fricción²⁹⁻³⁰, término no constante del eje de Localización.

El término del eje temporal, — Clivaje — se refiere a un periodo importante para clasificar la epidermólisis ampollosa, para ello dependerá del nivel de clivaje de la piel en el queratinocito epidérmico o en la zona de la membrana basal. Existe una técnica microscópica que permite observar este nivel de clivaje de la piel en el queratinocito, facilitando el diagnóstico de EA y su posible clasificación²⁸⁻³⁰.

Por último, al discutir términos relevantes para la atención de niños y adolescentes

con epidermólisis ampollosa, se evidencia que se produjeron aportes significativos, tales como: mejora de la atención debido a la ampliación del conocimiento, estímulo para un razonamiento clínico y crítico más asertivo, favorecimiento de la precisión en la toma de decisiones y capacidad para promover la promoción de la salud, la prevención, la recuperación y la rehabilitación.

Como limitación del estudio, destacamos la utilización de artículos, en su mayoría en inglés, que necesitaron pasar por un proceso de traducción al portugués, y así, puede haber habido pérdida de algunas evidencias y perjuicios en el desarrollo del banco de términos del estudio. También se señala la dificultad en la devolución de los instrumentos de validación.

CONCLUSIÓN

El objetivo del estudio fue alcanzado, pues permitió la construcción de una terminología enfermera especializada para el cuidado de niños y adolescentes con epidermólisis ampollosa, con 480 términos validados, de los cuales 207 (43,13%) fueron constantes en la CIPE® y 273 (56,87%) fueron no constantes en la CIPE®. Hay un mayor número de términos no constantes, sobre todo en el eje Focus con 155 términos y Medios con 72 términos, lo que puede estar justificado por la peculiaridad de la enfermedad y los cuidados específicos que necesitan los niños y adolescentes.

Con esta investigación, se espera que la terminología especializada ayude a las enfermeras en el proceso de enfermería, permitiendo la construcción, basada en CIPE®, de diagnósticos, resultados e intervenciones de enfermería para el binomio paciente-familia.

REFERENCIAS

1. Lucky AW, Whalen J, Rowe S, Marathe KS, Gorell E. (2021). Diagnosis and care of the newborn with Epidermolysis Bullosa. *Neo Reviews*. [Internet]. 2021 [cited in 2022 May 16];22(7):e438–e451. Available in: <https://doi.org/10.1542/neo.22-7-e438>.
2. Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America (DEBRA). Debra Brasil. Cadastro das pessoas com epidermólise bolhosa [Internet]. 2022 [cited in 2022 May 16]. Available in: <https://debrabrasil.com.br/cadastro-nacional/>.
3. Mariath LM, Santin JT, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects. *An Bras Dermatol*. [Internet]. 2020 [cited in 2021 Nov. 11]; 95(5):551–69. Available in: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.001>.
4. Bardhan A, Bruckner-Tuderman L, Chapple ILC, Fine JD, Harper N, Has C, et al. Epidermolysis bullosa. *Nat Rev Dis Primers*. [Internet]. 2020 [cited in 2022 May 16];6(1):78. Available in: <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0210-0>.
5. Garcia TR. Linguagem profissional e domínio da enfermagem. *Texto Contexto Enferm*. [Internet]. 2019 [cited in 2022 May 22];28:e20190102. Available in: <https://doi.org/10.1590/1980-265X-TCE-2019-0001-0002>.
6. Garcia TR. Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem (CIPE®): versão 2019/2020. Porto Alegre: Artmed; 2020. p 1-270.
7. International Organization for Standardization. ISO 18.104. Health informatics: categorial structures for representation of nursing diagnoses and nursing actions in terminological systems. Geneve: ISO; 2016.p-

1-33.

8. Dantas AMN, Souza GLL de, Nóbrega MML da. Mapeamento de termos da prática de enfermagem no acompanhamento do crescimento e desenvolvimento da criança. *Enf em Foco*. [Internet]. 2013 [cited in 2022 May 22];4(2):92-96. Available in: <https://doi.org/10.21675/2357-707X.2013.v4.n2.533>.
9. Albuquerque LM, Carvalho CGM, Apostólico MR, Sakata KN, Cubas MR, Egry EY. Nursing terminology defines domestic violence against children and adolescents. *Rev Bras Enferm*. [Internet]. 2015 [cited in 2021 Dec. 20];68(3):393-400. Available in: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167.2015680311i>.
10. Ometto HS. Promoção da saúde do adolescente: termos da linguagem especializada para a prática de enfermagem. Trabalho de conclusão de curso (TCC) [Internet]. UNIFESP: São Paulo; 2021 [cited in 2022 May 3]. Available from: <https://repositorio.unifesp.br/xmlui/handle/11600/62230?show=full>.
11. Nóbrega MML, Cubas MR, Egry EY, Nogueira LGF, Carvalho CMG, Albuquerque LM. Desenvolvimento de subconjuntos terminológicos da CIPE® no Brasil. In: Cubas MR, Nóbrega MML. *Atenção primária em saúde: diagnósticos, resultados e intervenções de enfermagem*. Rio de Janeiro: Elsevier; 2015. p.3-24.
12. International Organization for Standardization. ISO 12.300 - Health Informatics: health informatics-principles of mapping between terminological systems. Geneva: ISO; 2016. 1-46p.
13. Pasquali L. Psychometrics. *Rev. Esc. Enferm. USP*. [Internet]. 2009 [cited 2021 Dec 20];43(spe):992-999. Available in: <https://doi.org/10.1590/S0080-62342009000500002>.
14. Zahra FM, Carvalho DR, Malucelli A. Poronto: tool for semi-automatic ontology construction in portuguese. *J. Health Inform* [Internet]. 2013 [cited in 2022 May 19];5(2): 52-9. Available from: <https://jhi.sbis.org.br/index.php/jhi-sbis/article/view/232/167>
15. Papanikolaou M, Onoufriadis A, Mellerio JE, Nattkemper LA, Yosipovitch G, Steinhoff M, et al. Prevalence, pathophysiology and management of itch in epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol*. [Internet]. 2021 [cited in 2022 May 20];184(5):816-825. Available in: <https://doi.org/10.1111/bjd.19496>.
16. Danial C, Adeduntan R, Gorell ES, Lucky AW, Paller AS, Bruckner A, et al. Prevalence and characterization of pruritus in epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol*. [Internet]. 2015 [cited in 2022 May 22];32(1):53-9. Available in: <https://doi.org/10.1111/pde.12391>.
17. Miura Y, Nakagomi S. Management of cutaneous manifestations of genetic epidermolysis bullosa: a multiple case series. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. [Internet]. 2021 [cited in 2022 May 23];48(5), 453-459. Available in: <https://doi.org/10.1097/WON.0000000000000784>.
18. Murrell D, Paller A, Bodemer C, Browning J, Nikolic M, Barth J, et al. Wound closure in epidermolysis bullosa: data from the vehicle arm of the phase 3 ESSENCE Study. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2020 [cited in 2021 Sept. 19];15(1):1-10. Available in: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01435-3>.
19. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International consensus. *Wounds International* [Internet]. 2017 [cited in 2022 May 15]. Available in: https://af13d689-15eb-4199-8733-e91a7bb8ae3f.usfiles.com/ugd/af13d6_01ed147ab87e49c-584c20a917c47f19f.pdf.
20. Marchili MR, Spina G, Roversi M, Mascolo C, Pentimalli E, Corbeddu M, et al. Epidermolysis bullosa in children: the central role of the pediatrician. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2022 [cited in 2022 May 21];147(17): 1-12. Available in: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-02144-1>.
21. Weisman A, Chan JM, LaPointe C, Sjöholm K, Steinau K, Artus K, et al. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2021 [cited in 2022 May 16];16(1):406. Available in: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01997-w>.
22. Fortuna G, Aria M, Cepeda-Valdes R, Garcia-Garcia SC, Moreno-Trevino MG, Salas-Alanís JC. Role of

- dystrophic epidermolysis bullosa in anxiety, depression and self-esteem: a controlled cross-sectional study. *J Dermatol*. [Internet]. 2016 [cited in 2022 May 19];43(1):70-8. Available in: <https://doi.org/10.1111/1346-8138.13027>.
23. Sathishkumar D, Jacob AR. Learning to pop blisters in epidermolysis bullosa with a simple model. *Pediatr Dermatol*. [Internet]. 2020 [cited in 2022 June 2] ;37(6):1215-1217. Available in: <https://doi.org/10.1111/pde.14379>.
24. Graham T, Sooriah S, Box R, Gage H, Williams P, Clemett V, et al. Participatory co-design of patient-reported outcome indicators and N-of-1 evaluation of a dressing glove for Epidermolysis bullosa. *J Wound Care*. [Internet]. 2020 [cited in 2022 June 2] ;29(12):751-762. Available in: <https://doi.org/10.12968/jowc.2020.29.12.751>.
25. Dwiwana RF, Yogya Y, Gondokaryono SP, Diana IA, Suwarsa O, Ramali LM, et al. Clinical efficacy of biocellulose, carboxymethyl cellulose and normal saline dressing in epidermolysis bullosa. *J Wound Care*. [Internet]. 2019 [cited in 2022 May 22] Oct 1;28(Sup10):S4-S9. Available in: <https://doi.org/10.12968/jowc.2019.28.Sup10.S4>.
26. Secco IL, Costa T, Moraes ELL, Freire MH de S, Danski MTR, Oliveira DA de S. Nursing care of a newborn with epidermolysis bullosa: a case report. *Rev Esc Enferm USP*. [Internet]. 2019 [cited in Nov. 4];53:e03501. Available in: <http://dx.doi.org/10.1590/S1980-220X2018023603501>.
27. Chateau AV, Blackbeard D, Aldous C. The impact of epidermolysis bullosa on the family and health-care practitioners: a scoping review. *Int J Dermatol*. 2022 [cited in 2022 June 2] ;61(6):1-17. Available in: <https://doi.org/10.1111/ijd.16197>.
28. Natsuga K, Shinkuma S, Hsu CK, Fujita Y, Ishiko A, Tamai K, et al. Current topics in Epidermolysis bullosa: pathophysiology and therapeutic challenges. *J Dermatol Sci*. [Internet]. 2021 [cited in 2022 June 4] Dec;104(3):164-176. Available in: <https://doi.org/10.1016/j.jdermsci.2021.11.004>.
29. Ministério da Saúde. Relatório de recomendação: protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da epidermólise bolhosa hereditária e adquirida. [Internet]. Brasília; 2020 [cited 2022 in May 19]. Available in: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatrio_-Epidermolise-bolhosa_-CP_60_2019_ver-so-10-10-19.pdf
30. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde. Coordenação de gestão de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas. Dispõe sobre Diretrizes Brasileiras da Epidermólise Bolhosa. [Internet]. Brasília; 2021. [cited in 2022 May 19] Available in: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/20210920_DDT_EB_CP79.pdf.

SPECIALIZED NURSING TERMINOLOGY FOR THE CARE OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA*

ABSTRACT:

Objective: To build a specialized nursing terminology for the care of children and adolescents with epidermolysis bullosa. **Method:** Methodological, documentary study, built between the months of January to December 2021, in partnership with the ICNP® Center, in João Pessoa - Brazil. Data were analyzed using the *PorOnto* tool and the following theoretical methodological references: the International Classification for Nursing Practice 2019/2020, and human mapping following ISO/TR 12300:2016 and the term validation method. **Results:** The validation process with judges resulted in 480 terms for children and adolescents with epidermolysis bullosa, which were submitted to mapping, resulting in 207 constant ICNP® terms and 273 non-constant ICNP® terms. **Conclusion:** a higher number of non-constant terms is evidenced, which can be justified by the peculiarity of the disease and specific care with children and adolescents. The construction of terminology strengthens the development of diagnoses, outcomes, and nursing intervention.

DESCRIPTORS: Nursing; Standardized Nursing Terminology; Child; Adolescent; Epidermolysis Bullosa.

*Artículo extraído de la tesis de máster/doctorado "Diagnósticos, Resultados e Intervenções de Enfermagem em crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa", Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil, 2022.

Recibido en: 20/10/2022

Aprobado en: 13/04/2023

Editor asociado: Dra. Claudia Palombo

Autor correspondiente:

Bruno Gonçalo Souza de Araujo

Universidade Federal da Paraíba

Rua Coronel Antônio de Farias, 344 José Américo de Almeida, João Pessoa, PB, Brasil

E-mail: brunogsda@gmail.com

Contribución de los autores:

Contribuciones sustanciales a la concepción o diseño del estudio; o la adquisición, análisis o interpretación de los datos del estudio - **Araujo BGS de, Beserra PJF, Silva K de L.** Elaboración y revisión crítica del contenido intelectual del estudio - **Araujo BGS de, Dantas AMN, Silva K de L.** Responsable de todos los aspectos del estudio, asegurando las cuestiones de precisión o integridad de cualquier parte del estudio - **Araujo BGS de, Beserra PJF, Silva K de L.** Todos los autores aprobaron la versión final del texto.

ISSN 2176-9133



Esta obra está bajo una Licencia [Creative Commons Atribución 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).