

Enfermedad en alas de mariposa: ¿es posible la hemodiálisis domiciliaria?

Elena Jiménez-Mayor, Silvia González-Sanchidrián, María José Guerra-Maestre

Servicio de Nefrología. Hospital San Pedro de Alcántara. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres. Cáceres. España

Como citar este artículo:

Jiménez-Mayor E, González-Sanchidrián S, Guerra-Maestre MJ. Enfermedad en alas de mariposa: ¿es posible la hemodiálisis domiciliaria?. *Enferm Nefrol.* 2025;28(3):260-6

Correspondencia:

Elena Jiménez Mayor
elenajimenez215@gmail.com

Recepción: 31-03-25
Aceptación: 01-07-25
Publicación: 30-09-25

RESUMEN

Descripción del caso: Mujer de 32 años, con nefropatía IgA y enfermedad de alas de mariposa (epidermólisis bullosa distrófica) que precisa terapia renal sustitutiva. La severa fragilidad cutáneo-mucosa ante mínimos traumatismos, supone un gran reto terapéutico por la dificultad de canalización de acceso vascular, las curas cutáneas y las transferencias a cada sesión de hemodiálisis. Son necesarios grandes cuidados para evitar la formación de ampollas y lesiones cicatriciales secundarias. Por todo ello, se optó por una técnica domiciliaria de hemodiálisis.

Descripción del plan de cuidados: Se identificaron los siguientes diagnósticos enfermeros:

- Deterioro de la integridad cutánea m/p sangrado y ampollas r/c epidermólisis bullosa.
- Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales m/p peso corporal por debajo del rango ideal de peso según edad y sexo y retraso en la curación de las heridas r/c aporte nutricional inadecuado, cavidad bucal lesionada y estenosis esofágica.
- Dolor crónico r/c lesiones cutáneas causada por epidermólisis bullosa m/p expresa fatiga y/o expresión facial de dolor.
- Riesgo de infección.

Evaluación del plan: Se logró realizar un adecuado entrenamiento consiguiendo el manejo de la técnica y de los problemas detectados, con un cambio positivo en todos los NOC establecidos en el plan.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la hemodiálisis domiciliaria supone una opción terapéutica viable en pacientes con epidermólisis bullosa distrófica. De esta manera, se disminuye el número de traslados al hospital, minimizando el riesgo

de traumatismos e infecciones, contribuyendo a la calidad de vida del paciente y prolongando su supervivencia.

ABSTRACT

Butterfly-wing disease: is home haemodialysis possible?

Case description: A 32-year-old woman with IgA nephropathy and “butterfly-wing disease” (dystrophic epidermolysis bullosa) required renal replacement therapy. Severe skin-mucosal fragility, even after minimal trauma, posed a major therapeutic challenge due to the difficulty of vascular access cannulation, wound care, and transfers for each haemodialysis session. Extreme care was required to prevent blistering and secondary scarring. For these reasons, a home haemodialysis technique was chosen.

Care plan description: The following nursing diagnoses were identified:

- Impaired skin integrity, manifested by bleeding and blisters, related to epidermolysis bullosa.
- Imbalanced nutrition: less than body requirements, manifested by body weight below the ideal range by age and sex and delayed wound healing, related to inadequate nutritional intake, injured oral cavity, and oesophageal stenosis.
- Chronic pain, related to cutaneous lesions caused by epidermolysis bullosa, manifested by reported fatigue and/or facial expressions of pain.
- Risk of infection.

Evaluation of the plan: Adequate training was achieved, enabling the patient to manage the technique and the

identified problems, with positive changes across all outcomes established in the plan.

Conclusions: In our experience, home haemodialysis represents a viable therapeutic option in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. It reduces hospital transfers, minimises the risk of trauma and infection, contributes to quality of life, and prolongs survival.

INTRODUCCIÓN

La epidermolisis bullosa distrófica (EBD), también conocida como “enfermedad en alas de mariposa”, es una enfermedad genética poco frecuente causada por mutaciones en el gen COL7A1, responsable de la síntesis del colágeno tipo VII (C7), una proteína esencial para la adhesión dermoepidérmica. Su forma recesiva (EBDR) se caracteriza por una marcada disminución o ausencia de C7, lo que provoca una fragilidad extrema de piel y mucosas, generando ampollas de manera espontánea o ante traumatismos mínimos, y dando lugar a retracciones cutáneas, fusiones digitales y estenosis digestivas graves¹. A medida que cicatrizan las heridas, la piel pierde elasticidad y se limita progresivamente la movilidad articular, comprometiendo la autonomía del paciente.

La prevalencia estimada es de 2 casos por cada 100.000 personas, según datos de la Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association (DEBRA) (Asociación DEBRA Piel de Mariposa, 2025). A pesar de su baja frecuencia, la EBD conlleva una elevada carga de morbilidad y una expectativa de vida reducida, condicionada principalmente por complicaciones infecciosas, neoplasias cutáneas y desnutrición severa.

La asociación entre EBD y enfermedad renal crónica (ERC) ha sido escasamente documentada en la literatura. El primer caso descrito de afectación renal data de 1973, atribuido a complicaciones genitourinarias secundarias². Posteriormente, se han comunicado casos aislados de glomerulopatías, incluyendo nefropatía por IgA, amiloidosis o glomerulonefritis, como en el caso que aquí se expone³.

La coexistencia de EBD y ERC avanzada constituye una situación clínica excepcional y de alta complejidad. La extrema fragilidad cutáneo-mucosa representa una barrera significativa para el tratamiento renal sustitutivo convencional, dificultando el acceso vascular, las curas rutinarias y los traslados hospitalarios frecuentes. Además, el estado nutricional comprometido y el riesgo elevado de infección agravan la evolución clínica.

En este contexto, la hemodiálisis domiciliar surge como una alternativa terapéutica óptima, segura y personalizada, capaz de minimizar riesgos asociados al entorno hospitalario y mejorar la calidad de vida del paciente. El presente caso clínico representa una contribución relevante al escaso cuerpo de evidencia existente, y ofrece una visión práctica sobre el

abordaje integral de pacientes con enfermedades raras y nefropatías complejas, desde una perspectiva multidisciplinar e individualizada.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 32 años con epidermolisis bullosa distrófica recesiva desde el nacimiento. En dicho contexto, la paciente presenta disfagia crónica episódica por estenosis esofágica con necesidades de dilataciones periódicas y gastrostomía permanente desde los 3 años. Ha precisado de la extracción de 6 piezas dentarias y dos fibromas bucales (pendiente de valorar prótesis dental). Presenta sindactilia y múltiples carcinomas epidermoides que han requerido extirpación quirúrgica. Ha presentado numerosos episodios de infecciones cutáneas y del tracto urinario.

Desde el punto de vista renal, presenta una enfermedad renal crónica avanzada secundaria a nefropatía IgA mesangial difusa. Por la particularidad clínica de la paciente, con domicilio a 80 kilómetros del hospital, con múltiples consultas a su centro de referencia, así como de otros especialistas, se optó por una técnica de tratamiento renal sustitutivo domiciliario. Al ser portadora de gastrostomía permanente desde la infancia, presentaba contraindicación relativa para diálisis peritoneal decidiéndose hemodiálisis domiciliaria.

Al conocer a la paciente, nos encontramos con varios problemas activos como la desnutrición proteico-calórica que presentaba con índice de masa corporal de 16,52% (por dificultad masticatoria, baja ingesta y antecedente de síndrome de realimentación), así como la dificultad de canalización de acceso vascular para la cual presentaba una ausencia de efecto anestésico local.

El inicio de hemodiálisis se hizo de manera programada y se procedió a la colocación de catéter venoso central tunelizado yugular derecho pediátrico. La modalidad se consensuó con la paciente y familiares, priorizando la calidad de vida y minimizando los desplazamientos al centro hospitalario para: permitir continuar con sus protocolos de curas diarias (cada 12 horas, de aproximadamente 2 horas de duración) y reducir el riesgo de infecciones.

El entrenamiento fue hospitalario, incluyendo a dos familiares en una fase educativa semi-asistida (presente el familiar/pareja y dirigida por la paciente), con 21 días de duración (sesiones de 150 minutos), tres días/semana por fatiga física de la paciente. De la misma forma que el equipo médico comenzaba el entrenamiento a los familiares, también nosotros realizamos una formación integral con ayuda de la asociación DEBRA acerca de los cuidados necesarios en la enfermedad. Dado el riesgo de lesiones en la EBD, se adaptaron todos los procedimientos clínicos habituales a la complejidad de la paciente; la presión arterial se midió con dispositivos sin compresión directa, y se usaron apósitos de silicona suave para evitar el daño al retirarlos. Las sábanas se mantuvieron sin pliegues para reducir la fricción, y la identificación se realizó

mediante tarjetas en la cabecera de la cama o etiquetas en la ropa, evitando pulseras. Para la monitorización, se emplearon electrodos especiales de adhesión suave y sensores protegidos con apósitos no adherentes, minimizando cualquier riesgo de lesión cutánea.

Durante dos años en técnica, se han programado revisiones mensuales y ha precisado un seguimiento multidisciplinar. Ha requerido cuatro ingresos hospitalarios: uno por insuficiencia cardíaca, otro por diarrea infecciosa (*Campylobacter*) y dos por bacteriemia. Ha precisado extirpación quirúrgica de numerosas lesiones cutáneas (carcinoma epidermoide). Las principales complicaciones han sido: ausencia de efecto anestésico para las intervenciones quirúrgicas, disfunción del catéter, difícil manejo del dolor, escaso territorio vascular, rápida pérdida de función renal residual, alta necesidad de aportes nutricionales, manejo de la anemia y abordaje de la ansiedad-depresión.

Su último ingreso hospitalario se debió a un shock séptico a causa de bacteriemia por *Staphylococcus Aureus* e infección COVID. Los accesos de tos le produjeron ampollas y úlceras bucales que le imposibilitaban la tolerancia oral. En el seno del ingreso, con necesidad de traslados a sala de hemodiálisis (fricción cutánea) presentó lesiones extensas en espalda con disrupción extensa de la barrera cutánea con ampollas y cicatrices retráctiles (superior al 80% superficie corporal).

A pesar de parecer inicialmente imposible la realización de hemodiálisis en nuestra paciente, tras más de un año y medio en tratamiento renal sustitutivo permanece estable en técnica domiciliaria.

VALORACIÓN ENFERMERA COMPLETA SEGÚN EL MODELO MARJORY GORDON

Para realizar la evaluación de enfermería se ha empleado la "Guía de valoración del paciente con Insuficiencia Renal Crónica Terminal en Hemodiálisis"⁴. Este documento, incorpora herramientas como la taxonomía NANDA y la Clasificación de Resultados Enfermeros (NOC), y se basa en el modelo de patrones funcionales de Marjory Gordon⁵. Su propósito es promover el uso de un lenguaje común en enfermería y favorecer una atención integral y estandarizada.

A continuación, se presenta la valoración según los 11 patrones funcionales de salud, incluyendo tanto los aspectos alterados como aquellos conservados, en coherencia con el enfoque integral del modelo.

Patrón 1 – Percepción y manejo de la salud:

Paciente conocedora de su patología, implicada activamente en sus cuidados y adherente al tratamiento. Participa en la toma de decisiones.

Patrón 2 – Nutricional-metabólico:

Desnutrición proteico-calórica (índice de Masa Corporal de 17) asociada a la epidermolisis bullosa, con ampollas bucales, déficit de piezas dentarias, estenosis esofágica, elevadas pérdidas insensibles y alteraciones hidroelectrolíticas (hipopotasemia e hipofosfatemia). Se mantiene con restricción hídrica debido a anuria.

Patrón 3 – Eliminación:

Anuria mantenida por enfermedad renal crónica. Eliminación intestinal alterada: presenta episodios diarreicos frecuentes, relacionados con infecciones digestivas recurrentes y estado inflamatorio crónico.

Patrón 4 – Actividad y ejercicio:

Alta dependencia para las actividades básicas de la vida diaria. Movilidad muy limitada por retracciones articulares y lesiones cutáneas. La paciente permanece la mayor parte del tiempo en decúbito supino, con necesidad de dispositivos de apoyo y movilización asistida. Refiere cansancio habitual.

Patrón 5 – Sueño y descanso:

Sueño fragmentado y no reparador. Requiere intervención ambiental y farmacológica para mejorar el descanso.

Patrón 6 – Cognitivo-perceptivo:

Orientada en las tres esferas. No presenta alteraciones cognitivas. Refleja dolor crónico persistente y difícil de controlar, derivado de las lesiones ampollas, con escasa respuesta a anestesia local.

Patrón 7 – Auto percepción y autoconcepto:

Manifiesta alteración de la imagen corporal, sentimientos de frustración y dependencia. A pesar de ello, mantiene una actitud colaboradora y un afrontamiento activo.

Patrón 8 – Rol y relaciones:

Alta dependencia del entorno. Sus cuidadores principales están altamente implicados en los cuidados. Las relaciones familiares son funcionales y representan un pilar del soporte emocional.

Patrón 9 – Sexualidad y reproducción:

La paciente presenta una pareja estable. No se ha explorado en profundidad la esfera de la sexualidad por no haber expresado inquietudes al respecto durante la valoración. No se identifican demandas actuales relacionadas con este patrón.

Patrón 10 – Adaptación y tolerancia al estrés:

Buena capacidad de adaptación a su enfermedad crónica. Emplea estrategias de afrontamiento activas y cuenta con apoyo emocional efectivo por parte de su entorno familiar. Ante la necesidad de iniciar terapia renal sustitutiva, ha mostrado signos de ansiedad e inquietud emocional.

Patrón 11 – Valores y creencias:

No se identifican conflictos éticos o espirituales. Respeta las indicaciones terapéuticas y participa de forma activa en las decisiones relacionadas con su tratamiento.

Descripción del plan de cuidados NANDA-NIC-NOC.

Diagnóstico de Enfermería	NOC (Indicador)	NIC (Intervención de Enfermería)
(00002) Desequilibrio nutricional por defecto: ingesta inferior a las necesidades relacionado con las patologías asociadas a la EB.	(1004) Estado nutricional	(1100) Manejo nutrición
	(100402) Ingestión alimentaria	(1260) Manejo del peso
	(100405) Talla/peso	(5614) Enseñanza dieta prescrita
		(1200) Administración nutrición parenteral intradiálisis
(00195) Riesgo de desequilibrio hidroelectrolítico relacionado con disfunción renal.	(0601) Equilibrio hídrico	(4120) Manejo de líquidos
	(1092) Control de riesgo	
	(060112) Ausencia de edemas periféricos	
	(190802) Reconoce el riesgo	
(00095) Insomnio relacionado con higiene del sueño inadecuada manifestado por sueño no reparador.	(0004) Sueño	(1850) Mejorar el sueño
	(000402) Horas de sueño	
	(000404) Calidad del sueño	
(00094) Riesgo de intolerancia a la actividad relacionado con desequilibrio entre aporte y demanda de oxígeno.	(1804) Conservación de energía	(0180) Manejo de la energía
	(180403) Actividades apropiadas	
(00004) Riesgo de infección m/p afección crónica por EB y/o portadora de catéter venoso central r/c deterioro de la integridad cutánea.	(1908) Detección del riesgo	(6540) Control de infecciones
	(190801) Reconoce los signos y síntomas de riesgo	(3590) Vigilancia de la piel
	(3102) Autocontrol: enfermedad crónica.	(1800) Ayuda con el autocuidado.
(00002) Riesgo de caídas relacionado con aspectos fisiológicos	(1828) Conocimiento prevención de caídas	(6490) Prevención de caídas
	(182801) Descripción del uso de dispositivos de ayuda	(6486) Manejo ambiental: seguridad
	(182817) Descripción de cómo deambular de forma segura	
(00046) Deterioro de la integridad cutánea relacionado con EB y FAV manifestado por lesiones en la piel	(1102) Curación herida por 1ª intención	(3590) Vigilancia de la piel
	(1105) Integridad del acceso de hemodiálisis	(3660) Cuidado de las heridas
	(110303) Secreción purulenta	(3440) Cuidados del sitio de incisión
	(110322) Inflamación herida	
	(110311) Ampollas cutáneas	
(00045) Deterioro de la mucosa oral relacionado con factores mecánicos (presión, fricción, cizallamiento) manifestado por lesiones	(1100) Higiene bucal	(1730) Restablecimiento de la salud bucal
	(110012) Integridad de la mucosa oral	(3590) Vigilancia de la piel
(00133) Dolor crónico relacionado con las lesiones de la Epidermólisis Bullosa manifestado por quejas de dolor	(1605) Control del dolor	(1400) Manejo del dolorl
	(160511) Refiere dolor controlado	(6040) Terapia de relajación simple

EB: Epidermólisis bullosa, FAV: fistula arteriovenosa.



Imagen 1. Afectación cutánea severa por fricción en una transferencia intrahospitalaria.

EVALUACIÓN DEL PLAN DE CUIDADOS

Se evaluaron los resultados de las intervenciones enfermeras mediante indicadores NOC, observándose una evolución clínica parcialmente favorable en varios dominios. Destacaron mejoras en el estado nutricional, control del dolor y adherencia al manejo hídrico, aunque persistieron complicaciones relacionadas con la fragilidad cutáneo-mucosa y la desnutrición crónica.

Manejo nutricional:

Se inició suplementación oral específica, así como nutrición parenteral durante las sesiones de hemodiálisis. Se realizó educación nutricional adaptada y seguimiento del estado nutricional mediante bioimpedancia. La paciente presentaba inicialmente un IMC de 16,5, que aumentó discretamente a 17,1 en tres meses. La ingesta calórica diaria estimada pasó de <1000 kcal a ~1050 kcal, mejorando de forma limitada pero sostenida. Se corrigieron desequilibrios iónicos asociados a la malnutrición, como hipofosfatemia e hipopotasemia, mediante suplementación oral y parenteral, con normalización analítica progresiva. Indicadores NOC mejorados: "Estado nutricional" (1004), "Ingesta alimentaria" (100402).

Manejo de líquidos:

Se supervisó el balance hídrico de forma continua. El peso seco permaneció estable (36,2 kg a 36,0 kg). No se observaron signos de sobrecarga hídrica ni episodios de edemas o hipotensión. Se logró una buena adherencia a las recomendaciones de restricción hídrica y se mantuvo la estabilidad electrolítica tras la corrección inicial de hipopotasemia. Indicadores NOC: "Equilibrio hídrico" (0601), "Ausencia de edemas periféricos" (060112).

Manejo del dolor:

El dolor crónico, inicialmente evaluado en 8/10 (escala EVA), se redujo a 5/10 tras optimización farmacológica y coordinación con la unidad de dolor. Se incorporaron técnicas de relajación y cuidados no farmacológicos. El

control fue parcial, persistiendo picos de dolor en contextos de movilización o infección. Indicadores NOC: "Control del dolor" (1605), "Refiere dolor controlado" (160511).

Prevención de traumatismos:

Se instruyó al entorno cuidador en técnicas de movilización seguras, adaptando el entorno doméstico (uso de colchones especiales, sábanas sin pliegues, apósitos no adherentes). En el entorno domiciliario no se registraron caídas en los tres primeros meses, aunque durante un ingreso hospitalario posterior, una transferencia inadecuada ocasionó lesiones cutáneas extensas (Imagen 1). Por tanto, aunque se evidenció una reducción de los episodios traumáticos en el domicilio, el riesgo se mantiene alto en contextos no controlados. Se mejoraron parcialmente los indicadores "Prevención de caídas" (NOC 6490) y "Vigilancia de la piel" (NOC 3590).

DISCUSIÓN

La coexistencia de EBDR y ERC avanzada constituye un desafío clínico significativo por su baja prevalencia, su complejidad terapéutica y su elevada carga de morbilidad. Aunque escasamente descrita, la afectación renal en pacientes con

Intervención	Indicador NOC	Valor inicial	Valor final	Mejora estimada
Manejo nutricional	IMC (kg/m ²)	16,5	17,1	+3,6 %
	Ingesta calórica diaria (100402)	<1000 kcal	~1050 kcal	+5-10 %
	Fosfatemia, potasemia	Alteradas	Normalizadas	100% resuelto
Manejo de líquidos	Edema periférico (060112)	Presente (leve)	Ausente	100% resuelto
	Balance hídrico	Variable	Estable	100% controlado
Manejo del dolor	Escala EVA	8/10	5/10	-37,5%
Prevención de traumatismos	Lesiones por fricción	Frecuentes	Esporádicas	>50 % reducción
	Caídas (domicilio)	1 episodio al mes	0 (en 3 meses)	100 % en entorno controlado

EBDR no es anecdótica. En un estudio multicéntrico realizado por el National Epidermolysis Bullosa Registry, se identificó que hasta un 12,3% de los pacientes con EBDR tipo Hallopeau-Siemens fallecieron por causas renales antes de los 35 años, consolidando a la insuficiencia renal como una de las principales causas de muerte en esta población joven⁶.

Las complicaciones renales descritas en esta población incluyen principalmente nefropatía por IgA, amiloidosis secundaria y glomerulonefritis postinfecciosa^{7,8}. Estas entidades pueden progresar de forma silenciosa, por lo que se recomienda un seguimiento regular de la función renal desde etapas precoces. Este aspecto cobra especial relevancia en pacientes con infecciones cutáneas recurrentes, estados inflamatorios crónicos y malnutrición, factores comunes en la evolución de la EBDR.

El tratamiento renal sustitutivo en pacientes con EBD plantea múltiples retos debido a su particular vulnerabilidad cutáneo-mucosa. Se han descrito casos de éxito tanto en hemodiálisis como en diálisis peritoneal e incluso en trasplante renal, siempre con medidas adaptadas a las características del paciente^{9,10}. La diálisis peritoneal, pese a su aparente menor agresividad, puede estar contraindicada en presencia de afectación abdominal, riesgo elevado de peritonitis o gastrostomías previas. De forma concordante con lo publicado, en nuestro caso esta modalidad fue descartada por la existencia de una gastrostomía permanente y el riesgo técnico asociado¹¹. La hemodiálisis en centro hospitalario, por su parte, conlleva riesgos relacionados con la manipulación frecuente del acceso vascular, la presión de los dispositivos médicos sobre la piel y los traslados recurrentes^{12,13}. En nuestra experiencia, incluso movilizaciones mínimas desencadenaron lesiones extensas en la espalda y la mucosa oral, lo que reflejó claramente la dificultad de mantener esta modalidad sin agravar el estado general del paciente. Este tipo de complicaciones ha sido descrito también por Małecky et al., quienes reportaron la necesidad de adaptar rigurosamente los cuidados en diálisis para evitar daño cutáneo en estos pacientes⁹.

Ante esta situación, la hemodiálisis domiciliar surge como una alternativa terapéutica óptima. Al eliminar la necesidad de desplazamientos, permitir una manipulación cuidadosa en un entorno familiar controlado y adaptar las técnicas y dispositivos a las necesidades individuales, esta opción se convierte en una vía segura y eficaz para preservar la integridad cutánea y reducir el riesgo de complicaciones¹⁴. En nuestro caso, se logró mantener la técnica con éxito durante más de 18 meses mediante un programa de entrenamiento progresivo, participación familiar y una supervisión clínica estrecha.

Finalmente, aunque el trasplante renal sigue siendo una alternativa válida, su aplicación en pacientes con EBDR requiere una evaluación minuciosa. Se han publicado casos exitosos tras una preparación quirúrgica y anestésica específica, lo que sugiere que, con la debida planificación, esta opción puede considerarse en fases avanzadas, especialmente en pacientes jóvenes con escasa comorbilidad extrarrenal¹¹.

En conjunto, este caso clínico aporta evidencia valiosa sobre la viabilidad de la hemodiálisis domiciliar en pacientes con EBDR y ERC avanzada. Su abordaje requiere una estrategia multidisciplinar, protocolos individualizados y un compromiso firme por parte del entorno familiar y profesional. La experiencia acumulada, junto con la literatura publicada, refuerza la necesidad de difundir este tipo de experiencias para guiar futuras decisiones terapéuticas en pacientes con enfermedades raras de alta complejidad.

CONCLUSIONES

El presente caso clínico demuestra que, incluso ante escenarios clínicos de alta complejidad como el de una paciente con epidermolisis bullosa distrófica y enfermedad renal crónica avanzada, es posible implementar con éxito un tratamiento de hemodiálisis domiciliar cuando se dispone de un plan de cuidados individualizado, una formación adecuada y un acompañamiento continuo. A lo largo del seguimiento, se evidenciaron mejoras clínicas objetivables en indicadores como el estado nutricional, el control del dolor y la prevención de lesiones cutáneas, lo que confirma que los objetivos planteados en el plan de cuidados fueron alcanzados de manera efectiva.

La evolución favorable de la paciente refuerza la idea de que no deben desestimarse opciones terapéuticas complejas en este tipo de pacientes por el mero hecho de su dificultad técnica. Este caso resalta la importancia de valorar cada situación de forma integral y con una mirada flexible, adaptando los recursos y estrategias disponibles a las características específicas de la persona, incluso cuando la fragilidad física y las condiciones del entorno suponen un desafío constante. La intervención de enfermería, centrada en el acompañamiento, la adaptación del entorno y la educación cuidadora, fue clave para garantizar la seguridad y la continuidad del tratamiento.

La gran implicación de todo el personal sanitario, el apoyo de la Asociación DEBRA en España, y el compromiso emocional y físico del entorno familiar de la paciente, fueron pilares fundamentales para lograr un afrontamiento eficaz de esta nueva etapa vital.

Nuestra experiencia pone de manifiesto que la hemodiálisis domiciliar no solo es viable en pacientes con epidermolisis bullosa, sino que puede representar una alternativa que mejora su calidad de vida, preserva su autonomía y dignifica el proceso terapéutico.

Agradecimientos

Expresamos nuestro agradecimiento a Sandra Gallego Domínguez, María del Mar Bernal Curto, Fidel Fernández Vivas y Álvaro Rafael Villar Hernández por el apoyo incondicional en el día a día. A Javier Deira Lorenzo por su ayuda en la toma de decisiones.

Financiación

Este trabajo no ha recibido financiación específica de agencias del sector público, comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- García-Doval I, García-Romero MT. Epidermolísis bullosa distrófica recesiva y embarazo. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(10):884-6. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.10.013>
- Woscof A, Paz A, Abulafia J, Jaimovich L, Grisnspan D. Dystrophic ampullar epidermolysis. *Genitourinary manifestations and treatment with hydantoin.* *Med Cutan Ibero Latinoam.* 1984;12:129-35.
- Tammaro F, Calabrese R, Aceto G, Lospalluti L, Garofalo L, Bonifazi E, et al. End-stage renal disease secondary to IgA nephropathy in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case report. *Pediatr Nephrol.* 2008;23:141-4.
- Sociedad Española de Enfermería Nefrológica (SEDEN). Guía de valoración del paciente con Insuficiencia Renal Crónica Terminal en Hemodiálisis. 2ª ed. Madrid: SEDEN; 2020.
- Meizoso Ameneiro A, Sáez Rodríguez L, Valiño Pazos C, Gallego Santiago S, Seoane Carro M. Guía de valoración del paciente crónico en hemodiálisis por indicadores. *Rev Soc Esp Enferm Nefrol.* 2008;12(4):283-7.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, et al. Inherited epidermolysis bullosa and the risk of death from renal disease: experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry. *Am J Kidney Dis.* 2004;44(4):651-60.
- Hunjan MK, Bardhan A, Harper N, et al. IgA nephropathy in adults with epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol.* 2023;48(8):920-5.
- Chan SM, Dillon MJ, Duffy PG, Atherton DJ. Nephro-urological complications of epidermolysis bullosa in paediatric patients. *Br J Dermatol.* 2007;156(1):143-7.
- Małeckki M, Domański M, Ciechanowski K. End-stage kidney disease in patient with epidermolysis bullosa: what are the treatment options? *BMC Nephrol.* 2017;18(1):193.
- Ceuppens SHE, Kimenai HJAN, Roodnat JI, et al. Living donor kidney transplantation in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. *Transplant Proc.* 2019;51(9):3074-6.
- Al Hwiesh A, Alayoobi L, Aljenaidi H, AlHwiesh R. Is percutaneous endoscopic gastrostomy tube insertion contraindicated in adult peritoneal dialysis patients? A single-centre experience of three successful cases. *Adv Perit Dial.* 2022;17:148-52.
- Sakan S, Basic Jukic N, Tomasevic B, Kes P, Bandic Pavlovic D, Peric M. Vascular access for chronic hemodialysis in a patient with epidermolysis bullosa dystrophica Hallopeau Siemens. *Hemodial Int.* 2013;17(1):126-9.
- Ruiz Mejía R. The importance of vascular access for haemodialysis in Hallopeau Siemens dystrophic epidermolysis bullosa. *Nefrologia.* 2014;34(5):685-6.
- Faratro R, Chan CT. Adaptation of home nocturnal hemodialysis for a patient with epidermolysis bullosa: a call to personalized care. *Hemodial Int.* 2023 [consultado 20 julio 2023];27(3):E37-E40. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/hdi.13086>



Artículo en **Acceso Abierto**, se distribuye bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial 4.0 Internacional. <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>