

# IMPORTANCIA DEL PAPEL DE UNA ENFERMERA DE PRÁCTICA AVANZADA EN EL CUIDADO DE LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Trabajo final de grado – Enfermería

**Alumna:** Núria Cerezo Montserrat

**Directora:** Alba Sanvicente Prados

Curso académico: **2023-2024**



*Centre universitari adscrit a la*



### **Agradecimientos**

Para empezar, quisiera agradecer a la Dra. Alba Sanvicente Prados, por su constancia, comprensión y dedicación que han hecho posible que realice este trabajo.

En segundo lugar, a mi pareja Ferran por su apoyo incondicional y no dejar que me rinda jamás.

Por último, a mi familia por el apoyo y los ánimos constantes en estos años.

## Índice

---

Resumen .....	<b>5</b>
Abstract.....	<b>6</b>
1. Introducción .....	<b>7</b>
2. Justificación .....	<b>11</b>
3. Objetivos .....	<b>12</b>
Objetivo general .....	12
Objetivos específicos .....	12
4. Metodología .....	<b>13</b>
Población y muestra .....	13
Planificación de la estrategia de búsqueda .....	13
Estrategia de búsqueda preliminar .....	15
Variables de estudio y variables de muestra .....	16
Criterios de inclusión y exclusión .....	16
Instrumento de recogida de los datos de las variables de estudio .....	17
Aspectos éticos y limitaciones .....	17
5. Resultados y discusión .....	<b>18</b>
6. Conclusiones.....	<b>24</b>
7. Implicación en la práctica profesional: aportación del trabajo a la práctica clínica.....	<b>25</b>
8. Cronograma .....	<b>26</b>
9. Referencias bibliográficas.....	<b>27</b>
10. Anexos.....	<b>31</b>

## Abreviaturas

**FEDER:** Federación Española de enfermedades raras.

**CatSalut:** Servicio catalán de salud

**XUEC:** Red de unidades de experiencia clínica.

**EM:** Enfermedades minoritarias.

**EB:** Epidermólisis bullosa.

**EPA:** Enfermera de práctica avanzada.

**CIE:** Consejo internacional de enfermeras.

**ECE:** Enfermera clínica especialista.

**EAD:** Enfermera de atención directa

**ES:** Educación sanitaria.

**EQ. M:** Equipo multidisciplinar.

**LE:** Liderazgo enfermero

## Resumen

**Introducción:** El presente trabajo de final de grado está enfocado a plasmar la evidencia de la importancia del papel de una enfermera de práctica avanzada (EPA) en el cuidado de la epidermólisis bullosa. La EPA desarrolla un papel influyente con las enfermedades minoritarias (EM) y más concreto con la epidermólisis bullosa (EB), ya que su formación y habilidades proporcionan una atención de calidad en los cuidados que desempeña.

**Objetivo:** El objetivo de esta revisión de la literatura es conocer cuál es la información descrita y actualizada sobre la atención en los pacientes con diagnóstico de EB.

**Método:** Esta revisión de la literatura se ha realizado en las bases de datos de PubMed y SciELO aplicando los criterios de inclusión y exclusión para una búsqueda exhaustiva y concreta. Seguidamente se ha realizado la lectura del abstract de los 65 artículos primeramente seleccionados, de los cuales finalmente han quedado una muestra de 21 artículos.

**Resultados y discusión:** Los artículos seleccionados no concluyen al máximo lo que se ha querido plasmar en referencia a la importancia del papel de la EPA y su liderazgo, que conlleva múltiples beneficios para la educación a los padres de los pacientes con EB, siendo su papel y el de otros profesionales clave para la buena implantación del diagnóstico y tratamientos adecuados.

**Conclusiones:** Aunque en la actualidad no existe una gran evidencia sobre la importancia de la EPA, cabe recalcar que realiza un papel importante en el cuidado de las EM, siendo un profesional cualificado capaz de llevar un correcto liderazgo sobre su cargo y trabajo en equipo.

**Palabras claves:** Enfermedad minoritaria, epidermólisis, epidermólisis bullosa, enfermera de práctica avanzada, enfermería, liderazgo, cuidados de enfermería.

## Abstract

**Introduction:** This final thesis is focused on the evidence of the importance of the role of an advanced practice nurse (APN) in the care of epidermolysis bullosa. The APN plays an influential role with rare diseases (MD) and more specifically with epidermolysis bullosa (EB), as their training and skills provide quality care in the care they provide.

**Objective:** The aim of this literature review is to find out what information has been described and updated on the care of patients diagnosed with EB.

**Method:** This literature review was carried out in the PubMed and SciELO databases, applying the inclusion and exclusion criteria for an exhaustive and specific search. We then read the abstracts of the 65 articles initially selected, from which we finally obtained a sample of 21 articles.

**Results and discussion:** The selected articles do not conclude to the maximum what we wanted to capture in reference to the importance of the role of the EPA and its leadership, which entails multiple benefits for the education of parents of patients with EB, being its role and that of other professionals key to the proper implementation of the diagnosis and appropriate treatments.

**Conclusions:** Although there is currently not much evidence on the importance of the EPA, it should be emphasised that it plays an important role in MS care, being a qualified professional capable of providing the right leadership and teamwork.

**Keywords:** Rare disease, epidermolysis, epidermolysis bullosa, Advanced practice nursing, nurse, leadership, nursing care.

## 1. Introducción

Estamos en una era de constantes cambios donde las nuevas investigaciones y avances en el ámbito de la salud dan paso a nuevas formas de cuidar y curar, pero también de diagnosticar nuevas patologías antes no conocidas como por ejemplo son las enfermedades minoritarias (EM) o también conocidas como raras.<sup>1,2</sup>

Las EM afectan a una pequeña parte de la población mundial, siendo en Europa de 5 por cada 10.000 mil habitantes que corresponde a un 6-8% de la población afectada, estimando casi 3 millones de personas que padecen algún tipo de ellas en España y, según la Federación Española de enfermedades raras (FEDER) en la actualidad existen 7.000 tipos de EM.<sup>1,2</sup>

Al ser de origen mayoritariamente genético suelen aparecer de forma precoz, debutando durante la etapa de la infancia, incluso en ocasiones en la edad adulta y esto hace que acaben convirtiéndose en patologías crónicas, creando un deterioro progresivo. Puesto que son de baja incidencia es difícil su diagnóstico por los pocos casos existentes y esto produce una dificultad en la forma autónoma de la persona y, posteriormente repercusiones psicológicas, psicosociales y económicas en el paciente y el entorno de este ya que, aunque se han llevado a cabo diferentes avances en los diagnósticos todavía hay poca difusión sobre estas patologías en el ámbito sanitario y pocos centros donde se puedan realizar el tratamiento adecuado.<sup>3,4</sup>

En Catalunya el Catsalut ha creado la Red de unidades de experiencia clínica (XUEC) que son servicios clínicos especializados en el diagnóstico y plan terapéutico integral e individualizado al paciente afectado de alguna EM. El CatSalut ha identificado diez grupos de EM que son:<sup>5,20</sup>

- Enfermedades minoritarias cognitivo conductuales de base genética
- Enfermedades minoritarias metabólicas hereditarias
- Enfermedades minoritarias renales
- Enfermedades minoritarias neuromusculares
- Enfermedades minoritarias inmunitarias: área de inmunodeficiencias primarias
- Enfermedades minoritarias inmunitarias: área de enfermedades autoinflamatorias
- Enfermedades minoritarias inmunitarias: área de enfermedades autoinmunes sistémicas
- Hemofilia y coagulopatías congénitas
- Enfermedades minoritarias con epilepsia
- Enfermedades minoritarias respiratorias

Por ello el manejo y tratamiento de estos pacientes debe ser llevado por un grupo multidisciplinar de profesionales especializados, guiados por una EPA experta en EM para poder garantizar los servicios y cuidados necesarios.

Como es en el caso de la epidermólisis bullosa (EB), más conocida como “piel de mariposa” es una EM de causa genética que produce una alteración extrema en mucosas y piel, formando ampollas, heridas y descamación constante, sin cura existente todavía. La falta de proteínas de la unión epidermodérmica no deja que las capas de la piel se reúnan y se vuelvan a formar, volviendo frágil la piel y creando heridas continuamente.<sup>6</sup>

La herencia de esta mutación genética puede ser dominante, cuando uno de los progenitores es portador de la enfermedad y recesiva cuando los dos progenitores son portadores. El diagnóstico se debe realizar en base a aspectos clínicos, genéticos, histopatológicos y biopatológicos. Principalmente se realiza una observación exhaustiva de los signos y síntomas del paciente con sospecha para luego mediante una analizar una biopsia cutánea o la punción de una ampolla, obteniendo así un diagnóstico diferencial. También se puede realizar si se tiene alguna sospecha o antecedente familiar un diagnóstico prenatal de la enfermedad, realizando una extracción de sangre donde se obtiene el tipo de mutación causante de la patología. La sintomatología varía dependiendo del tipo y la gravedad de lesiones cutáneas que padezca el paciente, las complicaciones derivadas también cambian dependiendo del grado y localización de las lesiones, pudiendo afectar a nivel ocular, oral e interno, como puede ser esófago e incluso a nivel muscular y óseo.<sup>7</sup>

#### Tipos de epidermólisis bullosa (EB)<sup>8,9</sup>

Actualmente existen cuatro tipos de EB y más de treinta subtipos dependiendo de la zona de piel y la proteína que se ve afectada, teniendo también diferentes síntomas característicos entre ellos.

- **Epidermólisis simple:** En este tipo de EB la herencia es dominante en la mayoría de los casos, aunque pueden existir otras mutaciones. Se caracteriza por la aparición de diferentes tipos de heridas o ampollas producidas en la epidermis que, aparecen más frecuentemente en manos y pies.
- **Epidermólisis juntural:** Se transmite de forma autosómica recesiva. Se forman ampollas entre la epidermis y la dermis que, aparecen más frecuentes en las extremidades inferiores, parte superior de pies, tobillos, mucosa oral y ocular. Estas ampollas suelen romperse y formar heridas que posteriormente cuando curan se forman cicatrices hipopigmentadas e hiperpigmentadas.
- **Epidermólisis distrófica:** Este tipo se transmite tanto de forma dominante como autosómica recesiva. Se ve afectada una mutación de un gen que codifica el colágeno y esto realiza una producción de ampollas por todo el cuerpo, dando lugar a heridas posteriormente. La cicatrización da lugar a atrofas que dificultan la movilidad de las extremidades, ya que la piel se queda más tirante y sin rango de movimiento. En este caso también se puede dar una estenosis esofágica, disfagia, sindactilia, pseudosindactilia y carcinoma en la piel.



- Epidermólisis kindler: La formación de ampollas puede ocurrir en distintas capas de piel e incluso en mucosas. En este tipo se produce atrofia de la piel, pérdida incluso de las huellas dactilares, erosiones en córneas y párpados. También se produce una decoloración de toda la piel que ocurre durante la infancia, pudiendo desarrollar carcinoma de células escamosas y neoplasias malignas. Es la más poco frecuente de los cuatro tipos.

Tal como se ha comentado con anterioridad los cuidados que necesitan estos pacientes deben venir dados por un equipo de profesionales multidisciplinar conformado por médicos de diferentes especialidades, enfermería, psicología, fisioterapeutas, trabajadores sociales y terapeutas ocupacionales, ya que las afectaciones no solo son a nivel exterior sino también interior y esto requiere una buena formación por parte del equipo de profesionales para brindar los recursos adecuados a los pacientes.<sup>10,11</sup>

La demanda que existe de profesionales cualificados para el tratamiento adecuado de las enfermedades minoritarias da paso a la importancia de la figura de una EPA. Esta figura surge por primera vez en Estados Unidos alrededor de los años 60 ante la necesidad de cuidados más avanzados y una mejora de los servicios de salud, donde también fue diferenciada de las demás especialidades, teniendo una creciente demanda en todo el mundo, aunque su desarrollo ha sido y es diferente en función de cada país.<sup>12,13</sup>

Según el consejo internacional de enfermeras(CIE) existen dos extensiones de la enfermera de práctica avanzada que son la enfermera clínica especialista (ECE) y la enfermera de atención directa (EAD) y, esta figura aparte de la obtención de los conocimientos profesionales que otorga el grado de enfermería debe adquirir la formación adecuados para realizar valoraciones, gestiones, coordinación de servicios, educación sanitaria, diagnósticos, implementación de tratamientos y prácticas avanzadas adecuadas a su área de investigación y seguimiento, brindando así una buena gestión y autonomía de sus propios pacientes e innovación sobre nuevos tratamientos, todo esto dando liderazgo propio al campo de la enfermería.<sup>14</sup>

La necesidad de la existencia de esta surge de nuevas investigaciones al largo de los años gracias a la evidencia científica que respalda la importancia de nuevos roles que respondan a las necesidades de salud de la población. Su eficiencia se refleja en los resultados que surgen de esta, mostrando la eficacia de la práctica enfermera en los cuidados a los pacientes crónicos, la mejora de la calidad y la esperanza de vida, menos esperas hospitalarias que desemboca en una mejora de los costes en sanidad, empoderamiento del paciente con su enfermedad, etc. El rol de la enfermera con estos pacientes es muy importante, ya que no solo realiza las curas, sino que, da soporte emocional y

educación sanitaria a los profesionales y a las familias de estos pacientes, creando una participación activa por parte de la familia.<sup>15</sup>

Para finalizar y dando sentido al trabajo, se formula la pregunta de investigación según la herramienta PICO (*Patient/* paciente, *Intervention/* intervención, *Control/* control and *Outcome/* resultados)

Pregunta de investigación	
<b>P</b>	Pacientes con enfermedades minoritarias (EM)
<b>I</b>	Rol Enfermera de práctica avanzada (EPA)
<b>C</b>	Equipo multidisciplinar cualificado para el cuidado de pacientes con EM
<b>O</b>	Mejora en el cuidado de los pacientes con epidermólisis bullosa (EB)

## 2. Justificación

Los pocos recursos económicos que se destinan para las investigaciones sobre los tratamientos y hallazgos nuevos de las EM reflejan la dificultad para realizar los distintos cuidados para una buena calidad de vida de estos pacientes.<sup>2</sup>

Particularmente con la epidermólisis bullosa la falta de conocimientos tanto científicos como médicos y a menudo la escasez de pruebas genéticas hace que no se desarrollen de forma adecuada las terapias y tratamientos acondicionados a este tipo de enfermedades, aunque poco a poco las mejoras van siendo más significativas con el apoyo de fondos económicos que se destinan a más investigación.<sup>10</sup>

Al igual que la escasez de profesionales bien formados, la falta de legislación en diferentes países que establece el papel de la EPA en el ámbito de la salud es una gran brecha que dificulta la atención directa a los pacientes y por esto, sí cabe recalcar la importancia de esta figura que adquiere conocimientos, competencias y habilidades clínicas para el trato y liderazgo de patologías específicas como las EM.<sup>15</sup>

La necesidad de la existencia de la EPA surge de nuevas investigaciones al largo de los años gracias a la evidencia científica que las respalda y la importancia de satisfacer los nuevos roles que van surgiendo de las necesidades de salud de la población. Y este hecho da pie a la exigencia de dar las competencias adecuadas al ámbito de desarrollo de este profesional para la mejora de la salud global de la población.<sup>16,17,18</sup>

La eficiencia de esta se refleja en los resultados que surgen de esta, mostrando la eficacia de la práctica enfermera en los cuidados a los pacientes crónicos, la mejora de la calidad y la esperanza de vida, menos esperas hospitalarias que desemboca en una mejora de los costes en sanidad, empoderamiento del paciente con su enfermedad, etc. También recalcar la formación continuada y la necesidad de nuevos profesionales involucrados en este tipo de patologías para darle una mayor difusión y visualización, recalcando la importancia de la existencia de la figura de la enfermera de práctica avanzada que coordine y lidere todos los procesos que conllevan estas EM.<sup>19</sup>

La importancia que conlleva el conocimiento explícito de una EM debería tener más peso en la sociedad en la que vivimos actualmente, dando mayor importancia a su investigación y progreso y esto repercutiendo así en una mejora sobre la salud mental y física de las personas afectadas por estas. Por ello la importancia de implantar como profesional experto a una EPA que pueda coordinar y guiar a diferentes equipos multidisciplinares que presten cuidados específicos a pacientes con EM y más concretamente con EB, formando una red de profesionales comunicados entre si con protocolos actualizados e investigaciones actuales que puedan dar pie a nuevas formas de cuidados para pacientes y sus familiares.

### 3. Objetivos

#### Objetivo general

- Conocer cuál es la información descrita y actualizada sobre la atención en los pacientes con diagnóstico de EB.

#### Objetivos específicos

- Describir la importancia del liderazgo de la atención de los cuidados de la EPA.
- Determinar qué tipo de educación sanitaria reciben los padres, tutores y/o familiares de los pacientes con EB cuando reciben el alta hospitalaria.
- Especificar cuál es el equipo multidisciplinar ideal para trabajar con pacientes con EM.

## 4. Metodología

El diseño de este estudio se realiza partiendo de una revisión de la literatura del tema descrito en los últimos 10 años.

### Población y muestra

- La población escogida para el estudio se corresponde con el conjunto de artículos que se encuentran publicados en el periodo entre los años 2014 y 2024 con relación a las EM, la EB y la EPA.
- La muestra son los artículos de la población a estudio encontrados en las bases de datos que se han utilizado para la revisión de la literatura realizada, cumpliendo también con los criterios de inclusión y exclusión.

### Planificación de la estrategia de búsqueda

#### **Bases de datos**

- Las bases de datos que se han utilizado para poder realizar la consulta de los artículos han sido PubMed y SciELO, aunque también se ha consultado otras fuentes como la web del ministerio de sanidad, el Catesalut, la asociación DEBRA y el consejo internacional de enfermeras.

#### **Palabras clave y operadores booleanos**

- Las palabras clave utilizadas han sido:
  - Enfermedad minoritaria (EM)
  - Epidermólisis /epidermólisis bullosa (EB)
  - Enfermera de práctica avanzada (EPA)
  - Enfermería
  - Liderazgo
  - Cuidados de enfermería

Términos DeCS	MeSH Terms
<p><b>Enfermedad minoritaria/ enfermedad rara (EM):</b> Grupo de enfermedades caracterizado por su baja prevalencia, asociados con dificultades de diagnóstico y tratamiento.</p>	<p>Rare Diseases</p>
<p><b>Epidermólisis / Epidermólisis bullosa (EB):</b> Enfermedades genéticas caracterizadas por la presencia de ampollas en la piel y mucosas. Existen cuatro de ellas que son: adquirida, simple, de la unión y distrófica.</p>	<p>Epidermolysis Bullosa</p>
<p><b>Enfermera de práctica avanzada (EPA):</b> Atención basada en la evidencia científica e investigación. Se incluyen profesionales en la enfermería, enfermería especialista, clínica, anestesista y matrona.</p>	<p>Advanced Practice Nursing</p>
<p><b>Enfermería:</b> Campo de atención de enfermería que abarca la promoción, mantenimiento y restauración de la salud.</p>	<p>Nursing</p>
<p><b>Liderazgo:</b> Función donde se controla o se dirige diferentes acciones y actitudes tanto de grupos como de individuos.</p>	<p>Leadership</p>
<p><b>Cuidados de enfermería:</b> Cuidados que se prestan a los pacientes por parte del equipo de enfermería.</p>	<p>Nursing Care</p>

- Los operadores booleanos que se han utilizado son “AND”, “OR” y “NOT”.
- Las combinaciones que se han utilizado para la búsqueda concreta de artículos han sido:

- **Base de datos PubMed:**
  - ("Rare diseases" [MeSH Terms])
  - ("Rare diseases" [MeSH Terms]) AND ("Nursing" [Mesh Terms])
  - ("Rare diseases" [MeSH Terms] AND ("Epidermolysis Bullosa" [MeSH Terms])
  - ("Rare diseases" [MeSH Terms] AND ("Patient care team" [MeSH Terms])
  - ("Epidermolysis Bullosa" [MeSH Terms])
  - ("Epidermolysis Bullosa" [MeSH Terms]) AND ("Nursing" [MeSH Terms])
  - ("Epidermolysis Bullosa" [MeSH Terms]) AND ("Patient care team" [MeSH Terms])
  - ("Epidermolysis Bullosa" [MeSH Terms]) AND ("Advanced Practice Nursing" [MeSH Terms])
  - ("Advanced Practice Nursing" [MeSH Terms])
  - ("Advanced Practice Nursing" [MeSH Terms]) AND ("Leadership" [MeSH])
- **Base de datos SciELO:**
  - (Enfermería de práctica avanzada [DeCs Terms])
  - (Epidermólisis bullosa [DeCs Terms])
  - (Enfermedades raras [DeCs Terms])

### Estrategia de búsqueda preliminar

Para empezar a desarrollar la búsqueda preliminar ha sido imprescindible partir de la pregunta adecuada de investigación por la cual se realiza la elección del tema a estudio. El enfoque principal ha sido extraer la información primaria encontrada en las bases de datos utilizadas para determinar la validez del tipo de información recabada y cómo poder utilizarla para realizar el trabajo.

### Variables de estudio y variables de muestra

Las **variables de estudio** que se han definido han sido:

*Variables de contenido:*

- **Enfermedades minoritarias (EM):** Enfermedades de origen genético que afectan a una pequeña parte de la población, son crónicas y dificultan la vida diaria.
- **Epidermólisis bullosa (EB):** Enfermedad genética de baja prevalencia caracterizada por el deterioro de las diferentes capas de la piel y otras complicaciones derivadas.
- **Enfermera práctica avanzada (EPA):** Enfermera con formación especializada de diferentes conocimientos y competencias para responder a una necesidad de salud.
- **Educación sanitaria (ES):** Facilitar el aprendizaje y la obtención de conocimientos, habilidades, creencias y valores a otras personas.
- **Equipo multidisciplinar (EQ.M):** Equipo formado por diferentes profesionales de distintas disciplinas que al unirse logran un objetivo en común.
- **Liderazgo enfermero (LE):** Capacidad que desarrolla un/a enfermero/a para poder trabajar en equipo y saber motivar, guiar, coordinar e inspirar entre otras muchas funciones para la atención al paciente.

Las **variables de muestra** que se han utilizado han sido:

*Variables de descripción:*

- **Bases de datos científicas:** Herramienta de búsqueda de información científica mostrada a través de artículos, revistas, publicaciones varias, etc.
- **Año:** Año en el cual ha estado publicado el artículo.
- **País:** País de origen en el que ha estado publicado el artículo.
- **Idioma:** Idioma original en el cual está publicado el artículo.

### Criterios de inclusión y exclusión

- **Criterios de inclusión:**
  - Artículos en idioma español, inglés y catalán.
  - Artículos publicados entre los años 2014 y 2024
  - Artículos que analicen el equipo multidisciplinar necesario para trabajar con EM.
  - Artículos que describan las competencias de la EPA.



- **Criterios de exclusión:**
  - Artículos donde se hable exclusivamente del tratamiento físico de la EB.
  - Artículos relacionados con productos para el tratamiento de la EB.
  - Artículos relacionados con otro tipo de enfermedad similar a la EB.

Instrumento de recogida de los datos de las variables de estudio

Para poder realizar la búsqueda concreta de los artículos seleccionados en cada base de datos utilizada se ha recogido las variables de estudio en una tabla Excel de elaboración propia donde se registra tanto el título como el resumen de cada artículo para poder identificar su validez y así, si cumplen los criterios de inclusión se lleva a cabo la lectura completa de ellos para poder extraer la información necesaria para la realización del trabajo.

Aquí se adjunta la tabla que se utilizara para ello.

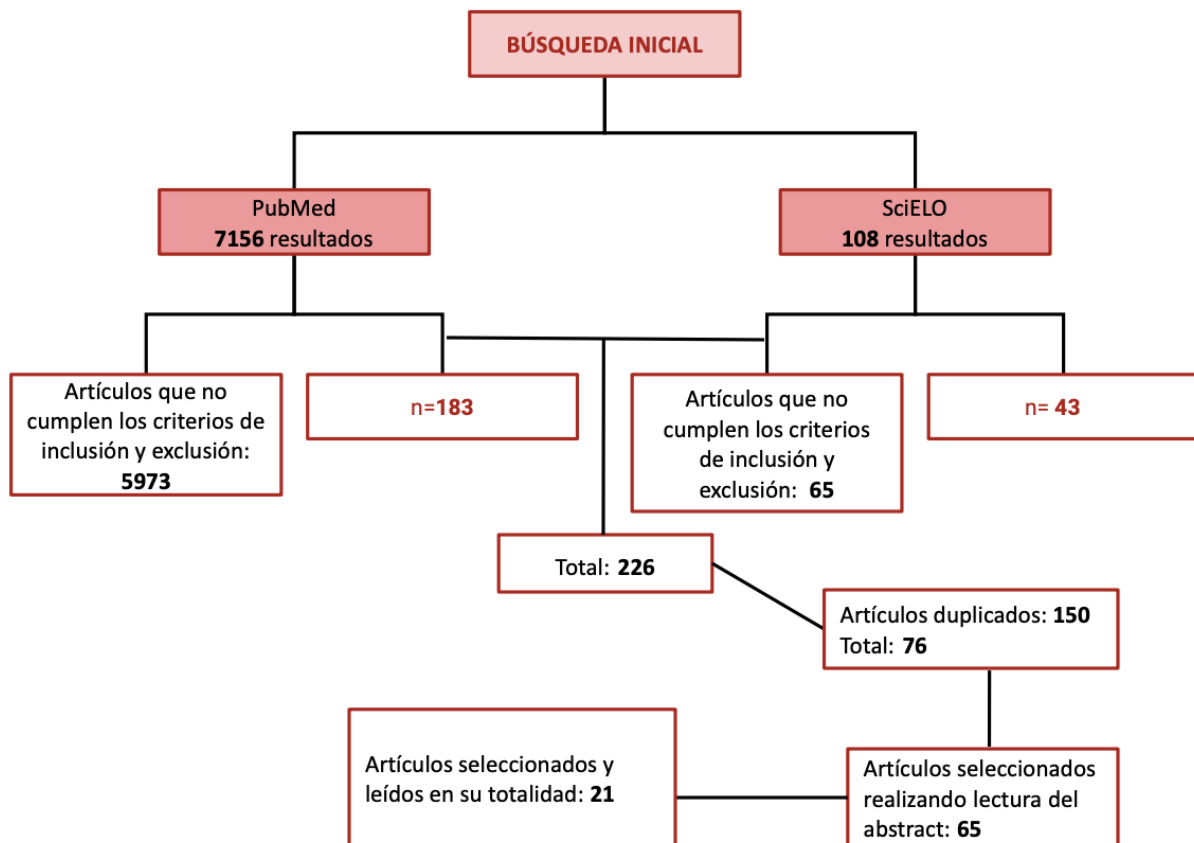
Variables de la muestra					Variables de estudio					
Titulo articulo	Base de datos	Año	País	Idioma	EM	EB	EPA	ES	EQ.M	LE

Aspectos éticos y limitaciones

- No hay ningún tipo de vulneración de aspectos éticos a personas ya que la búsqueda se ha realizado a través de bases de datos y obteniendo artículos de libre acceso, sin tener que implicar ni pedir consentimiento a nadie.
- Durante la búsqueda de artículos una de las limitaciones ha sido el previo pago de artículos que hubieran sido de interés, al igual que también el encuentro de información adecuada fuera de las bases de datos, habiendo poca investigación sobre la EB y la EPA.

## 5. Resultados y discusión

Los resultados inicialmente encontrados en las búsquedas aplicando los criterios tanto de inclusión como de exclusión han dado un numero de resultados de 226 artículos, finalizando con 21 artículos seleccionados para el estudio.

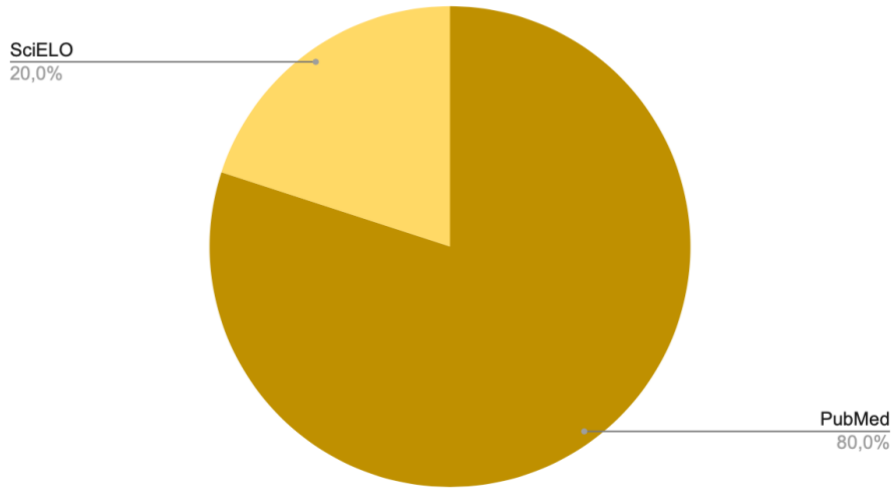


**Figura 1-** Diagrama de flujo mostrando proceso de selección de la muestra.

**5.1 Resultados de las variables de descripción de la muestra**

La muestra finalmente obtenida ha sido de 21 artículos siendo el 80% obtenidos en la base de datos PubMed y el 20% en la base de datos Scielo.

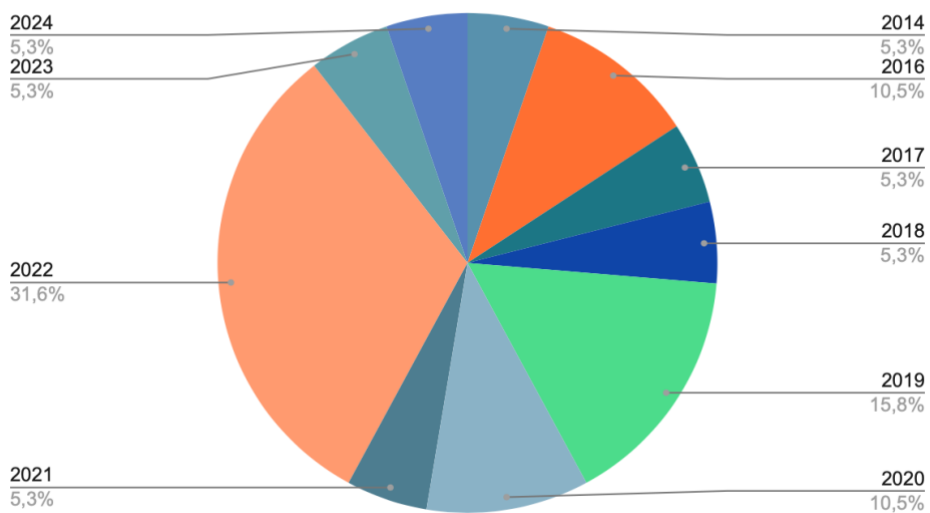
**Número de artículos seleccionados en las bases de datos**



**Gráfico 1. Bases de datos**

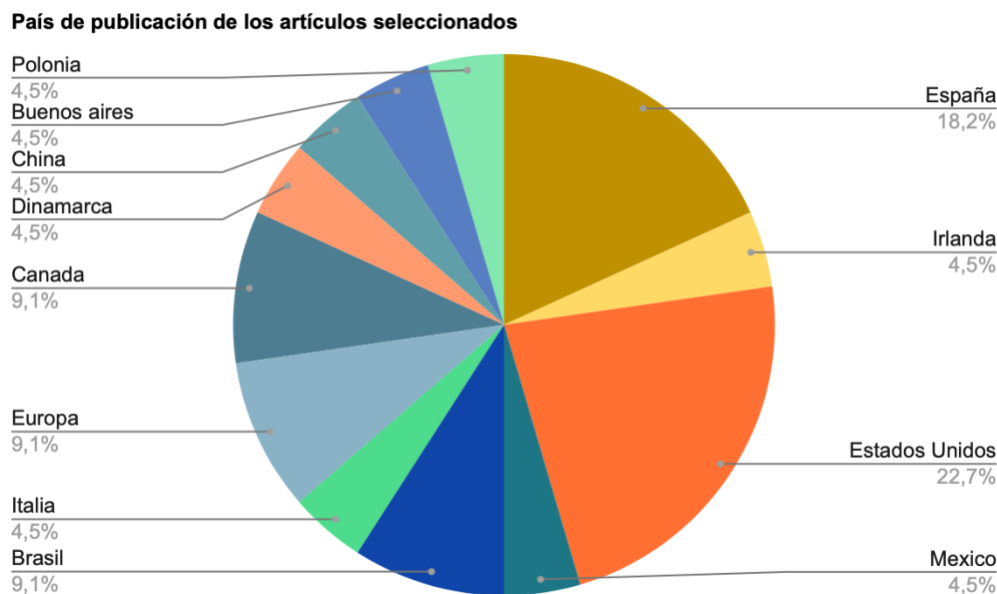
Analizando los artículos de los últimos 10 años seleccionados para la muestra podemos ver la variedad de años de publicación, donde la mayoría predominan a partir de 2019, que parece haber mucha más visibilidad e investigaciones nuevas.

**Año de publicación de los artículos seleccionados**



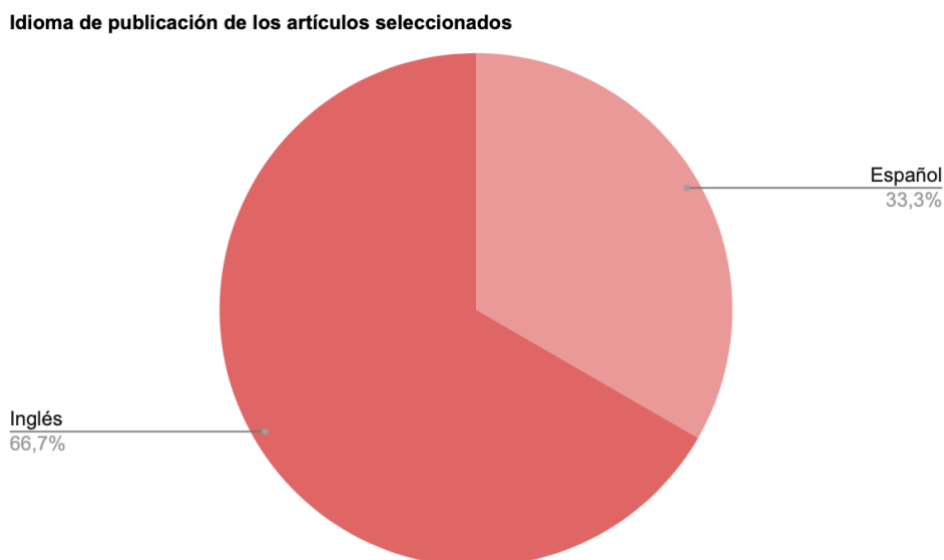
**Gráfico 2. Año de publicación**

En relación a los países de publicación se puede observar la variedad que existe, aunque la mayoría de ellos son publicados en Estados Unidos.



**Gráfico 3.** País de publicación

Analizando por ultimo los diferentes artículos seleccionados se puede comprobar que el idioma que predomina en la mayoría de ellos es el inglés, aunque también se encuentra bastante en español.



**Gráfico 4.** Idioma de publicación

## **5.2. Resultados de las variables de descripción de estudio**

En relación al objetivo específico **describir la importancia del liderazgo de la atención de los cuidados de la EPA** se puede observar que en el 42,8% de los diferentes artículos que se han seleccionado exponen las diferentes competencias, habilidades, actitudes y aptitudes que desarrolla la EPA, aunque las investigaciones sobre el liderazgo son limitadas en la actualidad y no existe mucho volumen de información, se encuentran análisis sobre las competencias que desempeñan y la importancia que conlleva su actuación en la vida de los pacientes con enfermedades crónicas, minoritarias y más en concreto con epidermólisis bullosa, ya que se ha podido confirmar en varios estudios los beneficios que comporta el trato al paciente por parte de las EPAS. Tal como analizan Ingrid Egerod et al., Leticia San Martín et al., y Begoña Sánchez et al., el nivel de especialización que reciben las EPAS da lugar a una mejora en la calidad y la eficiencia en el cuidado del paciente, asociando así una mejor supervivencia. También dependiendo del país donde se ejerza el papel puede conllevar variaciones y ser ambiguo en algunos casos, con diferencias bastante sustanciales entre ellos.<sup>15,17,18</sup>

Son varios los que describen la importancia de los beneficios que conlleva la formación de EPAS y su importancia en el liderazgo de los cuidados que brindan, aunque no están del todo reconocidas actualmente ya que brindan mucho cuidado directo al paciente por necesidades del servicio y a veces, no pueden ejercer su demás potencial en las diferentes áreas. Las competencias básicas que requiere una EPA para su correcto desarrollo son la promoción y educación de la salud, práctica basada en la evidencia científica, autonomía, investigación, gestión de calidad, juicio experto y liderazgo entre otras que, también se describen capacidades que impactan tanto en el paciente como en el sistema de salud.<sup>16,25,32</sup>

La garantía del potencial de la EPA es abundante y clarificador en relación a la práctica clínica, puesto que hay estudios que relacionan los beneficios que conlleva la EPA y la mejora tanto de los servicios de salud como la calidad de vida de los pacientes, la disminución de reingresos hospitalarios, la optimización de recursos sanitarios, entre muchas otras. Un estudio realizado simultáneamente en cuatro países a la vez concluye la diferenciación del rol de la EPA en los diferentes países, pero a la vez, lo beneficioso que supone tener el ejercicio de estas profesionales en los sistemas de salud.

También se ha detectado que de manera frecuente esta profesional es nombrada de diferentes formas, tales como enfermera especialista, enfermera especialista clínica, enfermera experta, entre otros, en algunos países llevando a cabo roles y funciones a veces diferentes dependiendo del lugar y esto afecta en mayor o menor manera a la forma de liderazgo que puede desempeñar la EPA dependiendo del país donde desarrolle su profesión.<sup>26,27,28</sup>

En relación al objetivo específico que analiza **determinar qué tipo de educación sanitaria reciben los padres, tutores y/o familiares de los pacientes con EB cuando reciben el alta hospitalaria**, la literatura no es nada clara ni expone la necesidad que hay sobre la demanda que conlleva convivir con un paciente que padece EB, ni tampoco con información veraz que pueda ayudar a los profesionales a impartir directrices adecuadas para el cuidado de estos pacientes. Por el contrario, el 14,3% de artículos si hablan de la evidencia científica que expone la gran necesidad sanitaria que existe de concienciar y formar al personal sanitario de forma adecuada para poder tratar y dar los cuidados expertos a los pacientes con EB. También cabe recalcar que en la mayoría de estos estudios se observa que la existencia del escaso conocimiento es dada mayoritariamente por la poca destinación de medios económicos y profesionales que se le ha brindado a la investigación sobre las EM y más concretamente a la EB, sabiendo también que existen pocos centros de referencia en toda España que traten de manera experta este tipo de enfermedades. Algunos detallan las grandes dificultades y el impacto que deja la epidermólisis en las familias y tutores que conviven con los pacientes, partiendo así de una visión general que evalúe las necesidades desde un enfoque holístico de la persona. Es fundamental también poder empoderar a los pacientes para que sean estos mismos los más expertos en su propia enfermedad y puedan concienciar y educar tanto a otros pacientes como también a sus familiares.<sup>2,24,34</sup>

Por otra parte, el 28,5% de los artículos muestran que no hay evidencias de ningún tipo acerca de la educación sanitaria específica que se les debería de brindar a los padres y/o tutores de estos pacientes, con lo cual no se ha podido encontrar una información adecuada y eficaz para poder realizar con exactitud el objetivo específico a trabajar, pero sí que se hace mención a ciertas recomendaciones que se les da a la familia para poder llevar una buena calidad de vida con estos pacientes y a qué tipo de servicios y ayudas pueden optar.<sup>31,22,8,29,13,30</sup>

Por último, en relación al objetivo específico que analiza **especificar cuál es el equipo multidisciplinar ideal para trabajar con pacientes con EM** solo el 14,3% de los artículos seleccionados hablan del tema, puesto que son enfermedades de baja prevalencia es necesario tener un abordaje multidisciplinar dirigido también a la interprofesionalidad, siguiendo también como se ha dicho anteriormente con la necesidad de formación de los profesionales y la posterior oferta de trabajo enfocado a las EM.<sup>2</sup>

Se ha comprobado mediante estudios la necesidad que requieren tanto los pacientes como los familiares de estos, de un equipo de profesionales de varios ámbitos con un nivel y formación adecuado a cada EM con la que trabajen. El equipo multidisciplinar ideal que debería poder trabajar en la atención directa, integral y personalizada a los pacientes con EM son médicos de varias especialidades, EPAS, psicólogos y psiquiatras, nutricionistas, trabajadores sociales, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas, logopedas y otros tantos que sean expertos en pacientes con este tipo de enfermedades que puedan ofrecer una atención de calidad. Deben ser profesionales muy especializados en diferentes áreas, actualizados en diagnósticos y tratamientos basados en la evidencia científica, capaces de poder mostrar y promocionar las correctas directrices para un manejo multidisciplinar adecuado al paciente y su entorno, con competencias, habilidades y aptitudes muy concretas que puedan garantizar y sostener adecuadamente el seguimiento y tratamiento de estos pacientes. Aunque son escasos los artículos que hablan sobre el tema, se ha visto a lo largo de la historia que no todos los profesionales de la salud son válidos para ciertos campos o especializaciones, llegando a ser compleja a veces la selección de profesionales de calidad para estos pacientes.

La referencia de trabajar con un equipo multidisciplinar desemboca en una mejora de la calidad de vida de estos pacientes, un mejor diagnóstico y un tratamiento adecuado a su situación. <sup>22,23,33</sup>

## 6. Conclusiones

- Dado la baja prevalencia que tienen las EM por consecuencia hay un gran desconocimiento todavía por parte de los profesionales de la salud.
- Hay bajo conocimiento y estudio de las EM en los estudiantes tanto de medicina como de enfermería.
- Las evidencias son claras en referencia a los beneficios tanto al paciente como al sistema de salud de la atención recibida por parte de la EPA.
- En la actualidad es poca la existencia que recalca la evidencia del impacto de la EPA en el sistema sanitario, en cambio si hacen referencia a los beneficios que conlleva la implantación de esta en los sistemas de salud.
- Es fundamental reunir a diferentes profesionales para realizar un equipo multidisciplinar que pueda realizar un abordaje adecuado del paciente y su entorno, pudiendo ser liderados por la EPA.
- El equipo multidisciplinar debe reunir valores profesionales muy importantes a la hora de trabajar con estos pacientes, dándole una visión holística entorno a su diagnóstico y tratamiento.
- Hay escasa literatura documentada sobre la educación que se les da a los familiares de los pacientes que padecen EB.



## 7. Implicación en la práctica profesional: aportación del trabajo a la práctica clínica.

En la actualidad la falta de conocimientos varios sobre las EM hace todavía que no desarrolle una buena relación en la atención de los cuidados de estos pacientes.

Para ello uno de los conceptos importantes es entender la figura de la EPA que, aunque en los últimos años ha estado en auge, todavía queda un largo camino por recorrer y que se reconozca la valía profesional que tienen, sobre todo en España que no está del todo reconocida hoy en día.

En referencia a la implicación a la práctica clínica, se ha podido analizar en la bibliografía la importancia y beneficios positivos sobre su implantación en el sistema sanitario y más concretamente en el entorno de las EM, donde su impacto está relacionado con la calidad y los beneficios para el paciente. La especificidad de este colectivo profesional tiene grandes desafíos y oportunidades que consecuentemente favorecen al paciente y al propio sistema de salud, con avances evidentes que refuerzan la figura de esta profesional.

A pesar de los esfuerzos por potenciar este profesional, todavía no hay una buena implantación ni valoración adecuada a sus funciones y del papel innovador que nos da esta figura

Por otro parte sí que se ha detectado la confusión del colectivo que lo gestiona comparando otros roles como son la gestora de casos, enfermera especialista, etc., con la EPA, siendo totalmente diferentes en características, habilidades, competencias y aptitudes, como en evolución.

La nueva figura que nos muestra la EPA es un gran avance para nuestro colectivo profesional y es un nuevo concepto de trabajo innovador, poco llevado a cabo por el desconocimiento de las autoridades y por su gran valía en numerosos campos de salud, ya que, su experiencia y capacidades la llevan a poder empoderar al paciente de una manera eficaz y por consecuencia un beneficio también así para las familias de estos pacientes que también acaban ganando en calidad de vida, también enlazando así los beneficios para el sistema sanitario entre otros múltiples beneficios.

Para finalizar si quiero recalcar la madurez profesional que conlleva ser EPA, dado que no todos los profesionales de enfermería podemos desarrollar esta práctica tan necesaria pero poco apoyada actualmente.

## 8. Cronograma

CRONOGRAMA TFG 1																			
Octubre				Noviembre				Diciembre				Enero				Febrero			
Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4
Selección de TFG																			
Entrega solicitud de tema																			
Asignación provisional																			
Segunda entrega																			
Asignación definitiva																			
Tutorías directora TFG																			
Entrega contrato aprendizaje																			
Busqueda bibliografica																			
Introducción/ Justificación																			
Metodología del TFG																			
Entrega memoria de seguimiento																			

CRONOGRAMA TFG 2															
Marzo				Abril				Mayo				Junio			
Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4	Sem.1	Sem.2	Sem.3	Sem.4
Busqueda bibliografica															
Selección articulos															
Analisis de los articulos															
Tutorías directora TFG															
Elaborar resultados															
Elaborar discusion															
Elaborar conclusiones															
Entrega memoria Final															
Preparación exposición Tribunal															
Defensa ante el Tribunal															

## 9. Referencias bibliográficas

1. Marwaha S, Knowles JW, Ashley EA. A guide for the diagnosis of rare and undiagnosed disease: beyond the exome. *Genome Med* [Internet]. 2022 [citado el 7 de febrero de 2024];14(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35220969/>
2. Riera-Mestre A. Las enfermedades minoritarias en España: una mirada hacia adelante. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2022;158(6):274–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2021.10.006>
3. Chung CCY, Chu ATW, Chung BHY, Hong Kong Genome Project. Rare disease emerging as a global public health priority. *Front Public Health* [Internet]. 2022 [citado el 20 de febrero de 2024];10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fpubh.2022.1028545>
4. Ward AJ, Murphy D, Marron R, McGrath V, Bolz-Johnson M, Cullen W, et al. Designing rare disease care pathways in the Republic of Ireland: a co-operative model. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2022 [citado el 20 de febrero de 2024];17(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-022-02309-6>
5. Grups de malalties minoritàries [Internet]. Canal Salut. [citado el 20 de febrero de 2024]. Disponible en: <https://canalsalut.gencat.cat/ca/salut-a-z/m/malalties-minoritaries/grups/>
6. Núñez MAV, Alejo RES, Mora YIF. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica Congenital Bullous Epidermolysis. *Clinical Update* [Internet]. Sld.cu. [citado el 15 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/803/1942>
7. Colín GM, Durán C, Kinster M, Covarrubias LO, Palacios López C, Del Mar Saéz De Ocariz M, et al. Epidermólisis ampollosa: nuevos conceptos clínicos y moleculares para clasificación y diagnóstico. Artículo de revisión [Internet]. Medigraphic.com. [citado el 15 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2016/dcm164f.pdf>
8. Araujo BGS de, Dantas AMN, Beserra PJF, Silva K de L. Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática. *Acta Paul Enferm* [Internet]. 2023 [citado el 21 de febrero de 2024];36:eAPE03302. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/ape/a/8BWY7sfGmZk8FLppqtSCrBk/?lang=pt>
9. Vázquez Núñez MA, Santiesteban Alejo RE, Ferrer Mora YI. Epidermólisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica. *Finlay* [Internet]. 2021 [citado el 31 de enero de 2024];11(1):74–9. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2221-24342021000100074](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342021000100074)

10. Khanna D, Bardhan A. Epidermolysis Bullosa. StatPearls Publishing; 2024.
11. Youssefian L, Vahidnezhad H, Uitto J. Synonym: Congenital Bullous Poikiloderma [Internet]. Nih.gov. [citado el 20 de febrero de 2024]. Disponible en:  
[https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK349072/pdf/Bookshelf\\_NBK349072.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK349072/pdf/Bookshelf_NBK349072.pdf)
12. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, Ciasulli A, Buisson C, Hadj-Rabia S, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2014;9(1):76. Disponible en:  
<http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-9-76>
13. Retrosi C, Diociaiuti A, De Ranieri C, Corbeddu M, Carnevale C, Giancristoforo S, et al. Multidisciplinary care for patients with epidermolysis bullosa from birth to adolescence: experience of one Italian reference center. Ital J Pediatr [Internet]. 2022 [citado el 20 de febrero de 2024];48(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13052-022-01252-3>
14. Schober M. Directrices de enfermería de práctica avanzada 2020 [Internet]. Consejo internacional de enfermeras. [citado el 22 de febrero de 2024]. Disponible en:  
[https://www.icn.ch/system/files/documents/2020-04/ICN\\_APN%20Report\\_ES\\_WEB.pdf](https://www.icn.ch/system/files/documents/2020-04/ICN_APN%20Report_ES_WEB.pdf)
15. Egerod I, Kaldan G, Nordentoft S, Larsen A, Herling SF, Thomsen T, et al. Skills, competencies, and policies for advanced practice critical care nursing in Europe: A scoping review. Nurse Educ Pract [Internet]. 2021;54(103142):103142. Disponible en:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nepr.2021.103142>
16. Wheeler KJ, Miller M, Pulcini J, Gray D, Ladd E, Rayens MK. Advanced practice nursing roles, regulation, education, and practice: A global study. Ann Glob Health [Internet]. 2022 [citado el 13 de febrero de 2024];88(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5334/aogh.3698>
17. San Martín-Rodríguez L, Soto-Ruiz N, Escalada-Hernández P. Formación de las enfermeras de práctica avanzada: perspectiva internacional. Enferm Clin [Internet]. 2019;29(2):125–30. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.enfcli.2018.08.004>
18. Sánchez-Gómez M, Ramos-Santana S, Gómez-Salgado J, Sánchez-Nicolás F, Moreno-Garriga C, Duarte-Clímets G. Benefits of advanced practice nursing for its expansion in the Spanish context. Int J Environ Res Public Health [Internet]. 2019 [citado el 13 de febrero de 2024];16(5):680. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/ijerph16050680>
19. Poghosyan L, Maier CB. Advanced practice nurses globally: Responding to health challenges, improving outcomes. Int J Nurs Stud [Internet]. 2022;132(104262):104262. Disponible en:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2022.104262>
20. De juliol de 14. Model d'atenció de les malalties minoritàries a Catalunya [Internet]. Gencat.cat. [citado el 22 de febrero de 2024]. Disponible en:

<https://salutweb.gencat.cat/web/.content/ departament/ambits-estrategics/malalties-minoritariaries/model-atencio-mm.pdf>

21. Morán-Peña L. La Enfermería de Práctica Avanzada ¿qué es? y ¿qué podría ser en América Latina? *Enferm Univ* [Internet]. 2017;14(4):219–23. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/eu/v14n4/2395-8421-eu-14-04-219.pdf>
22. Walkowiak D, Domaradzki J. Needs assessment study of rare diseases education for nurses and nursing students in Poland. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2020;15(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-020-01432-6>
23. Acosta MT. Rare diseases and undiagnosed diseases: advances in neurodevelopment. *Medicina (B Aires)* [Internet]. 2023 [citado el 30 de abril de 2024];83 Suppl 4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37714123/>
24. Tumiene B, Peters H, Melegh B, Peterlin B, Utkus A, Fatkulina N, et al. Rare disease education in Europe and beyond: time to act. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2022 [citado el 3 de mayo de 2024];17(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-022-02527-y>
25. Lamb A, Martin-Misener R, Bryant-Lukosius D, Latimer M. Describing the leadership capabilities of advanced practice nurses using a qualitative descriptive study. *Nurs Open* [Internet]. 2018;5(3):400–13. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/nop2.150>
26. Comellas-Oliva M. Construcción de la enfermera de práctica avanzada en Catalunya (España). *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2016;69(5):991–5. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/reben/a/W5YDgmB8WQLPiDxvWQvDJGh/?format=pdf>
27. Wright V, Chavez FS. Advanced practice nursing: Canadian perspectives and global relevance. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2022 [citado el 8 de mayo de 2024];75(1):e750101. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/reben/a/qhygb8pmfwcfMpY383qZYkQ/?lang=en>
28. Parker JM, Hill MN. A review of advanced practice nursing in the United States, Canada, Australia and Hong Kong Special Administrative Region (SAR), China. *Int J Nurs Sci* [Internet]. 2017;4(2):196–204. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijnss.2017.01.002>
29. Dionísio PS, Barbosa IV, Sampaio LRL, Rolim KMC, Seifert SKM, Sousa GR, et al. Development and validation of educational hypermedia for family members and caregivers of people with epidermolysis bullosa. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2022 [citado 14 de mayo de 2024];75(5):e20210856. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/reben/a/bjqynCbGyWwVh8x7KX7XR5K/?lang=en>
30. Bruckner AL, Losow M, Wisk J, Patel N, Reha A, Lagast H, et al. The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers. *Orphanet J Rare*

- Dis [Internet]. 2020 [citado 14 de mayo de 2024];15(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-019-1279-y>
31. Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2019 [citado 14 de mayo de 2024];14(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-019-1086-5>
  32. Donald F, Martin-Misener R, Carter N, Donald EE, Kaasalainen S, Wickson-Griffiths A, et al. A systematic review of the effectiveness of advanced practice nurses in long-term care. J Adv Nurs [Internet]. 2013 [citado 14 de mayo de 2024];69(10):2148-61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23527481/>
  33. Bainbridge MN. Determining the incidence of rare diseases. Hum Genet [Internet]. 2020 [citado 14 de mayo de 2024];139(5):569-74. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00439-020-02135-5>
  34. Chogani F, Parvizi MM, Murrell DF, Handjani F. Assessing the quality of life in the families of patients with epidermolysis bullosa: The mothers as main caregivers. Int J Womens Dermatol [Internet]. 2021;7(5):721–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijwd.2021.08.007>

## 10. Anexos

Variables de la muestra					Variables de estudio					
Titulo articulo	Base de datos	Año	País	Idioma	EM	EB	EPA	ES	EQ.M	LE
Cuidados de enfermagem com crianças e adolescentes com epidermólise bolhosa: revisão sistemática	SciELO	2023	Brasil	Español	-	X	-	X	-	-
Development and validation of educational hypermedia for family members and caregivers of people with epidermolysis bullosa	SciELO	2022	Brasil	Español	-	X	-	-	X	-
Multidisciplinary care for patients with epidermolysis bullosa from birth to adolescence: experience of one Italian reference center	PubMed	2022	Italia	Inglés	-	X	-	X	X	-
The challenges of	PubMed	2020	Estados	Inglés	-	X	-	X	-	-

living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers			Unidos							
Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines	PubMed	2019	Europa	Inglés	-	X	-	X	-	-
Assessing the quality of life in the families of patients with epidermolysis bullosa: The mothers as main caregivers.	PubMed	2021	Irán	Inglés	-	X	-	X	-	-
Describing the leadership capabilities of advanced practice nurses using a qualitative descriptive study	PubMed	2018	Canadá	Inglés	-	-	X	-	-	x
Skills,	PubMed	2021	Dinamarca	Inglés	-	-	X	-	-	x



competencies, and policies for advanced practice critical care nursing in Europe: A scoping review			a							
Advanced practice nursing roles, regulation, education, and practice: A global study	PubMed	2022	Estados Unidos	Inglés	-	-	X	-	-	-
Formación de las enfermeras de práctica avanzada: perspectiva internacional	PubMed	2019	España	Español	-	-	X	-	-	x
Benefits of advanced practice nursing for its expansion in the Spanish context.	PubMed	2019	España	Inglés	-	-	X	-	-	x
A systematic review of the effectiveness of advanced practice nurses in long-term care	PubMed	2014	Estados Unidos	Inglés	-	-	X	-	-	-
Construcción de la enfermera de	PubMed	2016	España	Español	-	-	X	-	-	-

práctica avanzada en Catalunya (España).										
Advanced practice nursing: Canadian perspectives and global relevance	SciELO	2022	Canadá	Inglés	-	-	X	-	-	x
A review of advanced practice nursing in the United States, Canada, Australia and Hong Kong Special Administrative Region (SAR), China	PubMed	2017	China	Inglés	-	-	X	-	-	-
Las enfermedades minoritarias en España: una mirada hacia adelante.	PubMed	2022	España	Español	X	-	-	-	-	-
Enfermedades sin diagnóstico y enfermedades raras: Avances en neurodesarrollo	PubMed	2023	Buenos Aires	Español	X	-	-	-	-	-
Determining the incidence of rare diseases	PubMed	2021	Estados Unidos	Inglés	X	-	-	-	-	-

A guide for the diagnosis of rare and undiagnosed disease: beyond the exome	PubMed	2023	Estados Unidos	Inglés	X	-	-	-	-	-
Rare disease education in Europe and beyond: time to act	PubMed	2022	Europa	Inglés	X	-	-	-	-	-
Needs assessment study of rare diseases education for nurses and nursing students in Poland	PubMed	2020	Polonia	Inglés	X	-	-	X	-	-