

Nº 47 | diciembre 2016

Revista de la Asociación Piel de Mariposa (DEBRA España)

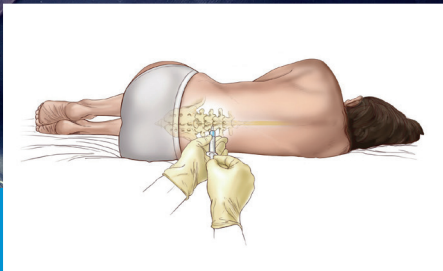


# estar bien

## Micro viajes - Macro experiencias



NUESTRA SOCIA NINA ROMA EN BERLÍN



### Células Madre Mesenquimales para EB

pág 10



### Enfermería a domicilio

pág 19



### Ni un paso atrás

pág 46



GOBIERNO DE ESPAÑA

MINISTERIO DE SANIDAD, POLÍTICA SOCIAL E IGUALDAD



# BUSCAMOS ÁNGELES

En nuestra Asociación contamos con un maravilloso grupo de ángeles benefactores que con una aportación periódica nos ayudan a hacer nuestro trabajo. Pero aún tenemos mucho por hacer. En 2017 esperamos poder contar con dos nuevas enfermeras y necesitaremos dar muchísimo apoyo a los futuros hospitales de referencia, entre otras cosas. Por eso necesitamos más ángeles.

Seguro que en tu familia o entre tus amigos hay una persona comprometida y generosa que si conociese lo importante que es su apoyo para nosotros, sin duda querría unirse y ayudarnos siendo benefactor de Piel de Mariposa DEBRA.

Preséntanos a un nuevo ángel a través de la web [www.pieldemariposa.es/donaciones](http://www.pieldemariposa.es/donaciones) donde encontrará como ser benefactor de forma fácil. **Contactános para más información.**





Nieves Montero. Presidenta

Queridos amigos,

Aquí está de nuevo vuestra revista y esperamos que la leáis con la misma ilusión con la que nosotros la hemos hecho.

En este número podréis encontrar artículos de mucho interés; os vamos a hablar del **Encuentro Nacional** de este año, que ha sido el más concurrido que hemos tenido hasta ahora. Fuimos trescientos y pudimos asistir a unas ponencias interesantísimas sobre dos **proyectos de investigación** en marcha, uno para EB Distrófica y otro para EB Simple, de los que también nos hablaron en el Congreso de DEBRA Internacional, y que son muy prometedores. A los que no pudisteis asistir os recomiendo que los leáis con interés.

También podréis ver algunas fotos y comprobar lo bien que lo pasamos.

Entre otros contenidos, os presentamos un nuevo recurso que me parece que puede ser de mucha utilidad: los **videos de curas** y una puesta al día sobre el acuerdo para la **dispensación del material de cura** y sobre nuestras **Tiendas Solidarias**.

Me gustaría dar las gracias a **Nina** y a **José Carlos** por sus artículos en los que nos cuentan sus experiencias. ¡Muchas gracias por vuestra colaboración, chicos! Y este agradecimiento lo hago extensivo a todos los colaboradores que nos ayudan a que la revista llegue a vuestras casas.

Quiero también contaros, que por tercer

año consecutivo (cosa que no había sucedido hasta ahora), **FNAC** nos cede su mesa para envolver regalos. Estamos encantados, porque es una magnífica ocasión para dar a conocer DEBRA y la Piel de Mariposa, además de para recaudar dinero. ¡El año pasado conseguimos 9.000 euros! Y os puedo asegurar de que cada año que pasa, cuando preguntamos mientras envolvemos regalos si conocen la Piel de Mariposa, el número de respuestas afirmativas va creciendo. Esto sólo es posible porque contamos con muchos voluntarios, a los que estamos muy agradecidos.

Deseo que paséis unas magníficas Navidades rodeados de la gente que os quiere.

Un abrazo muy grande.

#### Edición

Nº 47 - diciembre 2016

C/ Jacinto Benavente, 12  
29601 Marbella (Málaga)  
t 952 816 434  
info@debra.es / www.pieldemariposa.es

#### Junta Directiva

**Presidenta:** Nieves Montero  
**Vicepresidenta:** María Eugenia Pérez  
**Secretario:** Carlos Triay  
**Tesorero:** Javier González  
**Vocal:** Inés Padilla

#### Delegados

**Delegada Andalucía:** Inés Padilla  
**Delegada Aragón:** Patricia Simón  
**Delegada Canarias:** Araceli Benítez  
**Delegada Cataluña:** Lucía Tevar  
**Delegada Madrid:** Belén Buela  
**Co-delegada País Vasco:** Nieves Ortiz  
**Co-delegado País Vasco:** Luis M. Llave  
**Delegado Galicia:** Bruno Lamas  
**Delegada Castilla y León:** Puri Rufo  
**Delegado Valencia:** Antonio Moll  
**Co-delegada Valencia:** Nélida T. Mengual  
**Co-delegada Valencia:** Tamara Giménez

#### Editorial

**Coordinación:** Minerva Quijera  
**Redacción:** Equipo Piel de Mariposa DEBRA y colaboradores externos  
**Diseño y Maquetación:** Estudio Hoy es el día

#### Investigación

Avances internacionales en investigación en EB .....	04
Transplante de médula ósea para EBDRsg .....	06
Terapias para EB en España y el mundo .....	08
Empleo de células madre mesenquimales para el tratamiento de la EB .....	10

#### Bienestar

7 consejos para prevenir infecciones durante la cura .....	16
Nuevos videos tutoriales para curas en EB .....	18
Enfermería a Domicilio, un apoyo Sanitario, Psicológico y Social .....	19
Consejos nutricionales para EB .....	26

#### Asociación al Encuentro

XI Simposio Nacional sobre úlceras por presión y heridas crónicas .....	28
II Congreso Internacional de Trabajo Social .....	29
Primera jornada sobre derechos de los pacientes .....	30
Congreso DEBRA Internacional 2016 .....	31
24 Encuentro Nacional de Familias Piel de Mariposa DEBRA .....	34

#### En Acción

Artículos solidarios para ayudar a tu Asociación .....	39
¿Abrimos juntos la puerta? .....	40

#### Zona DEBRA

Puesta al día sobre el acuerdo del Consejo Interterritorial .....	42
-------------------------------------------------------------------	----

#### En Primera Persona

Micro Viajes - Macro Experiencias .....	44
Nunca un paso atrás .....	46

# Avances internacionales en investigación en EB

Resumen sobre los últimos avances en investigación en Epidermólisis bullosa realizado por nuestra colaboradora, la dermatóloga Paula Dávila.

Dra. Paula Dávila Seijo, Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Umeå (Suecia)  
Contacto: pauladavilaseijo@hotmail.com

En los últimos años el interés en investigación en EB no ha parado de crecer. El número de publicaciones sobre la enfermedad aumenta exponencialmente y, lo que es más importante, el número de ensayos clínicos también ha sufrido un aumento significativo.

## ¿Qué es un ensayo clínico? Tipos

El ensayo clínico es el método utilizado en investigación clínica (la investigación que se hace en humanos) para demostrar la eficacia y seguridad de un tratamiento en una determinada enfermedad.

### Fases de un ensayo clínico

Podemos dividir el tipo de ensayo clínico principalmente en 4 fases:

#### • Fase I

Dónde se evalúa por primera vez la toxicidad y farmacocinética de un fármaco en humanos voluntarios sanos.

#### • Fase II

Donde se evalúa la seguridad (y eficacia) en un grupo pequeño de afectados de la enfermedad para la que el fármaco está siendo evaluado.

#### • Fase III

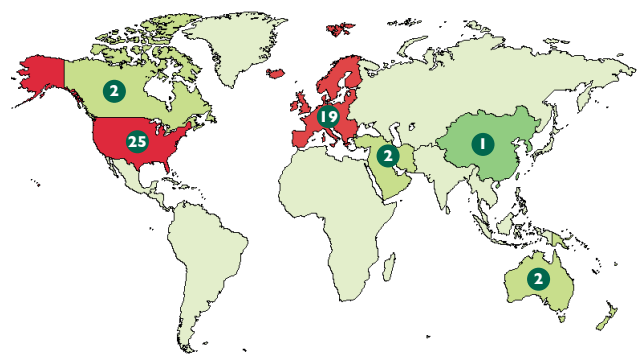
Estudios con gran número de pacientes donde se evalúa principalmente la eficacia (y seguridad) del fármaco comparado con placebo o con el tratamiento estándar (son los estudios necesarios para que las agencias del medicamento autoricen el uso de un determinado fármaco para una enfermedad).

#### • Fase IV

Post-comercialización o de farmacovigilancia, cuyo objetivo es evaluar la seguridad del fármaco en la práctica clínica habitual, así como detectar efectos adversos infrecuentes no detectados durante los ensayos clínicos Fase III.

La mayoría de las agencias reguladoras de fármacos, como la europea o la americana, requieren que los ensayos clínicos en humanos estén registrados en alguno de los registros internacionales de ensayos clínicos (como ClinicalTrials.gov, registro mundial que forma parte del Instituto de Salud de USA) para permitir el acceso público a información relativa al ensayo (objetivos, metodología, participantes y resultados).

Figura 1: Número de ensayos clínicos en EB registrados en 2016 en clinicaltrials.gov



## Ensayos clínicos en EB a nivel mundial: ¿algo nuevo?

En el año 2012 solamente encontrábamos 12 ensayos clínicos en EB registrados en la web ClinicalTrials.gov (Fig. 1), todos ellos en Europa y Estados Unidos, mientras que este número se eleva a 51 sumándose además países como Australia y China.

En el último año uno de estos estudios registrados ha publicado resultados. Se trata del estudio de los apósitos de colágeno Hellicol en el tratamiento de las úlceras crónicas en EB recesiva distrófica. El estudio fue desarrollado y esponsorizado por la Universidad de Stanford y el objetivo del estudio era evaluar el porcentaje de área cicatrizada en una úlcera crónica (más de 6 meses) a las 8 semanas de inicio de tratamiento con apósito de colágeno Hellicol comparado con cura convencional (no se especifica el tipo). En el estudio fueron incluidos inicialmente 10 pacientes, pero solamente 6 lo completaron. Un paciente abandonó el estudio por efecto adverso (infección de la úlcera), los demás lo abandonaron o fueron eliminados por mala aplicación de los apósitos. Únicamente fueron analizados los resultados de 3 pacientes en el grupo control y tres en el grupo tratados con apósito de colágeno Hellicol. El porcentaje de curación de la úlcera en el grupo del Hellicol fue de media un 63% y en el grupo control fue de 8.1%. A pesar de esta diferencia, no es posible realizar una evaluación de la eficacia del apósito de colágeno Hellicol debido al bajo número de participantes y a la elevada pérdida durante el estudio (4 de 10).

## Nuevos estudios en marcha: el futuro

En el momento actual hay **22 nuevos estudios en marcha a nivel mundial**, de ellos 12 están en proceso de reclutamiento. En la tabla se realiza un breve resumen de cada estudio.



NOMBRE	TIPO DE ENSAYO CLÍNICO	SPONSOR DEL ESTUDIO Y PAÍS	TIPO DE TRATAMIENTO	OBJETIVO
Seguridad de ALLO-ASC-DFU en EB distrófica	Fase I	Anterogen Co., Ltd. República de Corea.	Lámina de hidrogel que contiene las células madre mesenquimales derivadas de tejido adiposo.	El objetivo primario es evaluar la seguridad. Como objetivo secundario aparece valorar el % de curación. Las células madre derivadas de tejido adiposo tienen un efecto anti-inflamatorio y liberan factores de crecimiento como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y el factor de crecimiento de hepatocitos (HGF), que puede mejorar la cicatrización de heridas y la regeneración de nuevo tejido.
Crema tópica BPM31510 3.0% en pacientes con epidermolisis bullosa	Fase I	Universidad de Miami. USA.	Aplicación tópica de la crema BPM31510 3.0%, cada dos días a dos veces por semana en piel herida, y cada día a una sección de piel intacta hasta 12 semanas.	Estudio para evaluar la seguridad, farmacocinética y efecto terapéutico del uso tópico de BPM 31510 3.0% en crema (No aparece información sobre el compuesto ni sobre el posible mecanismo de acción).
Corrección bioquímica de la EB grave por trasplante de células madre alogénicas	Fase II	Masonic Cancer Center; Universidad de Minnesota. USA.	Trasplante de células madre de médula ósea o cordón umbilical.	Evaluar si la infusión de médula ósea o sangre del cordón umbilical de un donante sano no afectado corregirá la deficiencia de colágeno, laminina, integrina o plakina y reducirá la fragilidad cutánea característica de las formas graves de EB.
Estudio ESSENCE: Eficacia y seguridad de la crema SD-101 en pacientes con epidermolisis bullosa	Fase III	Amicus Therapeutics, Inc. USA y varios países europeos.	Aplicación de la crema SD-101, cuyo ingrediente activo es la alantoina, utilizado en cremas hidratantes y como cicatrizador de heridas.	Porcentaje de pacientes en los que se consigue la reepitelización completa de la herida en dos meses comparado con placebo. Los resultados de un ensayo de Fase 2b mostró que a los 2 meses, la cicatrización de heridas fue significativamente mejor con una concentración del 6% de SD-101 (Zorblisa, Scioderm) que con placebo.
Transferencia génica para el tratamiento de la epidermolisis bullosa recesiva distrófica.	Fase I/II	Universidad de Stanford. USA.	Este ensayo creará un injerto, que los investigadores llaman "LEAES", de la propia piel del paciente que ha sido genéticamente modificada en el laboratorio para expresar esta proteína que falta.	Evaluar la presencia de fibras de anclaje y colágeno VII a las 4 semanas del trasplante, así como la frecuencia de efectos adversos.
Estudio de seguridad de fibroblastos autólogos modificados genéticamente en epidermolisis bullosa recesiva distrófica	Fase I	King's College London. Inglaterra.	Cada participante en el estudio recibirá tres inyecciones intradérmicas de fibroblastos autólogos modificados con el gen COL7A1	Evaluar la seguridad de las inyecciones intradérmicas de genes modificados autólogos fibroblastos en 5-10 adultos con RDEB.
Estudio comparativo de la cicatrización de úlceras crónicas EB recesiva: apósito convencional vs membrana amniótica (MABUL)	Fase III	Assistance Publique Hôpitaux de Paris. Francia.	Cura local una vez por semana con Mepitel® o membrana amniótica (uno o varios dependiendo del tamaño del injerto, de modo que la úlcera estaba completamente cubierta).	Evaluar la eficacia de la membrana amniótica en la cicatrización de úlceras crónicas en EBRD sobre el porcentaje de superficie ulcerada reepitelizada a las 12 semanas desde el inicio del tratamiento comparado con apósito Mepitel®.
MT2015-20: Corrección bioquímica de EB grave por Allo HSCT y MSC de donantes seriados	Fase II	Masonic Cancer Center; Universidad de Minnesota. USA.	Trasplante alogénico e infusiones seriadas de células madre mesenquimales (MSC) de un donante relacionado (HLA idéntico, no coincidente o haploidéntica) o donante no relacionado pareado para la corrección bioquímica de la epidermolisis bullosa grave.	Determinar la supervivencia libre de eventos al año tras el trasplante.
Estudio de FCX-007 para la epidermolisis bullosa recesiva distrófica.	Fase I/II	Fibrocell Technologies, Inc. Universidad de Stanford. USA.	FCX-007 es un producto celular genéticamente modificado obtenido de las propias células de la piel del sujeto (fibroblastos autólogos). Las células se expanden y se modifican genéticamente para producir el colágeno funcional VII. La suspensión de células FCX-007 se inyecta por vía intradérmica.	El objetivo de este estudio es evaluar la seguridad de las inyecciones intradérmicas FCX-007 en sujetos RDEB. Además, el ensayo evaluará la expresión de colágeno tipo VII, la presencia de fibrillas de anclaje resultantes tras la inyección de FCX-007, así como la cicatrización de las heridas.
Células estromales mesenquimales en adultos con epidermolisis bullosa recesiva distrófica (ADSTEM)	Fase I/II	King's College London. Inglaterra.	Dos infusiones intravenosas de Células estromales mesenquimales (MSC) al inicio del estudio Día 0 y Día 14	Para evaluar el espectro de respuestas clínicas en adultos con EB recesiva distrófica que reciben MSC intravenosas; (1) para identificar la mejor cohorte de individuos a la meta para futuros ensayos y terapias; (2) mejorar nuestra comprensión de la respuesta in vivo e in vitro a las MSC; (3) identificar moléculas candidatas relacionadas con la activación de MSCs y hacerlas clínicamente más potentes; (4) evaluar su impacto en la reducción de la morbilidad / severidad de la enfermedad en esta población.
Antagonista del Receptor de Neuroquinina-I para el Tratamiento del picor en Pacientes EB	Fase II	Universidad de Stanford. USA.	Comprimidos de 5 mg de VPD-737 que se tomarán diariamente por vía oral durante 56 días comparado con placebo.	El fármaco en estudio tiene como objetivo bloquear uno de los mecanismos del picor: La sustancia P es una sustancia importante en el picor cuando se une al receptor de neuroquinina-I (NK1), en el sistema nervioso central y la piel. El VPD 737 (serlopitant), un fármaco que inhibe el receptor NK1, ha demostrado que reduce el picor severo en un estudio previo de 257 pacientes adultos con prurito crónico. El objetivo del estudio es determinar si la administración oral diaria de VPD-737 (5 mg) es eficaz y seguro en adolescentes y adultos con EB

# Transplante Médula Ósea para EBDRsg

La Dra. Marcela del Río nos ha hecho un estupendo resumen de la presentación que dio el Dr. Tolar en el Encuentro Nacional sobre la estrategia que está llevando a cabo en EEUU de trasplante de médula ósea para tratar la Epidermolisis Bullosa Distrófica Severa Generalizada.

Dra. Marcela del Río, Universidad Carlos III de Madrid (UC3M), CIEMAT- CIBER de Enfermedades Raras (ISCIII), Instituto de Investigación Sanitaria Fundación Jiménez Díaz

Durante los últimos años, se han hecho progresos emocionantes en el tratamiento de la Epidermolisis Bullosa Distrófica. Uno de ellos es, el trasplante alogénico de células hematopoyéticas en pacientes con Epidermolisis Bullosa Distrófica Severa Generalizada (EBDRsg). En el último Encuentro de familias Piel de Mariposa el Dr. J. Tolar, pionero en esta estrategia, compartió con nosotras y nosotros su experiencia.

Vayamos paso a paso para entender esta terapia:

## ¿Qué es la médula ósea?

La médula ósea es el tejido esponjoso que se encuentra dentro de algunos huesos, como la cadera y el fémur. Contiene células madre hematopoyéticas capaces de dar lugar a todos los tipos celulares que encontramos en la sangre que circula por nuestro cuerpo. También en la médula ósea se encuentran otro tipo de células madre que son las mesenquimales que no son el origen de nuestra sangre pero que han demostrado tener un potente efecto antiinflamatorio y reparador en tejidos dañados.

## ¿Cuándo se “receta” un trasplante de médula ósea de un donante?

El empleo del trasplante de médula ósea alogénica (de un donante sano) está restringido, en la actualidad, al tratamiento de enfermedades **hematológicas graves**, por ejemplo leucemia. Es decir, en casos en los que la enfermedad pone en riesgo inminente la vida del paciente y existe experiencia previa que lo avala. Si el paciente no recibe dicho trasplante, el paciente muere. El trasplante de médula ósea es parte de la práctica clínica, es decir, no es necesario reclutar al paciente en un ensayo clínico experimental. Pero, sólo en el caso de enfermedades hematológicas.

## ¿Cómo se hace un trasplante de médula ósea de donante?

El trasplante consiste en tomar una biopsia de la médula ósea de un donante sano e infundirla en el paciente, con la esperanza de que la médula injerte y recomponga una hematopoyesis sana (una sangre libre de enfermedad). Al tratarse de una enfermedad hematológica, si la nueva médula injerta en el paciente y este no **experimenta efectos adversos** o los efectos pueden ser controlados apropiadamente; el paciente se cura.

## ¿Se puede trasplantar al paciente cualquier médula ósea?

No. Hay que elegir una médula ósea compatible con el paciente. Cuando se busca una médula ósea para trasplantar, se busca una médula que sea lo más parecida a la del paciente, es lo que llamamos **histocompatible**. Las médulas óseas de los potenciales donantes se estudian para determinar si son histocompatibles o no. Se considera que dos médulas son histocompatibles cuando comparten una serie de marcadores biológicos que los hematólogos valoran a nivel molecular (antígenos de histocompatibilidad). Siempre se busca primero al donante dentro de los hermanos/as (la histocompatibilidad suele ser mayor). A estos se los conoce como donantes histocompatibles familiares. De no encontrar donantes familiares se puede acudir a bancos de médula ósea.

## ¿Qué efectos adversos tiene el trasplante de médula ósea de un donante?

El procedimiento implica riesgos de infección, toxicidad pulmonar y neurológica, y la condición inmune llamada **enfermedad injerto-contra-huésped**. Quizás ésta última es la que más preocupa. La enfermedad injerto-contra-huésped puede aparecer incluso cuando el trasplante se realiza entre hermanos histocompatibles. Se trata de un efecto adverso grave desencadenado por el propio trasplante cuando los linfocitos del donante sano reconocen a los tejidos del paciente como extraños y empiezan a atacarlos y destruirlos (reconocen pequeñas diferencias que son imposibles de investigar de forma previa). Los tejidos que más sufren son los del hígado, la piel y mucosas y al tracto gastrointestinal. La enfermedad injerto-contra-huésped, es la principal causa de morbilidad y mortalidad en los pacientes que reciben un trasplante de médula alogénica. Su incidencia oscila entre un 30-60% (médula ósea de hermanos histocompatibles) y puede alcanzar valores superiores cuando se utilizan donantes histocompatibles no familiares. El porcentaje de mortalidad asociada a la enfermedad injerto-contra-huésped es de aproximadamente un 25%.

Otra complicación que tiene el trasplante de médula, es que hay que **acondicionar** al paciente de forma previa a recibir la nueva médula. El acondicionamiento en los trasplantes habituales para el tratamiento, por ejemplo de una leucemia, consiste en matar literalmente la médula del enfermo (con altas dosis de quimioterapia/radiación) para así poder sustituirla por la nueva médula del donante que está libre de enfermedad. Además del acondicionamiento también se suprime el sistema inmunitario del paciente. El acondicionamiento es un paso crítico de esta terapia que es delicado y puede dar lugar también a desenlaces fatales.



## Trasplante de médula ósea de donante para el tratamiento de la Epidermolisis Bullosa Distrofica Recessiva Severa Generalizada (EBDRsg), ¿dónde estamos?

El doctor J. Tolar nos enseñó sus últimos resultados empleando trasplante de médula ósea para una enfermedad no-hematológica como es la EBDRsg. De su presentación, especialmente a partir de los casos clínicos discutidos, **se hace evidente la capacidad de corregir parcialmente las manifestaciones clínicas de la EBDRsg** empleando dicha estrategia.

Jakub Tolar reportó los primeros resultados en pacientes con EBDR después de ser trasplantados con médula ósea de donante familiar en 2010. En aquel momento se incluyeron 6 pacientes de los cuales, 5 mostraron mejoría clínica e incremento de colágeno 7 (a corto plazo) y 1 falleció por **enfermedad injerto-contrahuésped**. Desde entonces 30 pacientes más fueron reclutados y trasplantados. En estos pacientes, el equipo estudió nuevamente el impacto del trasplante tanto en la expresión de colágeno 7 como en el estado general de las heridas que fueron seguidas fotográficamente. Quizás la conclusión más relevante de este último estudio fue que en 17 de los 18 pacientes que estaban vivos (y en los que la médula ósea del donante había injertado) también encontraron una mejoría, en este caso, duradera de la EBDRsg. Sin embargo, sólo hallaron incremento en la producción de colágeno 7 en 10 pacientes injertados. El grupo del Dr. Tolar está reclutando en este momento pacientes para 2 nuevos ensayos clínicos en los que además del trasplante de médula ósea de donante se **infundirán células madre mesenquimales**. Este cambio al protocolo intenta reducir el número de muertes ocurridas durante los ensayos clínicos debidos a enfermedad injerto-contrahuésped. Las células madre mesenquimales son células que han demostrado efectividad en el control de este efecto adverso asociado al trasplante de médula ósea de donante histocompatible cuando se emplean conjuntamente (como una infusión adicional) con el trasplante de médula ósea completa en enfermedades hematológicas. Los 2 nuevos ensayos están disponibles en [clinicaltrials.gov](http://clinicaltrials.gov). Los 2 ensayos se llevarán a cabo aplicando básicamente el mismo protocolo pero, en uno de ellos se realizará el trasplante de médula ósea y una única infusión adicional de células madre mesenquimales (ensayo clínico NCT01033552) y en el otro se llevará a cabo el trasplante de médula ósea y se administran infusiones adicionales y secuenciales de células madre mesenquimales (ensayo clínico NCT02582775). El tratamiento de la EBDRsg con trasplante de médula ósea sólo se puede realizar en el contexto de ensayos clínicos ya que se trata de una estrategia experimental.

## Conclusión

Como conclusión, la estrategia terapéutica que está valorando el equipo del Dr. Tolar es apasionante y lo es por muchos motivos, en primer lugar, la mejoría clínica es clara y ocurre en un número importante de pacientes. Es apasionante también desde el punto de vista científico porque **todavía no sabemos cuál de las células madre presente en la médula ósea** que se está trasplantando **es la que va a llevar a cabo el efecto terapéutico**. Jakub nos enseñó biopsias cutáneas de pacientes trasplantados que presentaban células madre mesenquimales (del donante) en la dermis de sus pieles. Estas células son capaces de migrar a los sitios de daño tisular y repararlos y están presentes en la médula ósea que se trasplanta. Sin embargo, los hematólogos saben que cuando se trasplanta médula ósea si bien las células madre hematopoyéticas injertan en el paciente, las células madre mesenquimales no lo hacen y terminan desapareciendo. Por lo tanto es difícil, con la información que tenemos en este momento, entender a qué se debe la mejoría de las lesiones a largo plazo. Por otro lado, si esto fuera así y las células madre mesenquimales, en pacientes con EBDRsg, fueran capaces de injertar, habría que plantearse estudios más sencillos en donde sólo se trasplanten células madre mesenquimales y no células madre hematopoyéticas. Ya que está demostrado que las células que causan la enfermedad injerto-contrahuésped son las células madre hematopoyéticas mientras que las células madre mesenquimales son bien toleradas.

Distintos estudios empleando únicamente células madre mesenquimales para el tratamiento de la EB se están llevando a cabo en varios laboratorios del mundo en este momento (incluido el laboratorio del Dr. Tolar), y nos permitirán en breve mejorar nuestro entendimiento de la biología y por tanto del potencial de las células madre que estamos empleando. Sólo con ello podremos desarrollar uno o varios tratamientos seguros y eficaces. Y por qué no, personalizarlos para cada paciente o grupo de pacientes.



Dr. Jakub Tolar |

# Terapias para EB en España y en el mundo

Resumen de la interesante ponencia presentada por Marcela del Río en el Encuentro Nacional 2016

Dra. Marcela Del Río, Universidad Carlos III de Madrid (UC3M), CIEMAT- CIBER de Enfermedades Raras (ISCIII), Instituto de Investigación Sanitaria Fundación Jiménez Díaz

En este breve artículo me voy a centrar en dar un rápido repaso a los ensayos pre-clínicos y clínicos que en este momento se están llevando a cabo para el tratamiento de la Epidermólisis Bullosa. Es una selección personal que he hecho, teniendo en cuenta la trayectoria de los equipos que los lideran, su carácter innovador así como su potencial curativo. Desde luego, existen otros ensayos de características similares que se pueden consultar en [www.debra-international.org](http://www.debra-international.org) pero que, por motivos de espacio, no he podido incluir en este artículo.



VER ENSAYOS

## La experiencia Inglesa

**Terapia génica para EBDR empleando fibroblastos genéticamente modificados para producir Colgágeno 7 (C7)**

En este estudio se aislarán a partir de biopsias cutáneas de pacientes con EBDR fibroblastos dérmicos, que serán cultivados en el laboratorio y en ellos se introducirá el gen COL7A1 (una copia "sana" del gen). Las células posteriormente serán inyectadas en la piel del paciente, donde se espera que produzcan proteína también sana y que por tanto prevenga la aparición de ampollas. En este estudio se tratarán alrededor de seis personas con EB distrófica recesiva en una primera instancia. El investigador principal es el Dr. Waseem Qasim, se llevará a cabo en Londres y ha comenzado en 2012 (todavía sigue reclutando). La financiación para la realización del estudio procede de DEBRA Austria.

## La experiencia Austríaca

**Terapia génica para nH-JEB empleando queratinocitos genéticamente modificados para producir Colgágeno 17 (C17)**

El objetivo final de este proyecto es llevar a cabo un ensayo clínico fase I / II para pacientes con nH-JEB deficientes en COL17A1. La terapia empleará láminas de queratinocitos hechas a partir de células madre de un paciente que han sido genéticamente corregidas en el laboratorio. El objetivo es poder inyectar áreas muy extensas de la piel afectada para reducir los síntomas clínicos y las complicaciones de JEB grave, por ejemplo, reducir las infecciones microbianas recurrentes así como las heridas crónicas que tienden a ser propensas al desarrollo de cánceres de piel (carcinoma epidermoide) que ocurren, además de en EBDR en esta forma de EB.

El proyecto reúne a tres centros de investigación, cada uno con la especialización: El EB House Austria; La Universidad de Módena y el Centro de Medicina Regenerativa de Reggio Emilia (CRM), que se encargará de la producción de GMP de preparaciones de células madre de queratinocitos modificados genéticamente y la Medizinische Hochschule Hannover (MHH). El investigador principal del ensayo es el Prof. Johann Bauer y se llevará a cabo en Austria y ha comenzado en 2013. El ensayo está financiado por DEBRA UK.

## La experiencia Española

**Terapia génica para EBDR empleando una piel bioingenierizada portadora queratinocitos (células madre) y fibroblastos genéticamente modificados para producir Colgágeno 7 (C7)**

El objetivo principal del proyecto GENEGRAFT es llevar a cabo un ensayo clínico fase I / II para pacientes con EBDR deficientes en COL7A1. La terapia combina varias tecnologías: cultivo de queratinocitos del paciente con EBDR, incluido el compartimento de células madre, su modificación genética para conseguir que produzcan C7 y su ensamble junto con fibroblastos manipulados de forma análoga en una piel bioingenierizada y cultivada en el laboratorio. Es decir, se realizan 2 pasos de ingeniería: se hace ingeniería genética en las células (fibroblastos y queratinocitos) para que puedan ahora secretar C7 y posteriormente se hace ingeniería de tejidos para producir con ellas una piel trasplantable. Cabe resaltar que esta aproximación llega a la clínica después de 15 años de investigación pre-clínica en la que colaboraron investigadores de hasta 5 países distintos. El objetivo, es llevar a cabo un Ensayo Clínico de Fase I/II en 2 pacientes para sacar conclusiones de seguridad fundamentalmente y preliminares de eficacia. El proyecto reúne a varios centros de investigación, cada uno con la especialización necesaria para llevar adelante el Ensayo Clínico: El Hospital Necker de Paris; el St John's Institute at Guy's and St Thomas, La Universidad Carlos III de Madrid y más recientemente el Hospital Niño Jesús, que se encargará de la producción de GMP de preparaciones de células madre de queratinocitos y fibroblastos modificados genéticamente. El investigador principal del ensayo es el Prof Alain Hovnanian y se llevará a cabo en Francia. Se estima que el primer paciente será trasplantado a finales de 2017. El ensayo está financiado por la Unión Europea 7PM, proyecto GENEGRAFT.

## La experiencia Americana

**Transplante de médula ósea para EBDR**

Se ha llevado a cabo un ensayo clínico temprano en el que se analizó el efecto del trasplante de Médula Ósea en niños con EBDR (el estudio fue publicado por Wagner et al., 2010). En este estudio, siete pacientes entraron en el ensayo inicial y seis se sometieron a BMT. Cinco de los seis mostraron un aumento del C7



en la piel. Es de remarcar aquí que ninguno de los niños tratados fueron curados por el trasplante de médula ósea pero, que varios mostraron una marcada reducción en la formación de ampollas y mejoras importantes en la calidad de vida. No obstante, la toxicidad relacionada con la mieloablación (acondicionamiento previo al trasplante para eliminar la médula ósea del paciente que va a recibir el trasplante) es una gran preocupación, especialmente sabiendo que dos de los siete pacientes inscritos en el estudio inicial murieron a causa de complicaciones relacionadas con el protocolo. En la actualidad el Dr. Jakub Tolar tiene en marcha dos nuevos ensayos clínicos que tienen por objeto.

Disminuir la morbi/mortalidad del protocolo empleando acondicionamiento no mieloablativos (más suaves) así como la infusión de células madre mesenquimales como agentes moduladores de la respuesta inmune conocida como enfermedad injerto contra huésped un efecto adverso que aparece asociados al trasplante de médula ósea (en un 25% de los casos) y que afecta a la piel.

**Los dos nuevos ensayos del grupo de J. Tolar se pueden consultar en:**

<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02582775?term=epidermolysis+bullosa+bone+marrow&rank=4>

<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01033552?term=epidermolysis+bullosa+bone+marrow&rank=3>

*El lugar de realización es en el Masonic Cáncer Center, Universidad de Minesota y son estudios privados.*



*Dra. Marcela del Río* |

## La experiencia Española

**Terapia génica para EBDR empleando una piel bioingenierizada portadora queratinocitos (células madre) editados genéticamente producir Colgáneno 7 (C7)**

Muchos pacientes españoles son portadores de la mutación c6527insC en el COL7A, científicos del CIEMAT, el Instituto de Investigación Sanitaria de la FJD, la Universidad Carlos III de Madrid y el CIBER de Enfermedades, han diseñado unas "tijeras moleculares" que son capaces de cortar específicamente dicha mutación (o un trozo de ella) en el genoma de las células madre epidérmicas y volver a pegar el ADN sin consecuencias deletéreas para este. Esta técnica se conoce informalmente como la técnica del corta-pega y podría representar la nueva generación de la terapia génica. Muy recientemente ha sido empleada con éxito (a nivel pre-clínico) en la enfermedad de duchenne y en estos momentos se está ensayando en el gen COL7A1. Esta estrategia, tiene la ventaja de erradicar el error allí en donde se había generado sin alterar el resto del genoma de la célula. Es una aproximación muy innovadora que se está llevando a cabo en la actualidad en ratones humanizados pero que de demostrar eficacia y con la experiencia que acumularemos a lo largo del proyecto GENE-GRAFT podría llegar a un ensayo clínico en un tiempo reducido (3 -5 años). El investigador principal del estudio es el Dr. Fernando Larcher y el proyecto está financiado desde Agosto de 2017 por DEBRA internacional.

## Agradecimientos

A Piel de Mariposa DEBRA y DEBRA internacional por su apoyo en estos momentos difíciles de la Ciencia en nuestro país. A todos los afectos, sus familias y amigos. A nuestros queridos Dermatólogos, la lista es enorme, el agradecimiento también lo es. A nuestros genetistas por las sabias y educativas conversaciones. A todo el personal sanitario que atiende con tanto cariño a los pacientes con EB. Y hoy en especial aprovecho para agradecer a Beatriz Robledo Jara, Bea, su esposa y a Toni Azon, su dermatólogo. Nunca nos olvidaremos de ninguno de ellos y de las risas que compartimos a pesar de todo. Gracias.

\*Podéis ver un video de la ponencia que dió la Dra. Marcela del Río en el Encuentro Nacional sobre terapia génica en España en nuestro canal de Youtube [www.youtube.com/PieldeMariposa](http://www.youtube.com/PieldeMariposa) o en <http://bit.ly/ponenciasEN2016>

# Empleo de células madre mesenquimales para el tratamiento de la EB

Resumen de la presentación realizada en el Encuentro Nacional 2016 sobre el ensayo clínico que se está llevando a cabo entre el CIEMAT-UC3M-IISFJD<sup>1</sup> y el Hospital de la Paz para el tratamiento de la EB Distrófica Recesiva (EBDR) con células madre mesenquimales: MesensistemEB

María José Escámez Toledano, Investigadora del CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER).  
Rocío Maseda Pedrero, Médico Adjunto del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz.

Se trata de un ensayo clínico financiado por el Instituto de Salud Carlos III, que se está realizando en colaboración entre los clínicos del departamento de Hematología y Dermatología del Hospital La Paz y los investigadores básicos del CIBER de enfermedades raras que trabajan en el CIEMAT y en la Universidad Carlos III de Madrid. El ensayo que está liderado por el Dr. Raúl de Lucas y la Dra. María José Escámez está cofinanciado por la Asociación de pacientes Berritxuak.

## Empleo de Células Madre Mesenquimales para el tratamiento de la Epidermólisis Bullosa Distrófica

Para definir los beneficios que esperamos del tratamiento que se plantea en MesensistemEB es preciso conocer bien la causa que produce la EBDR e identificar los problemas asociados que tenemos que solucionar. Nuestro material genético se organiza en 46 cromosomas, dispuestos en 23 pares, en los que se encuentran los genes. El ADN que constituye los genes lleva las instrucciones para que se produzcan todas las proteínas de nuestro cuerpo.

La Epidermólisis Bullosa Distrófica está causada por mutaciones en el gen COL7A1 que codifica para la proteína Colágeno de tipo 7 (en adelante Colágeno 7). En otras palabras, en la EBDR las instrucciones para producir la proteína Colágeno 7 están alteradas.

El Colágeno 7 se encuentra en la lámina basal; en la piel que recubre nuestro cuerpo externamente y en las mucosas que tapizan nuestros órganos internamente. Tanto la piel como las mucosas están principalmente compuestas por dos capas de tejido como se observa en la Figura 1.

1) **Tejido epitelial**, que descansa sobre la lámina basal que es donde se encuentra el **Colágeno 7**

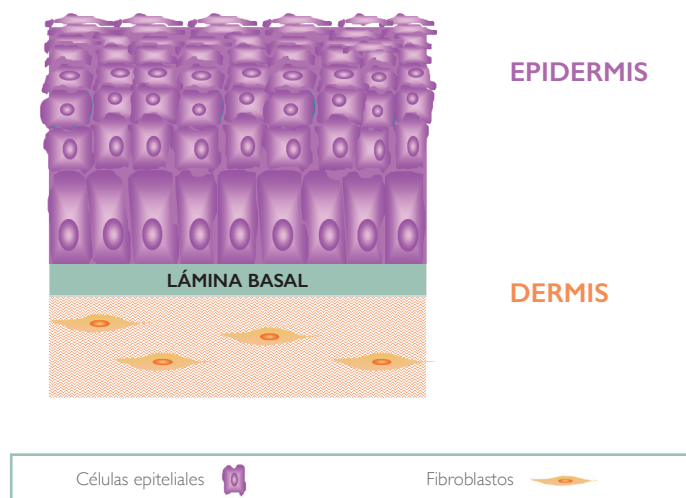
2) **Tejido conectivo** por debajo de la lámina basal.

La función del Colágeno 7 es mantener unidas estas dos capas a modo de pegamento para que la piel y las mucosas puedan llevar a cabo su función. Para ello el Colágeno 7 forma unas estructuras que se llaman fibrillas de anclaje que se pueden observar empleando un microscopio electrónico.

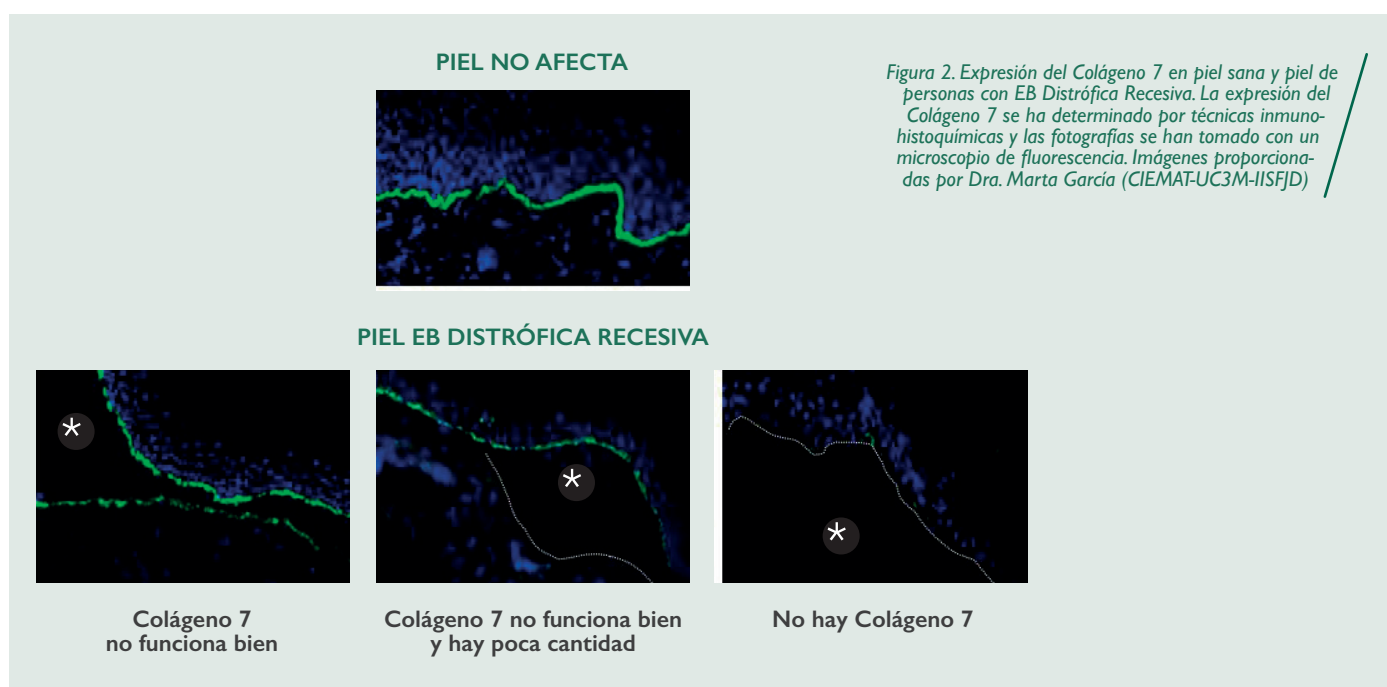
En las personas con EB Distrófica el Colágeno 7 que mantiene unido el epitelio al tejido conectivo está alterado y no funciona bien. Además del malfuncionamiento, la piel de los pacientes con EBD puede contener poca cantidad o carecer totalmente de colágeno 7.

Generalmente, **una menor cantidad del pegamento Colágeno 7 se corresponde con mayor fragilidad cutánea y más severidad** en los síntomas clínicos. De este modo, las personas con EB Distrofica Recesiva pueden tener distintos grados de afectación, desde muy leve a muy extenso. Como resultado de la fragilidad aparecen ampollas y heridas en la piel y a veces también en las mucosas. Estas heridas en muchos casos se hacen crónicas, permaneciendo abiertas durante largos periodos de tiempo, incluso años. La hiperinflamación y la fibrosis son dos de las principales causas que impiden que las heridas cierren. La pseudosindactilia y el carcinoma epidermoide están asociados a la cronificación de las heridas.

Figura 1: Dibujo esquemático de un corte histológico de piel en el cual se diferencian las distintas capas de la piel y los tipos celulares de cada una de ellas.







## ¿Por qué Células Madre Mesenquimales?

Una vez que hemos identificado el problema, sabemos que lo que buscamos es mejorar la cicatrización de las heridas y, en el mejor de los casos, la fragilidad cutánea: proporcionando Colágeno 7 a la piel y a las mucosas para que estas puedan hacer su función adecuadamente. ¿Pero cómo lo podemos hacer?

Para una revisión sobre terapias innovadoras en la EB Distrófica Recesiva, ver el artículo de revisión de Larcher y Del Rio publicado en el 2015 (**Disponible en <http://www.actasdermo.org/es/pdf/S0001731015000691/S300/>**). Existen tres estrategias de terapia que se están investigando:

- Administración directa de la proteína Colágeno 7 funcional (**terapia proteica**).
- Corrigiendo la causa genética, es decir el gen COL7A1 que produce la proteína (terapia génica)
- Tratando con las células que producen Colágeno 7 (terapia celular) y otros factores potencialmente terapéuticos.

En esta última opción es donde entran en juego las células madre mesenquimales, que además de producir Colágeno 7 (aunque no son las productoras naturales en la piel y las mucosas) son capaces

de proporcionar factores que mejoran la cicatrización. Estas células tienen además otras muchas propiedades (Arevalo Romero y cols., 2007) que las señalan como buenas candidatas. Entre estas propiedades cabe destacar su bajo potencial inmunogénico que hace que su trasplante sea seguro (no inducen rechazo agudo en el receptor aunque el donante no sea histocompatible). Además, las células madre mesenquimales tienen capacidad de autorrenovarse de por vida lo cual es **beneficioso si queremos una terapia duradera**.

Por último, podemos aislar las células madre mesenquimales fácilmente de diversos tejidos como la médula ósea, la grasa, sangre periférica, placenta y cordón umbilical. Muy importante también es que existe una **gran experiencia en producirlas para uso en humanos en cantidad** suficiente para que sean capaces de aliviar los síntomas de distintas enfermedades (García Olmo y García Arranz, 2011).

Para más información sobre las Células Madre Mesenquimales ver los Artículos disponibles en:

<http://analesdepediatría.org/es/celulas-curar-del-corazon-al/articulo/S16954033I1001603/>

[http://www.unicolmayor.edu.co/invest\\_nova/NOVA/nova8\\_artrevis1.pdf](http://www.unicolmayor.edu.co/invest_nova/NOVA/nova8_artrevis1.pdf)

## ¿En qué consiste el ensayo MesensistemEB?

El medicamento de terapia celular que se administrará en este ensayo se obtiene mediante el aislamiento de las Células Madre Mesenquimales de la médula ósea de un donante familiar que no tenga la enfermedad y expandirlas en unos laboratorios especiales llamados “salas blancas”. En estos laboratorios se trabaja en las condiciones necesarias para que las células puedan ser después administradas a seres humanos. En este caso la vía de administración será por infusión intravenosa.

MesensistemEB durará entre 10 meses y 1 año y consta de 7 visitas. El seguimiento se extenderá como parte de las revisiones periódicas del paciente hasta los 2 años. La visita 1 se realizará a lo largo de varios días y en ella se evaluará si el paciente puede formar parte del ensayo y se estudiará también al donante. Para ello se realizarán diversos cuestionarios, se tomarán muestras y fotografías.

Una vez seleccionado el paciente y el donante que cumplan con los criterios de inclusión se tomará la biopsia de médula al donante familiar. La muestra se enviará a la sala blanca para producir el medicamento. Este proceso puede durar hasta 3 meses.

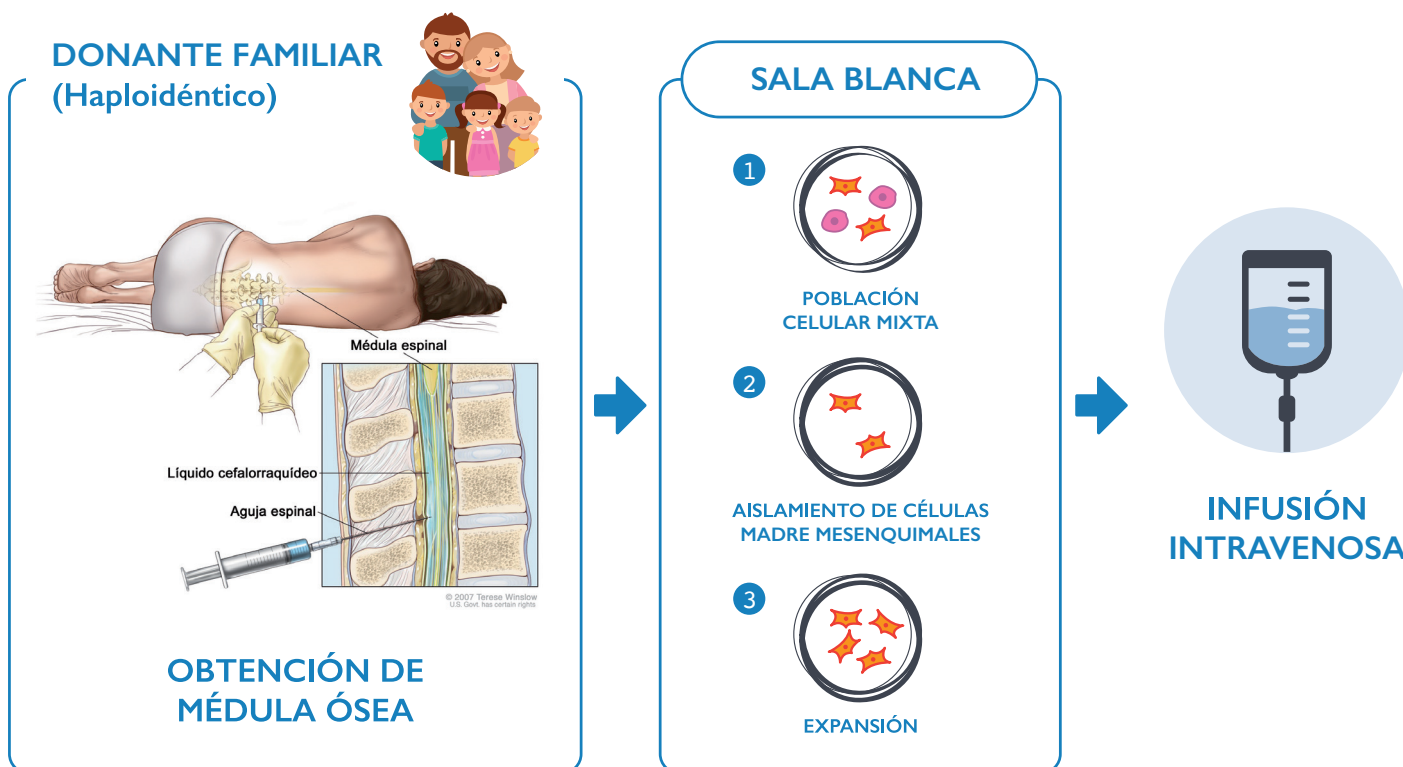


Figura 3. Representación esquemática de la producción de las Células Madre Mesenquimales derivadas de Médula Ósea para su infusión intravenosa.

**El tratamiento consiste en 3 infusiones en 3 semanas consecutivas.** Antes del tratamiento se realizarán también pruebas y preguntas para asegurarnos de que el paciente está en condiciones de tratarse.

Inmediatamente después del tratamiento, el seguimiento será telefónico. A continuación, se estudiarán los efectos del tratamiento en el hospital 7 semanas, 3 y 6 meses después del tratamiento. En las visitas se realizarán diversos cuestionarios, se tomarán muestras y fotografías. Entre las visitas de los 3 meses y los 6 meses se hará un seguimiento telefónico.

El tratamiento se llevará a cabo en las instalaciones de la Unidad Central de Investigación Clínica y Ensayos Clínicos del Hospital La Paz (UCICEC).

#### • Efectos esperados del tratamiento

Como ya hemos mencionado, las Células Madre Mesenquimales son unas células que tienen unas características biológicas muy especiales y por eso podrán aliviar los síntomas de la enfermedad.

En primer lugar, **son bien toleradas por el sistema inmune.** Esto quiere decir que aunque sean de otra persona el sistema inmune no las reconoce del todo como extrañas. Además, emplearemos células de un familiar haploidéntico que comparte cierta identidad con el paciente. Con esto pretendemos aumentar la persistencia de las células del donante en el paciente.

Se está discutiendo todavía si una vez que las Células Madre Mesenquimales de donante alogénico se encuentran en el torrente sanguíneo son atraídas a las zonas donde hay heridas. En cualquier caso y aunque sea a distancia, estas células producen factores que mejoran la cicatrización mediante el control de la inflamación (que es en muchos casos la causa por la que las heridas se hacen crónicas y no cierran). Además, producen Colágeno 7 que es el causante de la EB Distrófica Recesiva.

Todo esto lo sabemos hoy día gracias a una gran cantidad de trabajos de investigación básica y clínica. En base a todo ello, hemos formulado la hipótesis de nuestro estudio: **“Las Células Madre Mesenquimales producirán niveles terapéuticos de Colágeno 7 y factores estimuladores de la cicatrización de la piel y mucosas afectadas”.**

#### • Objetivos del ensayo

El fin último del ensayo clínico es **mejorar la calidad de vida** de los pacientes con EBDR así como evaluar de forma preliminar la seguridad (efectos adversos) y la eficacia (mejora de la cicatrización y de la fragilidad muco-cutánea) del tratamiento en un total de 9 pacientes.

#### • Estado de progreso del ensayo

Llevar a cabo un ensayo clínico es un proceso complicado que requiere un protocolo complejo, que incluya el diseño científico del estudio (antecedentes, hipótesis a comprobar, objetivos) y unos procedimientos a seguir (criterios de incorporación de pacientes, consentimiento informado, recolección de datos, métodos de evaluación de resultados, criterios de publicación de los mismos...). Se debe preparar, por tanto, un dossier regulatorio que contenga toda esta información que debe ser aprobado por un Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) y por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) para poder realizarlo.

Nuestro ensayo ya ha sido **aprobado por el Comité de Ética de Investigación Clínica del Hospital La Paz**, lo que significa que cumple con las normas de buena práctica clínica y administrativas requeridas para ser realizado. Estamos **pendientes de que la Agencia del Medicamento** revise el dossier. La Agencia, además de exigir que ya haya sido aprobado por un Comité de Ética de Investigación Clínica, evaluará más exhaustivamente los aspectos más científico-técnicos para decidir, principalmente, si el producto es razonablemente seguro para ser empleado en humanos en las condiciones que se establece en el protocolo. Todo este proceso pretende asegurar que existan indicios suficientes para justificar el riesgo/beneficio asociado a la realización del ensayo.

Una vez aprobado por la Agencia, desde el momento en que se inicia el ensayo, incluso antes de incluir al primer paciente, todos los procedimientos se monitorizan, es decir se realiza una supervisión por un monitor externo que no pertenece al equipo de investigación. Durante el ensayo se recogen exhaustivamente todos los datos clínicos e incidencias. Una vez finalizado el ensayo, los resultados se envían de nuevo a la Agencia del Medicamento para seguir con la evaluación del medicamento. Cabe destacar que **nuestro ensayo es de Fase I y II**, pero para la autorización final de un medicamento para su comercialización hace falta, en general, realizar ensayos de Fase III y IV.

#### • Criterios de inclusión y exclusión

Para poder participar en el estudio el paciente tiene que cumplir con todos los criterios de inclusión y ninguno de los de exclusión. Dichos criterios están diseñados para, de forma teórica y en base al conocimiento existente, minimizar los riesgos y maximizar los beneficios.

[Ver tabla página siguiente >](#)

**Criterios de inclusión**

1. Tener entre 8 y 50 años en el momento de la inclusión.
2. En caso de mujeres, no estar embarazada y utilizar anticonceptivos.
3. Contar con diagnóstico clínico, molecular y genético de EBDR.
4. Presentar una disminución de Colágeno 7 (menos del 75%) y presencia de dominio de NCI.
5. tener una puntuación de gravedad superior a 20 (según Birmingham EB Severity Score).
6. Contar con un donante haploidéntico familiar.
7. Firmar el consentimiento informado.
8. Que tenga disponibilidad para acudir a todas las visitas y acatar todos los procedimientos.

**Criterios de exclusión**

1. No poder trasladarse al Hospital La Paz.
2. Haber recibido inmunoterapia (>1 semana) o quimioterapia (8 días).
3. Haber estado en tratamiento de medicamentos en investigación 90 días antes del tratamiento.
4. Ser alérgico a los componentes del producto en investigación o no poder tomar antihistamínicos y/o corticoides.
5. Mostrar signos de infección sistémica activa en el momento de la inclusión.
6. Presentar algún tipo de anomalías bioquímicas (albúmina, leucocitos, hemoglobina)
7. Tener antecedentes o signos de malignidad, incluyendo carcinoma epidermoide
8. Presentar anticuerpos circulantes anti-Colágeno 7 neutralizantes
9. Tener adicción al alcohol o abuso de drogas
10. No firmar el consentimiento informado

**Experiencia previa en el tratamiento de pacientes con el medicamento en investigación**

Las Células Madre Mesenquimales derivadas de médula ósea se han administrado por infusión intravenosa a multitud de pacientes. En la página oficial del Instituto Nacional de los Estados Unidos están registrados 52 ensayos empleando estas células para distintas patologías que se están llevando a cabo en distintos países distribuidos por todo el mundo.

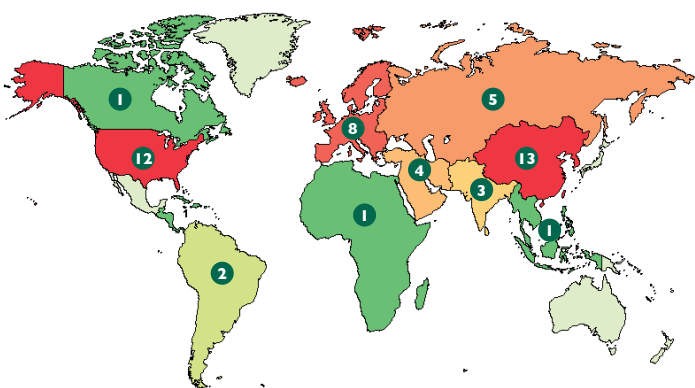


Figura 4. Distribución geográfica de los ensayos clínicos registrados en Septiembre de 2016 en el Instituto Nacional de Salud de Estados Unidos (<https://clinicaltrials.gov/>).

Con estas células se han tratado multitud de enfermedades. Por ejemplo, en España se están utilizando para tratar la esclerosis múltiple, fallos hepáticos, osteoporosis y cierto tipo de tumores.

Y lo más interesante es que las Células Madre Mesenquimales derivadas de médula ósea se han empleado para tratar la EB Distrófica Recesiva administradas tanto de forma local como sistémica, con resultados prometedores en ambos casos. Los dos ensayos clínicos en los que la administración ha sido sistémica,

están acabados y los resultados publicados (Petrof y cols., 2015; El-Darouti y cols., 2016). Uno de ellos se realizó en el Reino Unido (Hospital Great Ormond Street, Londres) y el otro en Egipto (Facultad de Medicina de El Cairo) tratándose 10 y 14 pacientes respectivamente. **La conclusión más importante** a la que han llegado estos estudios es que **la administración de estas células es segura**, ya que los pacientes tratados no han sufrido efectos adversos graves. La segunda conclusión más importante es que efectivamente **son capaces de aliviar los síntomas** de los pacientes con EBDR por periodos de 6 meses y excepcionalmente de hasta 1 año.

Más concretamente, en el ensayo de Londres, se ha observado en todos los pacientes una tendencia a aumentar la resistencia cutánea o lo que es lo mismo a disminuir la fragilidad (Figura 5 y 6).

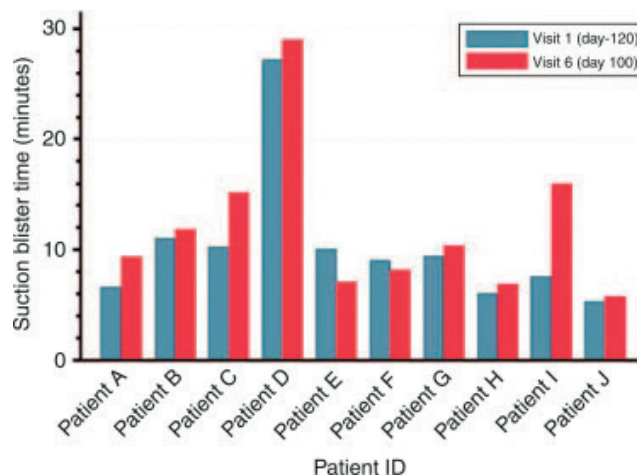


Figura 5. Potencial de la terapia celular empleando células estromales mesenquimales alogénicas administradas de forma sistémica a niños con epidermólisis bullosa distrófica recesiva. A la derecha se ve que en todos los pacientes tratados hay una tendencia a aumentar la resistencia cutánea o lo que es lo mismo a disminuir la fragilidad. En la gráfica "suction blister time" significa el tiempo en minutos que se tarda en inducir un ampolla por succión, en los pacientes antes (columna azul) y 100 días después del tratamiento (columna roja).



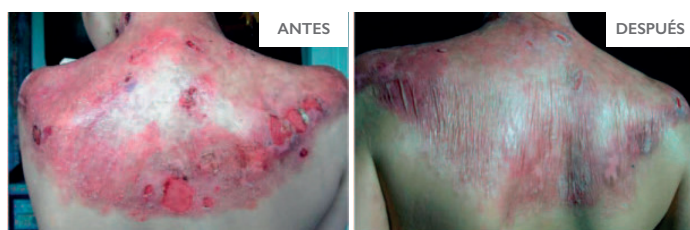


Figura 6. Mejora de uno de los pacientes 8 semanas después de ser tratado. /



Petrof y Cols., 2015  
Copyright © 2015 The Society for Investigative Dermatology, Inc

El texto completo del artículo está disponibles en:

[http://www.jidonline.org/article/S0022-202X\(15\)39008-4/fulltext](http://www.jidonline.org/article/S0022-202X(15)39008-4/fulltext)

<http://www.jidonline.org/cms/attachment/2039705550/2053256509/gr2.jpg>

En El Cairo, cabe destacar que como resultado del tratamiento disminuyen las ampollas y se observa colágeno 7 formando fibrillas de anclaje. El resumen del artículo está disponible en:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/dth.12305/abstract;jsessionid=F624A69F9C963553E70E397A9513D08A.f02t02>

#### • Posibles aportaciones de MesensistemEB

Tenemos dos buenas noticias sobre este tratamiento en base a las experiencias anteriores: que es seguro y que tiene indicios claros de ser beneficioso para la EBDR. Pero los efectos son transitorios.

Con MesensistemEB pretendemos **aportar más datos de seguridad** sobre la administración sistémica de células madre mesenquimales derivadas de médula ósea pero también recavar información sobre si aumentar el número de células y emplear donantes familiares haploidénticos son estrategias válidas para **optimizar los beneficios terapéuticos** observados en los ensayos previos.

Dra. Rocío Maseda /



/ Dra. María José Escamez

#### Bibliografía y referencias

- Arevalo Romero J, Paez Guerrero D, Rodríguez Pardo V. Células madre mesenquimales: características biológicas y aplicaciones clínicas. *Nova*. 2007; 5: 177 – 185. Disponible en [http://www.unicolmayoredu.co/invest\\_nova/NOVA/nova8\\_artrevis1.pdf](http://www.unicolmayoredu.co/invest_nova/NOVA/nova8_artrevis1.pdf)
- El-Darouti M, Fawzy M, Amin I, Abdel Hay R, Hegazy R, Gabr H, El Maadawi Z. Treatment of dystrophic epidermolysis bullosa with bone marrow non-hematopoietic stem cells: a randomized controlled trial. *Dermatol Ther*. 2016 Mar-Apr;29(2):96-100. doi: 10.1111/dth.12305. PubMed PMID: 26439431. Disponible en <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/dth.12305/abstract;jsessionid=F624A69F9C963553E70E397A9513D08A.f02t02>
- García Olmo D, García Arranz M. Células para curar: Del corazón al todo. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 74(4): 215-217. Disponible en <http://analesdepediatria.org/es/celulas-curar-del-corazon-al/articulo/S1695403311001603/>
- Larcher F, Del Río M. Estrategias terapéuticas innovadoras para la epidermolisis bullosa distrófica recesiva. *Actas Dermosifilogr*. 2015 Jun; 106(5):376-82. doi: 10.1016/j.ad.2015.01.007. English, Spanish. PubMed PMID: 25796272. Disponible en <http://www.actasdermo.org/es/pdf/S0001731015000691/S300/>
- Petrof G, Lwin SM, Martínez-Queipo M, Abdul-Wahab A, Tso S, Mellerio JE, Slaper-Cortenbach I, Boelens JJ, Tolar J, Veys P, Ofuya M, Peacock JL, Martínez AE, McGrath JA. Potential of Systemic Allogeneic Mesenchymal Stromal Cell Therapy for Children with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *J Invest Dermatol*. 2015 Sep; 135(9):2319-21. doi: 10.1038/jid.2015.158. PubMed PMID: 25905587. Disponible en [http://www.jidonline.org/article/S0022-202X\(15\)39008-4/fulltext](http://www.jidonline.org/article/S0022-202X(15)39008-4/fulltext)

#### Agradecimientos

El equipo de investigadores implicado en MesensistemEB quiere agradecer a las personas con EB y sus familias, la confianza, el cariño, el respeto, la paciencia y la extraordinaria voluntad que siempre han mostrado de colaborar con nuestro equipo. Agradecer la colaboración y dedicación a los profesionales sanitarios de enfermería, genetistas, dermatólogos, pediatras, cirujanos y otras especialidades. Siempre gracias al apoyo recibido de la Asociación de Pacientes “piel de mariposa”, DEBRA-España.

El grupo CIBERER-CIEMAT-UC3M-IISFJD está principalmente financiado por los proyectos IC114/00363, SAF2013-43475-R y GENEGRAFT HEALTH-F2-2011-261392 y la Asociación de Pacientes Berritxuak.

\*Podéis ver un video de la ponencia de las Dras. María José Escamez y Rocío Maseda sobre el ensayo con Células Madre Mesenquimales, en nuestro canal de Youtube [www.youtube.com/PieldeMariposa](http://www.youtube.com/PieldeMariposa) o en <http://bit.ly/mesenquimalesEB>

# 7 consejos para prevenir infecciones durante la cura

Artículo elaborado por el equipo de enfermería con siete consejos prácticos para evitar infecciones durante el proceso de cura.

Equipo de Enfermería Piel de Mariposa DEBRA

## 1. Higiene de manos

La **higiene de manos y la utilización de guantes deben realizarse continuamente durante todo el proceso de cura**. La higiene de manos tiene como objetivo reducir el número de microorganismos que tenemos en nuestra piel y que podemos transmitir. Se compone de dos procesos: **lavado de manos** (con agua y jabón) + **desinfección** (con productos de base alcohólica o jabón antiséptico).

Cómo lavarse las manos correctamente, paso a paso:



## 2. La bañera

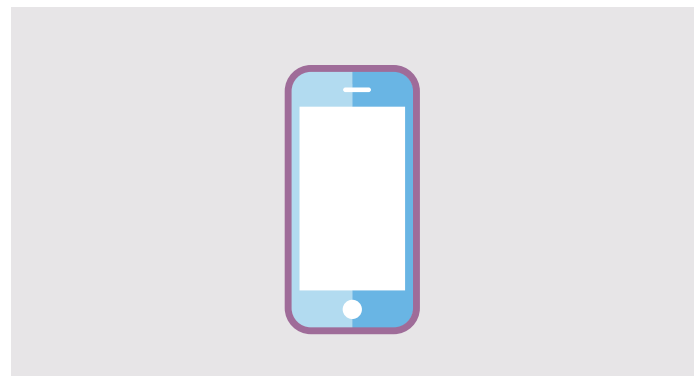
Antes de comenzar la cura, es recomendable **limpiar la bañera o ducha y las cortinas** del baño o los carriles de la mampara **con lejía y repetir este mismo proceso tras finalizarla**.

Durante el baño se puede utilizar lejía para la desinfección de las heridas, una o dos veces por semana. Debemos utilizar aquella que especifique en su envase "apta para el consumo humano". En una bañera llena de agua, la cantidad de lejía a añadir debe ser de unos 50 ml.



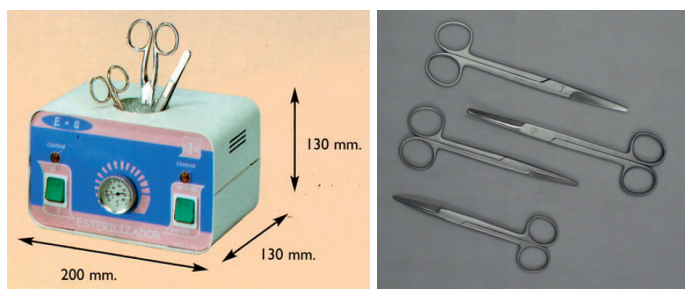
## 3. Móviles y Tablets

Los aparatos **móviles y tablets** son un gran recurso como medida de distracción durante las curas, sin embargo también **pueden ser un foco de infección**. La medida de precaución más segura sería utilizar fundas y protectores que pudiésemos quitar del móvil o tablet, lavarlas y desinfectarlas y volver a colocar en el dispositivo antes de la cura. Al mismo tiempo, es recomendable limpiar el móvil o tablet con productos de limpieza/desinfección específicos para dispositivos electrónicos.



#### 4. Instrumental de cura: Tijeras y pinzas

Para la realización de la cura de una persona con EB, es necesario contar con instrumental específico: tijeras y pinzas. Pero para evitar infecciones es necesario una buena limpieza y desinfección del mismo. **Es conveniente que el instrumental sea de acero inoxidable para poder esterilizarlo** una vez usados. Existen esterilizadores pequeños que podríamos tener en casa para realizar dicho proceso. Si no pudiéramos contar con este recurso otra opción sería sumergir el material en agua hirviendo, aunque no es igual de efectivo que el comentado anteriormente. Otra posible opción sería dejar los materiales de cura a la enfermera de referencia del centro de salud y que sean ellos los encargados de esterilizarlos cada cierto tiempo.



#### 5. Zona limpia / Zona sucia

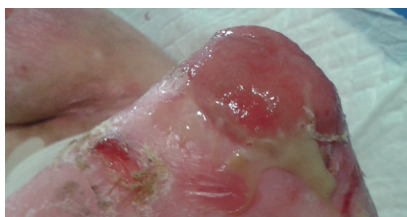
El lugar elegido para realizar la cura y para guardar el material debe estar lo más limpio posible. Necesitaremos una **mesa para colocar el material que debe ser limpiada cuidadosamente antes y después de la cura**. Podemos usar una sábana recién lavada para cubrirla.

**Bajo ningún concepto debemos dejar en esta zona limpia los apósitos y vendajes que retiramos de las heridas**, las agujas que utilizamos u otros elementos ya empleados en la cura. Todos estos materiales debemos dejarlos en otra zona, zona sucia. Importante, ambas zonas deben estar separadas una de la otra.



#### 6. Cuándo curar una herida infectada

Si existe una **herida infectada**, lo más recomendable es **curar en última instancia** dicha herida de esta forma **evitaríamos el riesgo de contaminación** a otras heridas. Importante, lavar bien las manos antes de la cura de esta herida y después de terminar el proceso.



#### 7. Conservación del material de cura

**No** es aconsejable **recortar los apósitos a través del envase**, ya que los microorganismos que se depositan en la superficie pueden ser traspasados hasta el apósito estéril. Se debe siempre abrir el envase con las manos limpias, y a continuación sacar el apósito y recortarlo a la medida necesaria. Una vez cortado, debemos conservar el apósito restante dentro del envase, cerrarlo con un poco de esparadrapo y guardarlo en una zona fresca y sin contacto directo con la luz.



## Recuerda

Debes lavarte las manos y utilizar guantes no sólo al principio y al acabar, sino varias veces durante la cura, especialmente antes y después de tratar una herida infectada.

Es preciso limpiar con lejía toda la zona de baño (bañera/ducha, mampara, railes, cortina de ducha...) antes y después del baño.

Tabletas y móviles también pueden ser foco de infecciones, es importante mantenerlos limpios.

Siempre esterilizar el instrumental (tijeras, pinza...) una vez usado.

Nunca poner apósitos y materiales usados en la "zona limpia" de la cura, y mantener la zona limpia y sucia lo más alejadas posibles.

Dejar las heridas infectadas para el final de la cura para evitar contaminar otras zonas.

No cortes apósitos con el envase puesto, sácalo con las manos limpias y córtalo con tijeras esterilizadas para que el apósito no se contamine.



# Nuevos videos tutoriales para curas en EB



Posiblemente muchos de vosotros tendréis dudas sobre las curas. Os habréis preguntado: ¿lo estaré haciendo bien? ¿Cómo puedo mejorar? O quizá tenéis dudas sobre algunas partes concretas de la cura que os resultan más difíciles, como a la hora de vendar una zona de articulación, o si eres afectado como puedes colaborar en tu cura...

Para ayudaros con estas y otras preguntas y con el fin de poder compartir con vosotros la experiencia y conocimiento de nuestro equipo de enfermería, hemos creado una serie de **19 videos tutoriales sobre diferentes aspectos de la cura**.

Podéis encontrar los videos en nuestro canal de Youtube: [www.youtube.com/pieldemariposa](http://www.youtube.com/pieldemariposa) en la lista de reproducción **“Tutoriales de Cura”**.

Si tenéis alguna consulta sobre los videos o necesitáis ayuda para encontrarlos escribid a [enfermera@debra.es](mailto:enfermera@debra.es)

Queremos agradecer a las familias que nos han permitido grabar y participar en sus curas, así como a Sam Reynard por realizar toda la grabación y edición de los videos.



Utiliza este código para acceder directamente a la sección “Tutoriales de cura” del canal de YouTube de Piel de Mariposa DEBRA.

1	Aplicación de crema antibiótica
2	Aplicación de crema hidratante
3	Aplicación de vaselina
4	Baño por partes
5	Colocación de mallas tubulares y protecciones
6	Como sujetar para el baño
7	Como cubrir una herida
8	Como secar
9	Corte de apósitos para adaptar a diferentes tipos de heridas
10	Cura de gastrostomía
11	Colocación de guantes de malla tubular
12	Participación del afectado en la cura
13	Punción de ampollas
14	Retirada de apósitos
15	Retirada de costras
16	Retirada de vendajes en seco
17	Retirada de vendajes y apósitos en agua
18	Vendaje de pie
19	Vendaje en articulación



# Enfermería a Domicilio, un apoyo Sanitario, Psicológico y Social

Os presentamos un artículo para daros a conocer el Servicio de Enfermería a domicilio como un apoyo para las personas con Epidermólisis bullosa y sus cuidadores principales, mayoritariamente sus madres. Así como, para compartir con vosotros las experiencias de familias que cuentan con este recurso y de los profesionales que los atienden.

Equipo enfermería, psicología y trabajo social, Piel de Mariposa DEBRA

En una enfermedad como la EB, las personas que asumen el rol de cuidadores se hacen cargo de una gran cantidad de tareas que les colocan en una situación de alta vulnerabilidad, incrementando el riesgo de padecer diversos problemas físicos, emocionales y sociales.

Entre las tareas que *deben*<sup>1</sup> asumir los cuidadores principales se encuentra la cura diaria de la persona con EB. Dicha cura requiere conocimientos específicos sobre el cuidado integral de la piel, el cuidado y tratamiento de las heridas y mucosas, así como conocimientos sobre la enfermedad, los factores de riesgo y las posibles complicaciones asociadas, convirtiéndose así en "enfermeras" de manera repentina y sin conocimientos profesionales.

La enfermera comunitaria o de atención primaria (del Centro de Salud), aunque por formación no cuenta con conocimientos específicos en Epidermólisis, sí tiene las habilidades necesarias para ayudar a la persona con EB, los cuidadores y familiares, a vivir su proceso de cuidado de forma más segura, así como a mejorar la calidad de vida, facilitando la orientación familiar en el propio domicilio.

La enfermera, como profesional de la salud, es capaz de detectar posibles problemas diarios relacionados con la cura y las complicaciones asociadas, así como la falta de materiales y/o la necesidad de materiales nuevos, valorar la autonomía de la persona con EB en su hogar y la sobrecarga del cuidador, entre otras cuestiones. De esta manera, **la atención recibida a través de este servicio se convierte en una valoración global y continua del estado de salud de la persona con EB y de su cuidador** principal, teniendo en cuenta no solamente la asistencia física sino también las posibles necesidades sociales y psicológicas, contemplando soluciones y formas de afrontamiento que probablemente de forma aislada no se contemplarían.

A pesar de ser un recurso disponible para personas con EB, en ocasiones podemos encontrarnos con dificultades para que este Servicio se lleve a cabo. Por un lado, algunas familias tras recibir la información de la existencia del Servicio de enfermería a domicilio, valorando sus necesidades familiares y lo que supondría la incorporación de este apoyo a su rutina diaria, pueden decidir que, por el momento, no sea la mejor opción, ya sea por el horario laboral, por contar con personas del entorno familiar que ayuden en la realización de las curas o por sus creencias. Por otro lado, no siempre el centro de salud correspondiente, puede ofrecer el Servicio de enfermería a domicilio, por escasez de recursos humanos y/o económicos.

No obstante, como veremos a lo largo de este artículo, los cuidados sanitarios de las personas con EB corresponden a profesionales de la salud, por ello, es importante implicar a la enfermera de vuestro centro de atención primaria en dichos cuidados.



## Enfermería Comunitaria: definición

La misión de la Enfermera Familiar y Comunitaria es participar en el cuidado de la salud de las personas, las familias y las comunidades a lo largo de toda la vida, tanto mediante **la promoción de la salud, como mediante la prevención de la enfermedad**, recuperación y rehabilitación, en su entorno y contexto socio-cultural.

Su práctica requiere de un pensamiento abierto y global de la enfermedad (interdisciplinario), de una actuación multiprofesional y en equipo, teniendo en cuenta su contexto familiar y social así como factores ambientales. Sin olvidar la participación activa de las personas a las que se atienden, dado que ellas son expertas en su enfermedad y su opinión es importante.

Dentro de las funciones asistenciales de la enfermería comunitaria está el servicio de Enfermería a Domicilio.

La atención domiciliar es una modalidad asistencial dirigida a aquellas personas que bien por su situación de salud o por problemas socio-sanitarios, requieren cuidados en el domicilio, de carácter temporal o permanente.

**La atención primaria comprenderá actividades de promoción de la salud, educación sanitaria, prevención de la enfermedad, asistencia sanitaria, mantenimiento y recuperación de la salud, así como la rehabilitación física y el trabajo social. Además la atención primaria comprenderá asistencia sanitaria a demanda, programada y urgente tanto en la consulta como en el domicilio del enfermo (Artículo 12 de la Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud).**

<sup>1</sup> "Deben" entendido como la creencia cultural de que la obligación de hacer las curas, es responsabilidad de los padres y/o familiares cercanos.

## Funciones de la Enfermera a domicilio

El servicio de enfermería a domicilio para una persona con EB y su cuidador principal, irá dirigido no sólo a vigilar y tratar los síntomas y manifestaciones físicas de la enfermedad sino también por los aspectos sociales y psicológicos de la misma. Así, la enfermera que acuda al domicilio cumplirá con varias funciones:

- **Función técnica**, centrada principalmente en la cura, como aplicar tratamientos, curas, vendajes y valorar necesidades fisiológicas como la nutrición, etc.
- **Función preventiva**, centrada en la educación para la salud para detectar factores de riesgo, prevenir la aparición de nuevas ampollas y heridas y retrasar complicaciones asociadas a la enfermedad (en los tipos severos de EB, fusión de dedos, carcinoma epidermoide, etc).
- **Función psicosocial**, para detectar necesidades y problemas sociales y emocionales de la persona con EB y de sus familiares, como por ejemplo, necesidades de adaptación del domicilio, situaciones de ansiedad y sobrecarga del cuidador; necesidad de productos de apoyo para el desarrollo adecuado de la cura, entre otras.

Por tanto, cuando hablamos de Enfermería a domicilio en Epidermólisis bullosa no hablamos de cuidados clínicos de la piel sino de cuidados integrales de la persona con EB y de su cuidador.

*No se trata de curar sino de cuidar*

## Experiencias personales

Algunos de nuestras familias que ya cuentan con este servicio, han querido compartir su experiencia. También hemos tenido la oportunidad de conocer la opinión de profesionales de enfermería que realizan estos cuidados, así como de los gestores del Centro de Salud que tuvieron que poner en marcha el recurso.

Aspectos como la mejora en la comunicación, la adherencia al tratamiento, la dependencia que se genera entre cuidador y persona afectada, etc., son cuestiones que vamos a conocer con sus testimonios.

En la mayoría de las ocasiones, la demanda del Servicio, se ha dado debido a la carga emocional y de trabajo que originan las curas diarias:

*“Las curas son muy cansadas, son curas de tres horas a veces y necesitaba un respiro y descansar” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

*“Mi madre ya estaba mayor y entonces pensábamos en el futuro y qué pasaría si mi madre, que es la que normalmente siempre me ha hecho las curas, en un momento determinado ella no pudiera, se pusiera mala o lo que sea” (Adulto de 45 años con EB)*

No obstante, la incertidumbre y preocupación sobre cómo se desarrollará el Servicio está presente en el día a día de nuestras familias y profesionales:

*“Yo como madre lo estaba haciendo con toda mi dedicación y cariño y tenía miedo porque no sabía si lo iban a hacer bien” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

*“Tenía miedo de si me podían hacer daño o no saber cómo tratarme” (Adolescente de 15 años con EB)*

*“Como siempre había sido mi madre la que me había hecho las curas, siempre me había tocado ella, sentía incertidumbre de cómo iba a ser” (Adulto de 45 años con EB)*

*“Al principio tuve algo de miedo. Ahora ha quedado un gran respeto a la prestación de los cuidados que van cambiando según evoluciona la enfermedad” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

Sin embargo, la mejora de la salud de la persona con EB y su cuidador, gracias a los conocimientos aportados por la enfermera a domicilio, tienen un efecto positivo en la vida de éstas. Así lo reflejan los cuidadores principales de nuestros socios, cuando comentan que su experiencia les ha permitido aumentar sus relaciones personales, laborales y sociales:

*“Me permite incluso trabajar desde casa esas tres horas que viene la enfermera lunes, miércoles y viernes” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

Además, la **despreocupación de la responsabilidad** de la cura es un factor a destacar dentro del bienestar familiar:

**“Para mi madre ha supuesto que ella no tenga que estar curándome todos los días, más tranquilidad... sale a pasear, puede hacer las cosas de casa”** (Adulto de 45 años con EB)

**“A mí me permite un tiempo libre y desligarme, sobretodo eso desligarme de la enfermedad...esas horas no vivo con él a través de su enfermedad”** (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)

La relación entre el cuidador, mayoritariamente la madre, y la persona con EB mejora, ya que **se evitan tensiones** que se suelen producir durante la cura:

**“Las curas con las madres siempre son más difíciles”** (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)

**“Me divierto más en las curas con mi enfermera, me entretengo más y no me enfado”** (Adolescente de 15 años con EB)

Tanto nuestros socios, familiares y profesionales coinciden en que el servicio de enfermería a domicilio les **ayuda a mejorar la salud** y a aceptar los nuevos cambios en las pautas de la cura, y otras recomendaciones:

**“Ahora confían plenamente en mi opinión profesional y están de acuerdo en todos los cambios que introduzco en el proceso de cura”** (Enfermera de un niño con EB de 2 años)

**“Las enfermeras me enseñan muchas cosas que se pueden aplicar”** (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)

**“Cuando la enfermera cuida y supervisa el estado de mis heridas mi salud mejora”** (Adulto de 45 años con EB)

Las nuevas heridas o las complicaciones que pueden derivar de estas, ocasionan a la persona con EB o su cuidador principal un estado de ansiedad importante. La enfermera a domicilio establece un **espacio de escucha** donde puede reconocer estas emociones, pudiendo intervenir para mejorar la situación que les provoca estrés:

**“En cuanto a mí, que las curas se están llevando a cabo bien, te da tranquilidad cuando hay una persona que hace una cura efectiva, que sabe hacerla, mi salud mejora”** (Adulto de 45 años con EB)

Es necesario tener en cuenta también las necesidades de la propia enfermera, ya que ésta, a su vez, inicia un camino lleno de **emociones contradictorias** y/o paradójicas:

**“He de añadir que para nada es una cura fácil que deja a los profesionales impasibles, supone una gran carga emocional para las enfermer@s que acuden al domicilio, en ocasiones si están mucho tiempo continuado manifiestan ‘precisar un descanso’ por esa causa”** (Gestora de casos de Centro de Salud)

**“Los sentimientos fueron de responsabilidad, miedo, incertidumbre, curiosidad a los que se sumaron otros más personales al conocer al paciente y su entorno”** (Enfermera de un niño con EB de 2 años)

Por todo ello, la coordinación del Servicio, la formación específica de las enfermeras, la relación necesaria entre diferentes profesionales del Centro de Salud (enfermeras, trabajadoras sociales y pediatras entre otros) deben ser aspectos a trabajar antes, durante y después de prestar dicha asistencia.

Para el Centro de Salud además, poder organizar y compaginar los horarios de sus profesionales, adquirir todos los materiales necesarios y destinar recursos a este Servicio, no es fácil y por tanto no está exento de incidencias. No obstante, las familias que cuentan con él lo valoran como un **recurso muy positivo**:

**“Yo si volviese atrás, lo solicitaría desde que era un bebé”** (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)

Las familias que nos han ayudado con este artículo, recomiendan el Servicio de enfermería a domicilio:

*“Tiene más puntos positivos que negativos, muchísimo más positivo que negativo...que no esperen a que (sus hijos) sean grandes” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

*“Es una tranquilidad muy grande que haya una persona que pueda realizar las curas que tu personalmente no puedes realizar... más que una opción es algo que necesitas” (Adulto de 45 años con EB)*

A pesar de que el servicio se valora como muy positivo, nuestras familias nos han sugerido algunos aspectos a mejorar:

*“Mejoraría que la persona que venga a curarme desde un principio tenga alguna formación previa y sepa a lo que se va a enfrentar” (Adulto de 45 años con EB)*

*“Se debería hacer de una forma rotatoria para que todas las enfermeras conozcan a la persona con EB” (enfermera de un adulto con EB 45 años)*

*“Gran parte de mi formación la hizo la familia... No tenemos que perder de vista que la mayoría de las veces la familia no son personal sanitario” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

Una buena profesional de enfermería tendrá por tanto un papel fundamental en la vida de la persona con EB y en la de su cuidador principal y su presencia y profesionalidad ayudará a mantener una buena **calidad de vida**, difícil de conseguir sin sus cuidados profesionales:

*“Los profesionales de enfermería de Atención Primaria somos los que tenemos que realizar las curas domiciliarias, duren 10 minutos o tres horas y que el hecho de que tengamos las consultas saturadas, como la mayoría las tenemos, no es excusa para dejar de lado lo que no nos guste o nos hace sufrir” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

## Situación Actual del Servicio para EB en España

La Epidermólisis bullosa es una enfermedad rara y desconocida entre la población general, pero cada día más profesionales socio-sanitarios conocen su existencia. Los avances en el conocimiento de la enfermedad, así como en los cuidados que esta requiere van mejorando día a día y cuentan con profesionales que se forman específicamente en el manejo de la misma para poder prestar un **apoyo adecuado**.

*“Se dieron todas las circunstancias incluso la asistencia a unas jornadas y curso para abordar el cuidado y necesidades de estos pacientes”; “Han estado implicados desde los coordinadores de cuidados, hasta los enfermeros referentes en cada periodo de contratación, la enfermera gestora de casos y el personal de suministros con la provisión y envío de material de curas necesario” (Gestora de casos de Centro de Salud)*

A pesar de ello, los centros de salud en España cuentan con **recursos limitados**, lo cual perjudica la coordinación entre profesionales y la implicación de varios de ellos en el cuidado de una persona con EB, tan necesario para que este servicio se pueda prestar y garantizar con una calidad asistencial adecuada y global.

*“Este tipo de patologías, como otras muchas, necesitan apoyo socio-sanitario y no se está dando así. Lo social va por un lado y casi no existe, lo sanitario por otro y se queda escaso, y no funcionan de forma coordinada” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

Hay que tener en cuenta que poder ofrecer un Servicio como este de manera continuada para personas con EB supone un gran **esfuerzo para el Centro de Salud**.

*“Para el centro ha supuesto el esfuerzo de contratar a una persona específicamente para cubrir el servicio y ajustar su organigrama funcional según los horarios de cura del paciente (LARGA Y LABORIOSA), formarla y el coste económico de todo el material fungible, curas, apósitos específicos, etc.” (Gestora de casos de Centro de Salud)*



*“En un principio fueron un poco como reacios, reacios porque claro le desmontaba un montón de cosas. Ellos tienen sus enfermeras trabajando en sus especialidades, sus cosas, en su sitio. Las curas eran por la tarde y eso a ellos también les trastocaba un poquito, porque claro mi hijo está en el colegio por la mañana, pero de momento lo solucionamos y ya no hubo ningún problema” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

Además, el Servicio de enfermería a domicilio para personas con Epidermólisis bullosa, en la mayoría de los casos se desarrolla en horario de mañana, debido en parte, a que los Centros de Salud cuentan con más profesionales y servicios en este horario, y a que el tiempo que hay que invertir en el desarrollo de las curas es muy prolongado, siendo por ello más factible prestarlo durante la mañana.

*“En mi caso no ha habido problemas por la asiduidad en la prestación de los cuidados, pero hay un inconveniente y es que el servicio se presta por la mañana que es nuestro horario laboral” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

Los horarios de atención domiciliaria estipulados, por tanto, para las personas con Epidermólisis, pueden restringir el fomento de actividades de ocio y tiempo libre, actividades laborales, educativas, etc, ya que con dicha estructura por parte de los Centros de Salud, es difícil **tener en cuenta las circunstancias personales** de cada familia (obligaciones, derechos, deberes y gustos personales). Lo importante en este sentido será poder dialogar con los gestores de casos para que se respeten las necesidades específicas en cada caso particular:

*“Al estar el niño escolarizado, la cura le interrumpe la actividad escolar con lo que esto supone para su adaptación al medio y la relación con otros niños. A esto hay que sumarle que estos niños faltan al colegio más veces que cualquier otro niño por el tipo de patología” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

## El papel de la Asociación

La Asociación Piel de Mariposa DEBRA promueve la calidad de este servicio atendiendo tanto a las familias como al Centro de Salud y ayudando a estos a conseguir los recursos necesarios, así como formando a los profesionales implicados.

*“En la Asociación mantuvieron distintos contactos con el Servicio Andaluz de Salud y a través de ellos, a través de la Asociación es como se consiguió” (Madre de adolescente de 15 años con EB y cuidador principal)*

*“Desde la Asociación me facilitaron mucha documentación (guías, vídeos) y participé en parte de una cura que una enfermera de la asociación (Nati) le hizo. Ahí vi las peculiaridades de la piel de estas personas y Nati me dio pautas que me ayudaron mucho” (Enfermera de un niño con EB de 2 años)*

*“La asociación fue la que nos lo comentó. Nosotros habíamos intentado un poco por nuestra parte pero no era viable porque siempre nos decían que no, que no podía ser porque no había recursos... Entonces, haciendo fuerza a través de la Asociación, conseguimos que nos pusieran la enfermera, el servicio de enfermería” (Adulto de 45 años con EB)*

## Desarrollo del Servicio de Enfermería a domicilio

Para poder dar un Servicio de enfermería a domicilio de calidad es aconsejable seguir una serie de pasos, tanto por parte del equipo de enfermería responsable de prestar los cuidados, como por parte del Centro de Salud:

### 1º Planificación del Servicio por parte del equipo de enfermería

El equipo de enfermeras que se vayan a encargar de prestar asistencia en las curas de una persona con EB en su domicilio, deberán prepararse para ello.

En primer lugar, tendrán que repasar la información de la que disponen en el Centro de Salud sobre el afectado y su familia (**Historial de Salud**) y complementar sus datos con una llamada telefónica para averiguar cosas importantes como: quien realizaba las curas anteriormente, con qué frecuencia, cuánto tiempo duran aproximadamente, lugar dónde se realizan, etc. Además, es aconsejable una **visita previa** al domicilio para realizar una valoración in situ del hogar, que deberá desarrollarse **junto con la trabajadora social del Centro de Salud** para que entre ambas, puedan determinar aspectos tales como idoneidad de espacios, recursos con los que se cuentan, recursos necesarios tales como

una camilla, etc. En esta visita previa, se debe reservar un tiempo para conversar con la persona afectada y la familia y diseñar un plan de actuación en el que consensuar cómo va a ser el periodo de adaptación a la cura hasta conseguir que la enfermera se encargue de la cura completa y el afectado y su familia se sientan cómodos y confiados con ella, qué días y horarios serán necesarios, cuantas personas deben estar implicadas en este proceso, como se van a resolver los periodos vacacionales por ambas partes, etc.

Al mismo tiempo, la enfermera, así como todo el personal de apoyo en este Servicios como trabadores sociales, deberán recopilar **información sobre la patología, el procedimiento de cura y los materiales específicos** a utilizar en la misma para estar actualizada y poder ofrecer los cuidados más adaptados a la enfermedad, así como anticiparse a posibles complicaciones. Es aconsejable contactar con la Asociación Piel de Mariposa DEBRA para ampliar información y conocer distintas experiencias.

A este respecto, es muy importante que la enfermera que presta la asistencia en la cura de una persona con EB, posea unos conocimientos, habilidades y aptitudes específicas, es por ello que el equipo de atención de la Asociación (psicólogas, enfermeras y trabajadoras sociales), en base a nuestra experiencia, recomendamos que se adquieran una serie de conocimientos, destrezas y capacidades para garantizar una buena asistencia:

- Conocimientos sobre la Epidermólisis Bullosa (EB) y, en concreto, sobre el tipo de EB que padezca la persona a la que se cuida. Así como, los factores de riesgo y las complicaciones asociadas a dicho tipo de EB.
- Conocimientos generales en el manejo de una persona con EB: precauciones básicas como no colocar nada adhesivo sobre la piel, evitar la fricción, saber coger a un bebé, niño o adulto con EB, movilizarlo, etc.
- Tener conocimientos específicos sobre el cuidado integral de la piel.
- Tener conocimientos específicos sobre el cuidado y tratamiento de las heridas y mucosas. Aspectos generales del manejo local de la lesión, como: limpieza, desbridamiento, cura en ambiente húmedo (manejo del exudado, elección de apósito, cuidados de la piel perilesional, manejo de la carga bacteriana...) y vendajes.
- Habilidad y destreza en localizar las ampollas y tratarlas (punción y drenaje).
- Conocer bien y saber manejar el material de cura específico recomendado para la EB. Esto permitirá ofrecer cambios en la pauta de cura que beneficiarán a la persona con EB en términos de, disminución del dolor, disminución del tiempo

de cura, comodidad, disminución del riesgo de infección y rapidez en la cicatrización.

- Conocer las precauciones para la realización de técnicas básicas de enfermería como tomar la tensión, sacar sangre, colocar una vía intravenosa, realizar electrocardiograma, etc. Precauciones básicas en relación a las vacunas, puntos de sutura, etc.
- Saber escuchar lo que la persona con EB nos cuenta. Ellos son los grandes expertos en su enfermedad.
- Detectar situaciones vulnerables tanto de la propia persona con EB como de su cuidador principal. Síntomas de estrés, cansancio, preocupación, falta de autonomía, restricción en la participación de la vida social, etc.

La necesidad de adquirir estos conocimientos y destrezas es, por un lado, tener la **formación profesional** para sentirse segura a la hora de manejar y actuar con la persona con EB y la familia y, por otro lado, poder ofrecer una **educación para la salud** al cuidador principal y a la propia persona afectada de EB, donde se recomienda:

- Enseñarles medidas de higiene para la limpieza de las manos, de la habitación, del cuarto de baño e instrumental utilizado, tanto antes, como durante y después de la cura.
- Enseñar y/o repasar medidas de higiene con la cuidadora principal a la hora de curar o tratar ampollas o heridas. Incluir recomendaciones posturales (ergonómicas).
- Realizar recomendaciones sobre el acondicionamiento del lugar de las curas (luz, temperatura, espacio), así como, del resto de la casa para que sea lo más cómoda posible y facilite la autonomía de la persona con EB y su autocuidado.
- Proporcionar la confianza suficiente para poder establecer cambios en la pauta de cura, tanto con la persona con EB como con la cuidadora principal.
- Explicar en todo momento cada procedimiento que se quiera realizar en la cura para hacer una toma de decisiones conjunta entre la persona con EB y/o familiar; y la enfermera, con el objetivo de favorecer su autocuidado.
- Enseñarle a detectar signos y síntomas de infección y cómo tratarla.

## 2º Actividades del Centro de Salud

Por su parte, el Centro de Salud, y/o en su defecto la enfermera gestora de casos, debe encargarse de una serie de tareas de gestión y administración con el objetivo de que la enfermera, así

como la persona con EB y su familia, cuenten con los recursos necesarios para el desarrollo adecuado de la cura:

- Coordinar el servicio, conseguir los materiales de cura apropiados y en las cantidades suficientes, etc.
- Gestionar una visita conjunta del equipo socio-sanitario del Centro de Salud (médico, enfermera y trabajador social), al inicio del servicio y con una continuidad y periodicidad suficiente como para satisfacer las necesidades de la familia. Se recomienda, al menos una vez al año. Se deben valorar además de los aspectos clínicos de la enfermedad, los aspectos psico-sociales, tales como: la sobrecarga del cuidador principal, detectar posibles factores de riesgo de depresión, ansiedad, etc., la situación socio-económica de la familia, la red de apoyos, la estructura y organización familiar, etc.

También es importante que la enfermera gestora de casos participe activamente en el equipo interdisciplinar que atiende a una persona con EB, ya que esto repercutirá de forma positiva en el tratamiento integral de la enfermedad:

- Realizando una puesta al día del estado de salud de la persona con EB y su familia al resto del equipo de Atención Primaria (pediatra/médico de familia, trabajadora social, etc.), así como al equipo de Atención Especializada mediante la entrega de informes a la persona con EB que ésta pueda aportar en sus revisiones con los diferentes especialistas (dermatólogo, nutricionista, cirujano, etc.).
- Conociendo y facilitando los circuitos de coordinación entre los distintos niveles asistenciales.

## Mucho más que un recurso sanitario

Cuando hablamos del Servicio de Enfermería a domicilio como recurso meramente sanitario, caemos en un grave error; ya que no podemos perder de vista los beneficios sociales y psicológicos que tiene poder optar a un Servicio como este, tanto para la persona con EB como para su cuidador principal.

Los efectos que produce **la ausencia o la presencia** de un recurso sanitario como **la Enfermería a domicilio marcan la calidad de vida de las personas que lo reciben**, tanto de manera directa como de manera indirecta. Es decir, que una persona con Epidermólisis tenga acceso al Servicio de enfermería a domicilio no solo beneficiará a dicha persona, sino también a su cuidador principal en particular y a toda su familia en general. La ausencia de este Servicio para aquellas personas que lo demandan repercutirá negativamente en la calidad de vida de la persona con EB y de su cuidador.

Por ello, y como factor fundamental en el ámbito psico-social, podemos decir que tener el recurso de enfermería a domicilio puede propiciar la vida independiente de una persona con EB. Que una persona con Epidermólisis pueda proyectar su vida, una vez que se es adulto, de manera independiente, es fundamental, ya que como seres humanos todos tenemos la necesidad de vivir nuestra propia vida, sin que ésta esté condicionada a la vida de nuestros familiares directos.

Además, aquellos **menores que desde edades tempranas tengan acceso a este servicio tendrán** la oportunidad de ser cuidados desde un ámbito profesional, que proporcionará entre otros aspectos, **un ambiente más relajado para que el vínculo afectivo madre-hijo se pueda desarrollar de forma más sana.**

Desde el ámbito sanitario, mejorará la salud del afectado, tanto niño/a como adulto, y se reducirán las visitas hospitalarias y el número de ingresos, gracias a la continuidad de cuidados profesionales. Por tanto, la profesionalidad y efectividad del Servicio deberá implicar no sólo el cuidado de los síntomas y causas biológicas de la Epidermólisis bullosa sino también las consecuencias sociales y psicológicas del padecimiento de una enfermedad como esta.

## Agradecimientos

Queremos agradecer a las familias y a los profesionales que han compartido con nosotros sus experiencias y que han hecho posible que este artículo refleje el día a día del Servicio de Enfermería a Domicilio.

## Bibliografía

- Salud Pública y Atención Primaria de Salud. Tema 4.3 La enfermería Comunitaria. Universidad de Cantabria.
- Enfermería Comunitaria. Organización Funcional y Modalidades de Atención. Cartera de servicios. Tema 20, OPE Navarra.
- Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa, Servicio Andaluz de Salud, Conserjería de Salud, Junta de Andalucía. 2009.
- Estrategias de mejora de la atención domiciliaria en Andalucía. Servicio Andaluz de Salud. Junta Andalucía. 2014
- Optimising wellbeing in people living with a wound. Wounds International Enterprise House. Kathy Day 2012
- El Diagnóstico como recurso sanitario y social. A. Huete, Fundación Caser 2016.
- Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud.
- Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización.
- Orden SAS/1729/2010, de 17 de junio, por la que se aprueba y publica el programa formativo de la especialidad de Enfermería Familiar y Comunitaria. BOE 157 29 de junio 2010. Pág. 57219.

# Consejos nutricionales para EB

Presentamos un artículo con consejos muy útiles para mejorar el bien estar de las personas con Epidermólisis bullosa a través de una dieta adecuada.

Isabel María Pérez Conde, Enfermera pediátrica, Unidad de Nutrición y Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario infantil La Paz.

**La Nutrición es un aspecto fundamental para el bienestar físico** de las personas y el mantenimiento del organismo humano. Y es determinante en la infancia para el crecimiento y desarrollo adecuados. En las personas con Epidermólisis bullosa, especialmente en las formas más severas, destaca un compromiso importante del estado nutricional debido a:

- El estado \*hipercatabólico e inflamatorio: las lesiones abiertas en la piel provocan pérdidas serohemáticas (con pérdida de suero, componente líquido de la sangre) y el grado de infección contribuye a un aumento de las necesidades energéticas.
- La limitación en la ingesta de alimentos y la disminución de la absorción de nutrientes relacionada con el grado de afectación orofaríngeo, esofágico y del resto del tracto intestinal.

Un soporte nutricional adecuado puede aportar a las personas con EB los siguientes **beneficios**:

- Promover una adecuada **calidad de vida**.
- Promover una adecuada velocidad de **crecimiento**, desarrollo puberal y maduración sexual.
- **Prevenir** la incidencia de **heridas crónicas** y conseguir la mejoría en la cicatrización de las mismas, acelerando los procesos que se dan a nivel celular. Los cánceres de piel en estos pacientes se producen en sitios con daño celular crónico.
- Promover una adecuada **cicatrización de las heridas** y de la función inmunitaria. Las infecciones bacterianas interfieren activamente el proceso de cicatrización. Los factores nutricionales están íntimamente ligados con la respuesta inmunológica, que, a su vez, es un modificador de la cicatrización.
- **Corregir las deficiencias de micro y macronutrientes**.
- **Optimizar la función intestinal** y aliviar el dolor asociado a la defecación.
- **Minimizar el estrés** asociado a las dificultades para la alimentación.

Complicaciones asociadas a la EB como úlceras bucales, disminución de la apertura de la boca (microstomía), dificultades para tragar, estrechamiento del esófago, estreñimiento, diarrea o fisuras anales pueden derivar en una malnutrición energético-proteica, debido a que **el aporte de nutrientes no cubre la pérdida o gasto de los mismos**.

Otras complicaciones nutricionales asociadas a la EB son la anemia ferropénica (falta de hierro), debida a las pérdidas de sangre constantes en la superficie corporal, la disminución de la transferrina (proteína que transporta el hierro) por malnutrición y la presencia de una respuesta inflamatoria sistémica (que afecta a

todo el cuerpo) dificultando la respuesta a la ferrotterapia y la osteoporosis.

## Consejos para enriquecer la dieta

- Añadir **quesitos**, queso curado, nata líquida, leche, mantequilla, leche en polvo, frutos secos triturados, clara de huevo y aceite de oliva a las cremas y sopas.
- Diluir las cremas con **leche o nata** en lugar de con agua o caldo.
- Incorporar a los platos: **jamón picado, huevo rallado, queso rallado**, aceite, mantequilla, margarina, frutos secos picados...
- Añadir una taza de **leche en polvo** a un litro de leche líquida para utilizarla para diluir cremas y sopas o para beber entre horas.
- Añadir a los postres: **miel, caramelo líquido**, membrillo, frutos secos, leche condensada, chocolate caliente, helado...

Estos consejos se pueden llevar a cabo siempre que no haya contraindicaciones para ellos.

## Alivio de las alteraciones que dificultan la alimentación

- **Úlceras de la boca**: Aplicar tratamiento para calmar el dolor. Limpieza meticulosa de la boca si hay lesiones activas utilizar líquidos antisépticos. Está indicado el uso de sucralfato en la mucosa oral para disminuir las molestias.
- En caso de **disfagia** (deglución difícil), se puede mantener el aporte de alimentos blandos y líquidos y sólo cuando sea preciso se realizarán dilataciones esofágicas.
- Para mejorar el **estreñimiento** se deben utilizar ablandadores y un aporte controlado de fibra. En caso de impactación fecal, se realizarán limpiezas.
- Facilitar en la medida de lo posible la **auto alimentación**.

## Reponer las deficiencias

- Anemia: Aporte de hierro, puede aumentar el estreñimiento. En afectaciones severas se valorará el uso de su administración intravenosa.
- Controlar aportes de calcio, fósforo y vitamina D.
- Reponer la posible falta de zinc, selenio y vitaminas.





Una dieta nutritiva contiene un adecuado equilibrio entre: Proteínas, carbohidratos, grasas, vitaminas, minerales, fibra y agua. Las necesidades nutricionales en la Epidermólisis bullosa son consideradas altas a lo largo de la vida.

### Necesidades de proteínas

Las proteínas son necesarias para construir tejidos corporales, siendo necesaria una alta ingestión proteica para ayudar en la cicatrización de las heridas.

Las principales fuentes de proteínas son la carne, pescado, huevos y productos lácteos. Las legumbres, nueces y cereales, contienen proteínas vegetales. A niños menores de 5 años, no es recomendable dar frutos secos o en todo caso darlos triturados para evitar atragantamientos.

### Necesidades de grasas e hidratos de carbono

Las grasas y los hidratos de carbono son una importante fuente de energía y calorías en la dieta, necesarios para que las proteínas no se desperdicien y puedan ser utilizadas para la construcción de tejidos corporales. Las **fuentes de grasa** son: aceites, mantequilla, margarina, nata, helados, chocolate, crema de cacahuete, pescado azul, carnes grasas, embutidos... Las **fuentes de hidratos de carbono** son: los cereales las harinas, pastas, pan, patatas, frutas, galletas, azúcar, caramelos, golosinas, miel, mermeladas...

### Necesidades de fibra

La fibra no es absorbida por el aparato digestivo por lo que tiene poco valor nutritivo, pero es necesaria para facilitar la correcta función intestinal ayudando a prevenir el estreñimiento. Se encuentra en los cereales, frutas, legumbres, etc.

### Necesidades de vitaminas

- **Vitamina A** (Retinol) presente en el hígado de pescado, leche entera, mantequilla, yema de huevo y yogur. Los vegetales verdes oscuros, rojos y amarillos contienen una sustancia llamada caroteno que el organismo transforma en vitamina A. Necesaria para el mantenimiento de la piel, la visión, las membranas, las mucosas y ayudar a fortalecer el sistema inmune.
- **Vitamina B**, se encuentra en los lácteos, carne, huevos, pan, cereales y patatas. Los diferentes tipos del grupo de la vitamina B, tienen distintas funciones, entre ellas: ayudar a metabolizar carbohidratos, mantenimiento de la sangre y la piel y promover el metabolismo proteico.

- **Vitamina C** (Ácido Ascórbico), se encuentra principalmente en los cítricos, col, guisantes, espinacas, patatas y leche. Necesaria para la cicatrización de las heridas y la absorción del hierro y estimula las defensas naturales del organismo.
- **Vitamina D<sub>3</sub>** (Calciferol), presente en el hígado, huevos, mantequilla, pescado azul, aceite de hígado de pescado. La acción de la luz solar en la piel produce vitamina D en el organismo. Con el calcio la vitamina D ayuda a construir huesos y dientes fuertes.
- **Vitamina E** (Tocoferol), Se encuentra en aceites vegetales, cereales, aceite y huevos... Posee función antioxidante.
- **Vitamina K** se encuentra en las espinacas, col, tomate, hígado, riñones... participa en la coagulación sanguínea (anti-hemorrágica).

### Necesidades de Minerales

Los minerales más importantes para niños con EB son: Hierro, Zinc, Selenio y Calcio.

- **Hierro(Fe)**, presente en hígado, ternera, huevos y legumbres, es fundamental para la formación de glóbulos rojos y prevenir anemias.
- **Zinc(Zn)**, se encuentra en las ostras, cereales, legumbres, frutos secos, hígado...
- **Selenio(Se)**, junto con la vitamina E, previenen el daño celular, se encuentra en las nueces, productos lácteos, semillas y granos.

### Necesidad de líquidos

El agua no posee valor nutritivo, pero es esencial para la vida. Evita la deshidratación y el estreñimiento. Se puede ingerir en forma de caldos, zumos, sopas...

**Los suplementos siempre se darán bajo consejo dietético del médico nutricionista.**

**Como objetivo general, se pretende mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados, mediante la coordinación de todo el equipo multidisciplinar sanitario implicado en la EB.**

\*El **catabolismo** se produce cuando el propio organismo, al no recibir alimento, acaba por nutrirse de sus propios tejidos consumiendo de esta manera el músculo y acabando poco a poco con nuestra masa muscular

# XI Simposio Nacional sobre úlceras por presión y heridas crónicas

Resumen de nuestra participación en un importante evento nacional y profesional sobre heridas que tuvo lugar en Logroño el pasado mes de mayo.

Nati Romero, Álvaro Villar, enfermeras Piel de Mariposa DEBRA

El GNEAUPP es el Grupo Nacional para el Estudio y asesoramiento en úlceras y heridas crónicas. Es una institución independiente que aglutina a diferentes tipos de profesionales interesados en la temática de las úlceras por presión y heridas crónicas.

Cada dos años el grupo celebra un **congreso nacional en el que se realiza una puesta al día de todos los avances y novedades en esta materia** de la mano de profesionales expertos. Este año 2016 ha tenido lugar los días 4 al 6 de mayo en Logroño. Por parte de nuestra Asociación acudieron Nati y Álvaro (enfermeras) gracias a la financiación de inscripciones y alojamiento por parte de los laboratorios **Convatec y Urgo**, respectivamente. Agradecemos muchísimo su apoyo ya que tuvimos la suerte de poder asistir a diferentes talleres, ponencias y charlas en las que ampliamos muchísima información y reciclamos conocimientos.

Cabe destacar también que impartimos un taller sobre “Epidermolísis bullosa” para los profesionales asistentes al Simposio. En dicho taller hicimos una exposición de un caso clínico de un neonato, haciendo hincapié en el manejo del bebé en los primeros momentos. Y expusimos los tipos principales de EB Simple y sus consideraciones. Tras esto, realizamos un caso clínico de un afectado de EBDR, haciendo especial mención a las complicaciones más importantes. Finalizamos con unas conclusiones básicas sobre lo que debemos tener en cuenta de forma general al tratar a un paciente de EB y su familia. En total, repetimos este taller dos veces y acudieron aproximadamente 50 personas.

Durante los días de congreso pasamos por los diversos expositores de los laboratorios para informarnos de los nuevos productos:

- Urgoclean Ag de Urgo
- Gama de productos de BSN
- Terapia larval de SDO Medical
- Gel de poliuretano (diseñado en un primer momento para lentillas) que se utiliza en heridas, también existe una presentación en supositorio para fisuras anales y quieren sacar una similar para la mucosa ocular del laboratorio Apotex.



## Mölnlycke y las bicicletas solidarias

Hicimos una visita especial al stand de Mölnlycke Health Care en el que tenían instaladas unas bicicletas estáticas en las que los visitantes podían acumular kilómetros para la Piel de Mariposa. Por cada kilómetro recorrido el laboratorio nos donaba tres euros y por cada cinco kilómetros, además, el laboratorio obsequiaba al “ciclista” con una de nuestras mariposas. La iniciativa tuvo mucho éxito recaudándose finalmente 1.517€. Una idea divertida y original, que no sólo sirvió para recaudar dinero, sino que nos dio muchísima visibilidad en un evento lleno de profesionales relacionados con nuestra enfermedad.

En conclusión, creemos que ha sido un congreso muy provechoso, donde hemos aprendido mucho y hemos podido conocer a profesionales involucrados en el ámbito de las heridas, así como establecer relaciones y estrechar lazos con estos profesionales y otras entidades como por ejemplo los laboratorios y además hemos podido informar y formar sobre la EB.

Además contamos con una mesa informativa, cedida de forma gratuita por tercer año consecutivo por el GNEAUPP, donde repartimos información diversa sobre EB y además vendimos mariposas de la Asociación a los profesionales que quisieron solidarizarse con nuestra causa. La mesa tuvo mucha afluencia de público, tanto de profesionales que tienen o han tenido algún caso de EB, como de otros profesionales interesados en conocer algo más sobre la enfermedad.

1. Con el equipo de Urgo
2. Con el equipo de Convatec
3. Bicicletas solidarias de Mölnlycke

# Asistimos al II Congreso Internacional de Trabajo Social

Os contamos nuestra participación en el Congreso Internacional de Trabajo Social que se celebró en el mes de abril en Logroño.

Aira Megías Campos y Estrella Guerrero Solana. Trabajadoras Sociales Piel de Mariposa DEBRA

La ciudad de Logroño acogió en el mes de abril el II Congreso Internacional de Trabajo Social, sin duda un espacio para aprender y ponerse al día de la situación actual de todo lo que rodea a nuestra profesión.

La estructura del congreso estaba abierta a todas las áreas de trabajo, ya que en él se repartían sesiones de: derechos humanos, trabajo social e innovación social, todas ellas desde una perspectiva Internacional, algo que realmente fue muy enriquecedor.

Dentro de todas las ponencias a las que asistimos, podemos destacar temas tan interesantes como:

- **Investigación:** la importancia de la investigación social quedó manifiesta en todo el Congreso pero a su vez, se establecieron conclusiones sobre la pobreza en la proyección de dichas investigaciones y la falta de publicaciones al respecto. Aprender las técnicas que se pueden llevar a cabo en las investigaciones sociales y conocer algunos estudios que ya cuentan con resultados muy positivos, nos ha animado a seguir apostando por este tipo de investigación en nuestra asociación, reafirmando que es la manera de detectar nuevos retos y campos de trabajo y a su vez de mejorar nuestra práctica profesional.
- **Burocracia y sistema de servicios sociales:** a pesar de ser una regla asumida por todos los ciudadanos, la burocracia en temas sociales hace que los profesionales que nos dedicamos al trabajo social seamos gestores de recursos en lugar de agentes de cambio. Las reflexiones de los diferentes profesionales que asistimos a estas ponencias, nos llevaron a la necesidad de realizar acciones de carácter más preventivo que asistencial, de tal forma que podamos como se suele decir "poner el parche antes que la herida". No podemos dejar que una situación, que ya sabemos que va a deteriorarse, lo haga para poder intervenir sobre la misma. Esto llevado a nuestra asociación nos enseña a seguir luchando por el acceso a recursos preventivos tales como la Atención Temprana o la Enfermería Domiciliaria.
- **Accesibilidad social:** la manera de que todas las personas con necesidades especiales tengan una buena calidad de vida pasa por construir un mundo accesible y esto no quiere decir solamente que aquella persona que vaya en silla de ruedas tenga rampas para poder caminar por la vía pública o que la persona ciega pueda escuchar como cantan los pajaritos de un semáforo para avisarle de que se puede cruzar. Sino que debemos hacer un mundo para todos. Es ya una realidad que la autonomía personal, la vida independiente, es posible si se cuentan con los apoyos necesarios, por lo que si creamos un sistema de apoyos adecuados y entrenamos en habilidades a

aquellas personas que lo necesitan, estaremos construyendo bienestar para ellas y sus familias.

Desde la Asociación Piel de Mariposa DEBRA, **apostamos por** este reto para **que cada día las personas con EB puedan ser más autónomas** y desarrollar acciones que les permitan aumentar su calidad de vida. En este sentido hemos avanzado mucho pero para nosotros seguirá siendo un reto que los apoyos necesarios sean cercanos y accesibles para vosotros.

- **Resiliencia:** hablamos sobre resiliencia como concepto social y psicológico, basado en la capacidad de las personas de reponerse ante los baches que se encuentran en la vida. Estas ponencias fueron realmente interesantes y prácticas para nuestro trabajo en la Asociación. En ellas pudimos recordar que trabajadores sociales y psicólogos, debemos ayudar a resolver situaciones buscando las capacidades de las personas en lugar de las "patologías".

Desde el Trabajo social se debe cambiar el enfoque:

- Situarnos en los desafíos en lugar de en los problemas.
- Situarnos en las capacidades en lugar de en las patologías o limitaciones.
- Situarnos en el futuro como sueño a alcanzar en lugar de en el pasado como análisis de vida.
- **Derechos humanos:** fue uno de los ejes principales del Congreso y desde las diferentes ponencias, pudimos comprobar que hay que hacer intervenciones globales, llevar a cabo políticas de economía solidaria, servicios para la ciudadanía en su conjunto, reconociendo y garantizando la igualdad de oportunidades y la participación en todas las áreas de la vida en comunidad, ya que los ciudadanos, todos y cada uno de ellos son "titulares de derecho" y por ello los gobiernos tienen compromisos jurídicos que se deben articular en base a los derechos de las personas. Ante esto se nos comentaba que es necesario buscar la vulnerabilidad del derecho y no del recurso:

**Qué derecho no tengo = qué recurso no obtengo.**

Como siempre, una experiencia muy enriquecedora que nos aporta nuevos conceptos y nos ayuda a seguir con nuestro espíritu de lucha por un cambio social que promueva el bienestar social para todos/as.



# Primera jornada sobre derechos de los pacientes

Resumen de nuestra participación en las primeras Jornadas de Derechos de Pacientes organizadas por la Plataforma de Organizaciones de Pacientes de la que somos miembros activos.

Álvaro Villar, enfermero Piel de Mariposa DEBRA



## PLATAFORMA DE ORGANIZACIONES DE PACIENTES

La jornada tuvo lugar en Madrid el 31 de marzo. Esta cita es la primera de la Plataforma de Organizaciones de Pacientes y se celebró como antesala del Día Europeo de los Derechos de los Pacientes.

El tema en el que se centró el evento fue “las personas con una enfermedad crónica deben ejercer sus derechos”, con el objetivo de empoderar a los pacientes para que participen activamente en el Sistema Nacional de Salud y sus decisiones.

La jornada se abrió con la ponencia “Trato digno y no discriminatorio del paciente crónico” por parte del profesor Titular de Filosofía del Derecho de la Universidad de Alcalá, Miguel Ángel Ramiro, quien destacó que recibir sólo el tratamiento a las personas con enfermedades crónicas es un éxito relativo si éstas no disfrutan los derechos en igualdad de condiciones. Ramiro reclamaba que **la respuesta a la cronicidad debe apoyarse en la ciencia y en la medicina para prevenir y tratar, pero también en la ética y el derecho para evitar la injusticia social.**

Posteriormente tuvieron lugar debates muy interesantes sobre la equidad en el acceso a los tratamientos y el derecho a la información: opciones de tratamiento, información sobre investigación, innovación y ensayos clínicos. De todo ello podemos extraer la importancia de mantenernos unidos como colectivo y seguir reivindicando desde nuestra Asociación, y otras organizaciones afines, como esta plataforma, los derechos de las personas con EB y sus familias, en todos los ámbitos.

La Plataforma de Organizaciones de Pacientes se creó en 2014 y está formada por más de **26 organizaciones de pacientes**, entre las cuales nos encontramos.

La visión de la Plataforma es que la voz y la implicación de los pacientes, personas con enfermedades o con síntomas crónicos, sea la fuerza para conseguir que nuestros sistemas de salud y sociales nos ofrezcan una atención integral y personalizada, en condiciones de acceso universal, equidad, transparencia y sostenibilidad. Podéis ampliar información sobre esta plataforma en [www.plataformadepacientes.org](http://www.plataformadepacientes.org)



# Congreso DEBRA Internacional 2016

## Resumen de nuestra asistencia al Congreso de DEBRA Internacional en Zagreb.

Equipo Piel de Mariposa DEBRA

Cada año una de las DEBRA que forman parte de DEBRA Internacional acoge y organiza el Congreso Internacional. Este año 2016, ha tenido lugar en Zagreb entre el 22 y 25 de Septiembre, organizado por DEBRA Croacia, que además celebraba su 20º aniversario. DEBRA Croacia es muy parecida a nuestra Asociación, ya que fue fundada por una madre, Vlasta, que hoy en día sigue siendo su presidenta.

En el congreso participaron profesionales representantes de 28 DEBRA de todos el mundo, además de otros profesionales relacionados. Como cada año, las ponencias y los foros fueron de gran calidad y en los que se trataron diferentes temas como investigación, nutrición, prácticas clínicas, DEBRA Internacional...



Presidentas de DEBRA Croacia y DEBRA Nueva Zelanda /

## Sobre Investigación

Durante el congreso diversos investigadores hablaron sobre las diferentes líneas de investigación en las que actualmente se está trabajando, entre ellas nos hablaron de la terapia con células mesenquimales, la cual ha demostrado beneficios en los pacientes como disminución del dolor y aumento en la cicatrización de las heridas. Se describieron algunos efectos adversos pero al menos el 78% de ellos estaban relacionados directamente con la propia EB y no por el tratamiento de células mesenquimales en sí mismo. También se habló sobre el trasplante de médula ósea y se hizo especial hincapié en la idea de que es un tratamiento, no una cura. Podéis leer más sobre la investigación que se está llevando a cabo en EB en la sección de "investigación" al comienzo de esta revista.

Otro tipo de estudio es el que nos explicó Cintia Pilo (presidenta de DEBRA Italia), llamado "La voz de los pacientes". Una encuesta llevada a cabo en Italia con 33 personas (afectados y familias) sobre las incertidumbres vividas alrededor de la EB. El objetivo del estudio era recabar información para desarrollar guías y documentación de utilidad tanto para profesionales como para

afectados y familiares, como para el propio funcionamiento de DEBRA Italia. Y también para tener más datos para trasladar a los medios de comunicación. A los encuestados se les preguntó sobre: la experiencia viviendo con EB, el impacto de la enfermedad a nivel físico, independencia, autoimagen e imagen social. Las palabras más usadas por los encuestados fueron (ordenadas de menor a mayor importancia):

- **Fragilidad** no sólo en relación a la piel sino a las personas y el impacto en su vida.
- **Impredictibilidad**, porque cuando se padece esta enfermedad no se puede planificar, hay que estar en **alerta** constante.
- **Dependencia**, especialmente de parte de los afectados que tienen miedo a ser una carga para su familia. Este es uno de los aspectos causante de mayor sufrimiento para la persona con EB y lo que más le cuesta aceptar en relación a su enfermedad.
- **Dolor**, según se desprende de esta encuesta es algo que preocupa realmente más a los cuidadores que a los afectados. Los cuidadores tienen una mayor percepción de frustración y resignación, que las personas con EB.

Al preguntar sobre las expectativas de futuro, muchos coincidían en que se espera que haya un mayor conocimiento de la enfermedad en todos los ámbitos (técnico, médico y social) y que mejoren las prácticas clínicas para evitar complicaciones como malformaciones en las manos, mejorar en las ampollas etc. Mejorar la burocracia de los procesos, mejorar el acceso a los centros clínicos con experiencia en EB, mejorar la accesibilidad (disminución de barreras arquitectónicas).

Nos presentaron también un **estudio sobre Calidad de vida realizado por DEBRA Croacia**, que pretende definir qué es la calidad de vida, teniendo en cuenta la percepción individual y los efectos emocionales, psicológicos y sociales de la enfermedad.

Según este estudio para los adultos la calidad de vida es:

- Poder acceder a una información comprensible, un diagnóstico exacto y el tipo de herencia.
- Poder participar activamente en los procesos de cuidados (curas, etc.) junto con los profesionales sanitarios.
- Llevar las riendas de su vida cotidiana.
- Tener una buena interacción con profesionales sanitarios.
- Relacionarse con personas que se encuentren en la misma situación.

La percepción de calidad de vida para los niños/as según este estudio es:

- Tener menos picor en las heridas para poder descansar mejor por la noche.
- Mejorar el dolor constante y el miedo ante este.
- Mejorar las dificultades que tienen para poder disfrutar con otros niños de las mismas actividades.
- Mejorar la autoestima y el sentimiento de exclusión.
- No sentirse observados y tener que responder a la curiosidad de las personas que no conocen la EB.
- Desear ser una persona normal a la que no identifiquen con su piel.

Tras el estudio, se ha concluido que:

- Los problemas que presentan las personas con EB son similares a otras enfermedades crónicas: el manejo de los síntomas, la discapacidad, el impacto emocional, la necesidad de acceder de manera fácil y efectiva a los centros sanitarios con experiencia.
- Se enfrenta a dificultades similares a las de otras enfermedades de la piel, como las consecuencias de padecer una enfermedad que es visible y que no va acorde con cánones de belleza socialmente aceptados, influyendo en las relaciones personales.

## Sobre prácticas clínicas

Gabriela Pohla-Gubo, de DEBRA Austria y colaboradora de DEBRA Internacional, nos habló de EB Clinet, una red de profesionales que se creó en 2011 para promover el intercambio de conocimiento y experiencia a nivel mundial. A través de esta red, DEBRA Internacional ha creado una base de reclutamiento de pacientes para ensayos clínicos, y para generar información para mejorar las prácticas clínicas. Actualmente la red, cuenta con profesionales con experiencia en EB en más de 30 países.



● Conocimiento Nivel Experto
 ● Conocimiento Nivel Intermedio
 ● Conocimiento Nivel Básico

EB Clinet colabora también con otras redes como ERN SKin (European Reference Networks), que es una red europea nacida en Francia que pretende mejorar la calidad y la seguridad de acceso a cuidados especializados e investigación para enfermedades raras, sin diagnóstico y complejas que requieren un cuidado especial. La red tiene creada 12 subgrupos de trabajo, dentro de uno de los cuales se encuentra la EB, siendo EB Clinet su colaborador principal. Más información en [www.genodermatoses-network.org](http://www.genodermatoses-network.org).

EB Clinet organiza además cada año una conferencia para que los profesionales clínicos compartan conocimientos y se pongan al día. En 2017 tendrá lugar la **4ª Conferencia EB-CLINET**, en Salzburgo del **26-27 Septiembre**, justamente a continuación del **Congreso Internacional de Investigación en EB**, que tendrá lugar también en la misma ciudad. Más información sobre EB Clinet en [www.eb-clinet.org](http://www.eb-clinet.org)

El equipo de EB Clinet trabaja estrechamente con el grupo **“EB without borders” (EB sin fronteras)** de DEBRA Internacional, a través del cual se ayuda a los afectados de países con bajos recursos y/o que no cuentan con un DEBRA. Apoyando incluso en la creación de nuevos DEBRA.

DEBRA Internacional juega un papel importante también en la elaboración de Guías de Prácticas Clínicas. Avril Kennan de DEBRA Irlanda y responsable de coordinar la elaboración de las guías en DEBRA Internacional realizó un repaso de las guías que ya se han publicado y que están a disposición de los profesionales: Guía sobre el Dolor en EB, Guía sobre el Cáncer en EB, Guía sobre Cuidados orales y Guía sobre el Manejo de Heridas.

Si tenéis profesionales interesados en este recurso por favor ofrecerle el contacto de la Asociación para que podamos facilitárselas.

## Sobre nutrición

Asistimos a un foro de nutrición en el que se explicaron las principales complicaciones orales en los distintos tipos de EB y cómo afectan en el aparato digestivo, defectos en el esmalte, ampollas, etc. Entre las cosas que se explicaron podemos destacar que **el aumento de caries en EB está relacionado con la necesidad de tener la comida en la boca más tiempo** para masticar, tragar, etc. Por lo que se dieron algunos consejos para una buena higiene bucal como utilizar gluconato de clorhexidina al 0,12% en enjuagues bucales o utilizar una pajita para beber bebidas azucaradas. Además, tuvimos la oportunidad de ver un vídeo sobre la importancia de la gastrostomía en pacientes con EB Distrófica en el que se contaba la experiencia de diferentes afectados y familias antes y después de tener la gastro, los aspectos positivos, los menos positivos, etc. El vídeo también contaba con la opinión de nutricionistas expertas en EB que exponían la necesidad de valorar diferentes aspectos para ofrecer una nutrición adecuada a los afectados de EB.

Con el Presidente de DEBRA Internacional Michael Jaega /

## Sobre enfermería

En este foro se habló sobre diferentes tratamientos para el manejo de los diferentes tipos de dolor. Por ejemplo dolor en las heridas o ampollas para lo que se aconseja medidas tópicas como cremas y apósitos o bien analgesia sistémica con medicamentos como paracetamol o ibuprofeno. Se expusieron medidas para el dolor neuropático (dolor producido por una enfermedad y que afecta el sistema somatosensorial), también medidas tópicas y sistémicas. También se recomendó el baño con sal, las enfermeras de DEBRA Reino Unido sugieren una proporción de 100 gramos de sal común por cada 10 litros de agua, para aliviar el dolor. Además, las enfermeras de DEBRA UK hicieron una pequeña explicación del número de desplazamientos que realizan: en 6 meses las 4 enfermeras del Hospital Great Ormond Street realizan 36 visitas a domicilio, 10 visitas a neonatos, 7 viajes por encuentros/reuniones, 2 visitas a colegios y 3 visitas a clínicas.

## Sobre podología

En este foro se habló sobre el rol del podólogo en EB que principalmente se centra en incrementar la movilidad y mejorar con ello la calidad de vida de los pacientes. Para ello se proponen una serie de medidas como: reducir la fricción, prevenir la presión del zapato y los calcetines, tratar las hiperqueratosis, proveer acolchado y sugerir el zapato adecuado. Todo esto se debe llevar a cabo en la consulta del podólogo. Lo recomendado es hacer una primera visita inicial en la que se recoja la historia de problemas de pies, se evalúe el tipo de calzado, así como el tipo de pasos y como es el pie funcional y, por supuesto, se chequee el tipo de lesiones, y ampollas. Posteriormente, se harán sucesivas visitas a consulta para realizar los tratamientos necesarios como desbridamiento de la hiperqueratosis o las ampollas, implementar el uso de plantillas y seguir aconsejando sobre el zapato adecuado.

## Reuniones para la Guía de atención Psicosocial

Nora y Estrella (psicóloga y trabajadora social de nuestra asociación) forman parte del grupo de trabajo liderado por la investigadora Dra. Katty Mayre, encargado de elaborar la nueva Guía de Atención Psicosocial de DEBRA Internacional. El grupo está formado por 14 personas entre los que se encuentran profesionales, personas con EB y familiares. Previamente al congreso en Zagreb el grupo ya había avanzado trabajo a través de e-mail y mantenido varias reuniones on-line.

Se aprovechó la presencia en el Congreso en Zagreb de los participantes del grupo para trabajar sobre el tema en dos reuniones. En la primer reunión se entrevistaron a varias personas con



Epidermólisis y sus familias acerca de las necesidades y los sentimientos que produce vivir con Piel de Mariposa para determinar lo asuntos más relevantes que la Guía debe cubrir.

En la segunda reunión participaron sólo los profesionales que están ayudando a hacer la guía, como nuestra psicóloga y trabajadora social, la coordinadora del grupo y Petra de Graaf, psicóloga infantil especializada en los aspectos psicosociales del manejo de las heridas, entre otros. En ella se habló sobre como debe estructurarse la Guía y se ofreció un espacio para que cada participante expusiera los aspectos que creía interesante abordar en base a su experiencia. Tras estas reuniones el grupo seguirá trabajando de forma coordinada para terminar la guía.

Nuestro equipo está muy ilusionado de poder formar parte de la elaboración de un documento que pueda ayudar a dar cobertura a aquellas necesidades que se salen de lo clínico pero que deben ser igualmente tratadas con profesionalidad, ofreciendo recursos psicosociales útiles para profesionales.

## Aprendiendo y compartiendo

Como es habitual el Congreso tuvo espacio para dar voz a las personas con Piel de Mariposa y pudimos escuchar interesantísimos testimonios de Matija y Mirza (25 años aproximadamente), hijos de las fundadoras de DEBRA Croacia y DEBRA Bosnia-Herzegovina respectivamente, que explicaban lo importante que había sido para ellos el no haber estado sobreprotegidos por sus padres, a pesar de que sabían que era duro para ellos verles caerse y hacerse heridas jugando etc, y el haber podido tomar sus propias decisiones llegados ciertos momentos.

En la Asamblea General de DEBRA Internacional, además de aprobarse las cuentas ([www.debra-international.org](http://www.debra-international.org)) y anunciar la contratación de una nueva gerente, tuvimos la ocasión de conocer al nuevo presidente de DEBRA Internacional que por primera vez es una persona con Piel de Mariposa. Su nombre es Michael Jaega, tiene EB Distrófica Recesiva y es vicepresidente de DEBRA UK.

Además, como cada año, pudimos compartir experiencias con otros profesionales, tanto de nuestra misma especialidad como de otras, que nos enriquecen, nos ayudan a seguir aprendiendo y, sobre todo, nos permite poder daros la mejor atención a todos vosotros.



## 24 Encuentro Nacional de Familias Piel de Mariposa DEBRA

Resumen del encuentro anual de familias que celebramos en Madrid en Octubre.

Del 7 al 9 de Octubre celebramos en Madrid la 24ª edición de nuestro querido Encuentro Nacional de Familias Piel de Mariposa DEBRA, que ha batido el record de asistencia con la presencia de 76 socias y socios con sus familiares, que junto a profesionales, voluntarios colaboradores y el equipo de la Asociación éramos cerca de 300 personas en total. El tema principal del Encuentro este año era la investigación. Como novedad, la Asociación ofrecía este año la oportunidad de que las chicas y chicos asociados entre 12 y 18 años pudieran invitar a un amigo para acompañarles durante el fin de semana.



Otra diferencia es que adelantamos la fecha del Encuentro un par de semanas para poder contar con el Dr. Tolar, investigador de la Universidad de Minesota que está llevando a cabo trasplantes de médula ósea como tratamiento para la EB Distrofía Recesiva. El cambio de fechas mereció la pena completamente ya que el Dr. Tolar nos ofreció una interesantísima presentación durante más de una hora sobre su trabajo en Estados Unidos. Después del **Dr. Tolar**, tuvimos otras interesantes presentaciones como la de la **Dra. Marcela del Río** sobre terapia génica, y las **Dras. María José Escamez y Rocío Maseda\*** sobre el ensayo con Células Madre Mesenquimales que están llevando a cabo entre el CIE-MAT (Centro de Investigaciones Energéticas, Medioambientales y Tecnológicas) y el Hospital la Paz en Madrid. Después el **Dr. Raúl de Lucas**, de este mismo hospital nos habló del tratamiento con Botox que está realizando en pacientes de EB simple y distrofica para reducir la sudoración en zonas como axilas, ingles y pies para evitar ampollas, que está dando resultados muy positivos en diferentes edades. Por otro lado el Dr. De Lucas nos explicó un ensayo clínico en fase III que se está llevando a cabo en varios países que propone como terapia para todos los tipos de EB, la aplicación directamente sobre las heridas de una crema de Alantoína al 6%. Los ensayos preliminares han demostrado que se reduce el tiempo de cicatrización de las heridas. El Hospital Universitario La Paz (Madrid) es uno de los centros seleccionados para realizar el Ensayo Clínico que comenzará en breve en España. Podéis ampliar información sobre el estudio llamado "ESSENCE Study of SD-101" en [www.ebstudy.com](http://www.ebstudy.com) seleccionando el idioma arriba a la derecha donde está la bandera.

*Encontraréis resúmenes de algunos de los estudios explicados ese día en la sección de "Investigación" al inicio de esta revista.*

Tras las ponencias, representantes de los laboratorios **BSN Medical, Convatec, Hartmann, Mölnlycke, Polymen y Urgo**

dieron una presentación sobre sus productos para EB, y después los asistentes pudieron hablar con ellos personalmente y ver muestras de apósitos y otros productos en las mesas expositivas que prepararon para nosotros al final de la mañana.

Para mantener a los niños y adolescentes entretenidos durante las conferencias matinales, tuvimos la suerte de contar con la colaboración de **Sony Playstation** que nos prestó consolas de video juegos y

con el grupo de voluntarios **Scouts de Madrid** que organizó juegos y actividades con los más pequeños.

Tras la comida, tuvimos una reunión de socios en la que se habló sobre los orígenes de la Asociación fundada por Nieves Montero (nuestra presidenta) e Iñigo de Ibarro (su marido) en Marbella y como ha llegado a convertirse en la organización profesional que ahora tenemos. Se explicó también el papel de nuestra Asociación en investigación, y cómo gran parte de los recursos se están destinando actualmente a atención directa y apoyo a las familias y profesionales, para atender las necesidades actuales. Y sobre todo se contestaron todas las preguntas y aclararon dudas.

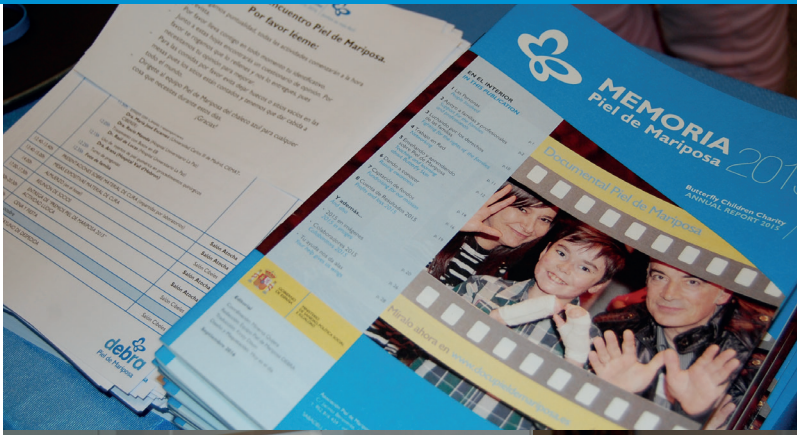
Para terminar la tarde, nos pusimos por equipos para dar vida a unos divertidísimos y súper originales grupos musicales, que más tarde, después de la cena, fueron el entretenimiento principal de la fiesta. Y así pudimos disfrutar de unas actuaciones musicales que nos asombraron con disfraces muy creativos y coreografías imposibles que cada equipo había preparado por la tarde. Cualquiera que estuviera en la fiesta esa noche pudo corroborar que todos llevamos un artista dentro que está deseando salir. Y esa noche nuestro escenario se llenó de grandes estrellas.

Muchísimas gracias a todos los que estuvisteis con nosotros ese fin de semana: familias, ponentes, laboratorios, voluntarios, colaboradores... Estamos deseando que llegue el año que viene para veros otra vez.

Recordad que si tenéis ideas y sugerencias para el Encuentro del año que viene estaremos encantados de escucharos.

*\*Podéis ver un video de las ponencias de la Dra. Marcela del Río sobre terapia génica en España y de las Dras. María José Escamez y Rocío Maseda sobre el ensayo con Células Madre Mesenquimales, en nuestro canal de Youtube [www.youtube.com/PieldeMariposa](http://www.youtube.com/PieldeMariposa) o en <http://bit.ly/ponenciasEN2016>*



















# Artículos solidarios para ayudar a tu Asociación

Muchos de vosotros nos preguntáis a menudo como podéis colaborar con vuestra Asociación. Una forma sencilla de hacerlo, es vendiendo en vuestro entorno artículos solidarios que tenemos en Piel de Mariposa DEBRA. Con la venta de estos productos no sólo estáis ayudando a recaudar dinero sino también a dar a conocer la Piel de Mariposa y la Asociación. **Puedes empezar con pequeñas cantidades de 20 unidades. No necesitas pagar por adelantado**, sólo los gastos de envío del primer pedido (máximo 5€). Para los siguientes pedidos, nosotros cubrimos todos los gastos de transporte.



**PULSERAS DE SILICONA**  
**2 EUROS**



**CHAPAS 3,8cm**  
**1 EURO**



**BROCHES MARIPOSA FIELTRO\***  
**3 EUROS**



**LIBRETAS 5x9cm**  
**2 EUROS**

\*Donadas por nuestra socia Lucía Tevar



**CUENTOS**  
**"UNA MARIPOSA DIFERENTE"**  
**1 EURO**

## Ayúdanos a montarlas

\*Si te gustan las manualidades y tienes un poco de tiempo libre también puedes ayudarnos con la fabricación de estas mariposas. Nosotros compramos el fieltro troquelado, pero necesitamos que alguien nos ayude a pegarlas y coser el imperdible por detrás. Actualmente contamos con la ayuda desinteresada del Taller de Manualidades de Tólox (Málaga), pero necesitamos más manos para poder cubrir toda la demanda. Nosotros te mandaríamos todos los materiales a casa.

## ¡EJEMPLOS FÁCILES!

- Los familiares de nuestra socia Martina de Huelva venden mariposas en su farmacia.
- Una colaboradora vendió pulseras entre las compañeras de su clase de baile.
- Pedro, papá de dos niñas afectadas, ha convencido a varios comercios en su barrio para que vendan las mariposas.
- Una amiga de una socia ha regalado mariposas como detalle a los invitados de su boda.
- La familia de nuestro socio Izan ha vendido 800 pulseras este año por el Día Internacional Piel de Mariposa a todo su pueblo, en Puebla de Argeme, Cáceres.

Y por supuesto, si organizas un evento, también puedes vender nuestros artículos, como están haciendo ya muchas de nuestras familias. Recuerda que puedes empezar por una cantidad pequeña para probar.

Si quieres colaborar de alguna de estas formas por favor escribe a [admin2@debra.es](mailto:admin2@debra.es) o pregunta por Margit en la oficina (952 816 434).

# ¿Abrimos juntos la puerta?

## Las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa están deseando conocerte

María Suriñach, coordinadora de Tiendas Solidarias Piel de Mariposa DEBRA



Son las diez de la mañana y en España se abren las puertas de nueve tiendas solidarias destinadas a sensibilizar y a recaudar fondos para mejorar la calidad de vida de las personas con Piel de Mariposa y de sus familiares.

Cada día las voluntarias y voluntarios y las responsables de las tiendas cuentan al mundo lo que es la Piel de Mariposa, lo que significa tener Piel de Mariposa, vivir con esta enfermedad y las vicisitudes por las que se pasa. Por parte de la Asociación se dan formaciones a los voluntarios y a las responsables pero la formación nunca llegará a tener la calidad que pudiera tener si las tiendas contaran con el testimonio de las familias con Piel de Mariposa.

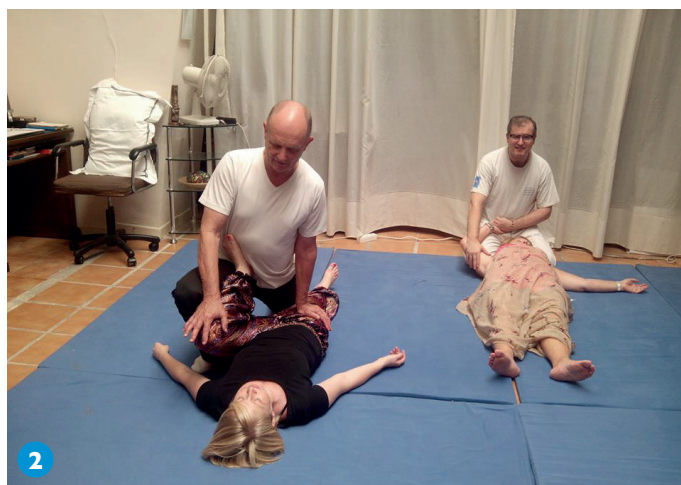
Es por ello que nos encantaría poder contar contigo, que vengas a la tienda y nos cuentes en primera persona qué es la Piel de Mariposa. Existimos por ti y para ti ¡y qué mejor que hacerlo juntos!

Entendemos que no todo el mundo tiene una tienda cerca y aún teniéndola entendemos que en algunos casos no es posible ir, por lo que os damos varias formas para hacerlo posible.

En el caso de que sí puedas venir a la tienda: escríbenos a [marcopolo@debra.es](mailto:marcopolo@debra.es) o llámanos al teléfono móvil 667.36.39.95 y concertamos una visita en la que todos os vamos a recibir con los brazos abiertos.

En el caso de que no puedas venir a la tienda y desees compartir tu historia: envíanosla por correo electrónico a [marcopolo@debra.es](mailto:marcopolo@debra.es) y se la contaremos a los voluntarios.

Son las ocho y media de la tarde y en España, en nueve puntos distintos de nuestra geografía, se cierran las puertas de las tiendas solidarias Piel de Mariposa con la ilusión de que al día siguiente, vengas a la tienda y podamos abrir juntos la puerta.



1. Performance musical
2. Taller de Shiatsu
3. Formación a voluntarias



Tiendas Piel de Mariposa en España /



## ¿Sabias que...

... en nuestras tiendas puedes encontrar tesoros a precios increíbles?

... en nuestras 9 tiendas contamos con un equipazo de 277 voluntarios y voluntarias que cada día dan su tiempo para la Piel de Mariposa?

... en nuestras tiendas se hacen recitales de poesías, cuentacuentos, sesiones de Reiki, conciertos?

... gracias a las tiendas solidarias hemos salido en los periódicos de mayor tirada y en importantes cadenas de televisión?

... tanto los voluntarios como los responsables de las tiendas están deseando recibir tu visita y que tu visita nos da alas?

... todo, absolutamente todo lo que se vende en nuestras tiendas es donado por particulares y empresas?



# Puesta al día sobre el acuerdo del Consejo Interterritorial para tratamientos gratuitos

Os ponemos al día de lo que ha ocurrido en relación a la defensa del derecho a acceso a tratamientos gratuitos para EB en España, desde que se firmó el acuerdo entre Ministerio y Comunidades Autónomas para su dispensación gratuita.

Estrella Guerrero, trabajadora social Piel de Mariposa DEBRA



## ¿Qué entendemos por “tratamiento” en EB?

Cuando nos referimos al tratamiento necesario para la Epidermólisis bullosa (EB) o Piel de Mariposa, a menudo pensamos en las curas, ya que actualmente es una rutina que deben seguir todas las personas con la enfermedad, sin embargo, las curas no representan la totalidad del tratamiento para la Piel de Mariposa, veamos a qué nos estamos refiriendo:

Si nos detenemos en la definición de “tratamiento” dentro de las ciencias de la salud, podemos ver como en medicina, psicología, enfermería, etc., **tratamiento es el conjunto de medios que se emplean para curar o aliviar una enfermedad** (RAE)

En base a esta definición, podemos concluir que los medios que se utiliza para tratar una enfermedad como la Epidermólisis bullosa son, entre otros:

- **Quirúrgicos**, como por ejemplo colocación de una gastrostomía u operación de manos por sindactilia.
- **Odontológicos** como la colocación de implantes dentales.
- **Terapéuticos y rehabilitadores**, como la fisioterapia y la terapia ocupacional.

- **Ortoprotésicos** tal y como la realización y colocación de férulas, plantillas, prótesis, órtesis...
- **Farmacológicos y productos sanitarios** como los productos de cura, dietéticos y medicamentos.

Si bien es cierto que las curas son el principal tratamiento para la Epidermólisis bullosa, no debemos olvidar que **la calidad de vida de una persona con Piel de Mariposa no dependerá** solamente de las curas sino del **acceso a un buen tratamiento** para cada uno de los síntomas y complicaciones que se puedan ir produciendo a lo largo de la vida.

## Situación actual de la dispensación del tratamiento

El pasado 15 de julio de 2015, el Ministerio de Sanidad y todas las Comunidades Autónomas acordaron **“asegurar y financiar el tratamiento a pacientes con Epidermólisis bullosa” de forma gratuita en España**. Este acuerdo tuvo lugar en una reunión del “Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud”, que es un órgano creado para la necesaria colaboración entre la Administración Estatal y las Administraciones Autonómicas en cuestiones de Sanidad, pues como sabéis muchas de las competencias relacionadas con este ámbito están en manos de las propias autonomías.



Desde la firma del acuerdo, la Asociación a contactado con cada una de las Comunidades Autónomas para:

- 1º Hacerles llegar el acuerdo y asegurarnos que están al corriente del mismo.
- 2º Ponernos a su disposición para ampliar cualquier tipo de información que necesiten para hacer efectivo el acuerdo.
- 3º Solicitar información sobre como se está implementando el acuerdo, y en caso de que no se esté haciendo, solicitar que se haga urgentemente.

A día de hoy podemos decir que hemos tenido respuesta de 4 Comunidades Autónomas. A continuación os contamos lo que nos han dicho:

### Aragón

Nos hemos reunido con el Director General de Asistencia Sanitaria, que establece su compromiso de tomar medidas para garantizar el suministro de todos los materiales que se necesiten así como otros tratamientos tales como el ortoprotésico, la atención temprana o la rehabilitación.

**La dispensación de materiales se llevará a cabo desde los Centros de Salud y la persona de referencia será la enfermera que tengáis asignada.** Dicha enfermera además de gestionar el material deberá proporcionaros información para la correcta aplicación de los mismos.

Desde la Administración autonómica han enviado una carta dirigida a Direcciones médicas y de enfermería, tanto de Atención Primaria como de Especializada y Jefes de Servicio de Dermatología y Pediatría, en la que se señalan como puntos imprescindibles:

- Para Atención Especializada: ante el diagnóstico de Epidermólisis Bullosa en un nuevo paciente, se debe contactar directamente con la enfermera de referencia de dicho paciente en Atención Primaria, para asegurar la continuidad de cuidados y el suministro de material necesario y además se debe notificar el nuevo caso a la Dirección general de Asistencia Sanitaria para garantizar la coordinación, facilitando: datos del médico prescriptor; datos del paciente y Centro de Salud de referencia e informe del material necesario para el paciente.
- Para Atención Primaria, los pacientes deben tener registro de alta como usuarios de material específico para autocuidado de su patología en el Centro de Salud.

### Navarra

Nos hemos reunido con el Director General de Salud, quien se ha comprometido a garantizar la dispensación de materiales en su Comunidad. Para ello nos ha solicitado ayuda en la localización de

los casos y los Centros de Salud a los que pertenecen, pudiendo así contactar con ellos para determinar junto con los profesionales que les tratan sus necesidades.

### Galicia

La comunidad Gallega nos ha enviado una carta firmada por el Subdirector General de Ordenación, Asistencia e Innovación Organizativa, en la que se especifica que en dicha comunidad ya se suministra el material necesario para personas con EB desde antes de la firma del acuerdo con el Consejo Interterritorial. A su vez nos informan de que las entregas de material se realizan a través de los especialistas que atiendan a los pacientes.

### Castilla y León

Nos han enviado una carta firmada por el Director General de Asistencia Sanitaria. En ella se especifica que en Castilla y León ya se venía ofreciendo el material necesario para las personas con Piel de Mariposa antes del acuerdo a través de los centros de salud o mediante reembolso de gastos de productos farmacéuticos que no se hayan podido entregar de forma directa desde el Centro de Salud. Además, se especifica que aquellos casos nuevos que necesiten productos para el tratamiento de la EB podrán solicitarlo a su médico de atención primaria para que lo gestione.

Si vives en Galicia o Castilla León podemos enviarte una copia de las cartas recibidas si crees que puede ser de utilidad para alguno de los trámites relacionados con acceso a tratamientos. En cualquier caso es importante que por favor nos informéis si tenéis alguna incidencia para poder realizar las reclamaciones correspondientes. Por otro lado, también nos gustaría pedirnos que nos contéis vuestros éxitos en las reclamaciones con la Administración pues sirven de precedente y pueden ayudar a otras familias en situación similar.

## Seguimos trabajando

Como ya os hemos trasladado en ocasiones anteriores el acuerdo del Consejo Interterritorial ha supuesto un gran logro. Ahora nuestro gran reto en la defensa de derechos de nuestro colectivo es asegurarnos que los pasos que se han empezado a dar no se queden en el papel y se lleven a la práctica de forma correcta para que todos los afectados de Piel de Mariposa podáis beneficiaros de ellos. Básicamente, no se trata de que las cosas se hagan sino de que se hagan bien. Por eso, seguimos trabajando para que así sea.

**No dudéis en contactar con nuestras trabajadoras sociales en [social@debra.es](mailto:social@debra.es) para ampliar información o comentar cualquier incidencia relacionada con material de cura y tratamientos.**

# Micro Viajes, Macro Experiencias

Nuestra socia Nina Roma de 25 años comparte con nosotros la aventura de su primer viaje sola, nada menos que a Berlín. Una historia emocionante y divertida que os va a encantar. Deciros que Nina es una valiente en toda regla, pues además de viajar sola se atreve a dar charlas para TEDx en su ciudad San Cugat. Buscadla en YouTube: Nina Roma-Volando con los pies en la tierra.



TIEMPO + DINERILLO AHORRADO + OBJETIVO  
= DESTINO

A veces, a las ocurrencias que se tienen de noche, no se les debe hacer demasiado caso al día siguiente por la mañana, aunque en mi opinión, siempre son las mejores. Porque leer un e-mail de Vueling con ofertas de vuelos por la noche no te deja dormir, te hace soñar. Así fue como de un día para otro decidí atreverme a ir de viaje sola.

Destino: Berlín (para Praga y Dublín tenía que ahorrar un poco más). Compañía Aérea: Vueling. Fechas: 12 y 13 de junio (domingo y lunes). Alojamiento: Hotel Gendarm Nouveau, Charlottenstraße 61.

Cuando les comenté a mis padres mis intenciones ellos no me hicieron mucho caso. No me dijeron que no, pero tampoco me dijeron que sí. En el fondo estaban convencidos de que no daría el paso. Mi hermano no me animó demasiado, y mis amigos... algunos decían: "¿Qué quieres decir?", "Ni yo sé si me iría sola/o" "¿Lo has pensado bien?", "Hay muchos riesgos", "¿Y que harás si...? y otros decían: "¡Que gran idea!", "Me parece genial", "¡Me alegro!", "Bien hecho". Esto sin contar los que se me quedaban mirando sin saber que decir.

El caso es que me fui, al fin y al cabo, ¿qué podía salir mal? (ordenados de peor a mal):

1. Que se estrellase el avión
2. Que no llegara mi Scooter o llegara rota.
3. Ya está, el resto solo podía ir a mejor (riesgos solventables)

Aún así las dudas eran muchas, por eso, para que ni yo misma pudiese echarme atrás, reservé el hotel; más bien reservé dos hoteles (indecisión, para variar). Uno más céntrico (más caro), otro un poco más lejos (más económico). Eso sí, ambos me ofrecían una habitación completamente accesible. Al final me decanté por el del centro, básicamente por la situación y por las opiniones que me salían en Booking.com.

Después, como dudé tanto a la hora de escoger las fechas, la oferta de Vueling expiró (fiasco), aún así, reservé igual para los días que creí mas oportunos y salían mejor de precio.



Ya había pagado, así que ya no podía echarme atrás (adrenalina + alegría). Fue entonces cuando caí en que Berlín está en Alemania (y yo no se Alemán, nada). No era un problema, pero era un factor a tener en cuenta.

Se iba acercando el día, así que empecé a prepararme un mini diario con teléfonos de emergencia, alguna que otra palabra en alemán y una larga lista de todo lo que

quería ver. Visité varias webs y blogs de viajeros e hice una enumeración con mis imprescindibles (demasiados). Al fin y al cabo solo estaría en la ciudad unas 25 horas.

Lista de visitas obligadas:

- Museo de Pérgamo
- Museo Nuevo
- Puerta de Brandemburgo
- Alexander Platz + Torre TV
- Parlamento
- East Side Gallery
- Checkpoint Charlie
- Topografía del Terror
- Museo Judío

Se trataba de hacer un micro viaje y comprobar que podía apañármelas sola (ni que fuese solo una noche), razón por la que escogí irme tan pocos días. Quería aprovechar que tenía tiempo y algo ahorrado para conocer alguna ciudad y moverme en ella por mi cuenta. Ir a mi ritmo, sin prisas y sin obligaciones, sin estar pensando que los demás te están esperando y tu aún tienes para un rato.

Llegó el día y mis padres me llevaron al aeropuerto. Donde tantas veces hasta ahora había ido acompañada por amigos y familia ahora estaba sola. Como viajera con movilidad reducida, en el momento de embarcar dos personas del equipo de asistencia del aeropuerto me acompañaron hasta el asiento del avión. Hasta ahí todo perfecto. Les confié mi scooter y nos saludamos con un "muchas gracias" y un "buen viaje".

El avión despegó. En ese instante me di cuenta de que ya era imposible dar marcha atrás, aunque eso distaba mucho de ser mi intención.

Llegamos a Berlín y esperé a que el servicio de asistencia me viniera a recoger y

me acompañara a mi Scooter. Salimos del avión y sí, allí estaba mi "moto". Ahora ya todo podía ir a mejor.



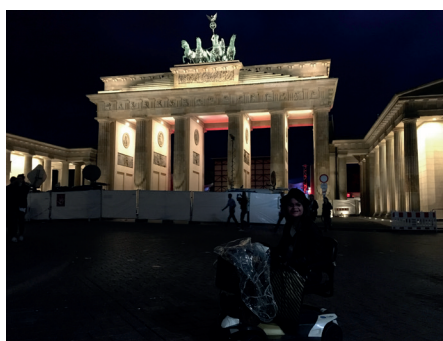
En Berlín me las apañé sola sin ningún contrat tiempo. Los conductores del taxi accesible, un encanto, y el servicio del hotel también. La mayoría de gente me ayudaban en todo lo que podía y conseguimos entendernos a pesar de que la primera pregunta que me hacía todo el mundo era: Do you speak German?

Respecto a "mis imprescindibles", decir que logré visitarlos todos, o casi (me faltó sólo una cosa). Lo que más me impresionó, con diferencia, fue el Parlamento Alemán y el busto de Nefertiti. Con la estructura de la cúpula del Parlamento me quedé fascinada, y con el realismo y la majestuosidad de Nefertiti me quedé hipnotizada y sin palabras. Ambos una maravilla en su campo.

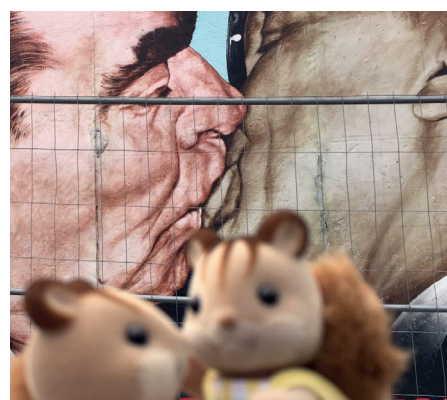
Aún así no fue todo de tan fantásticamente bien, hubo zonas que por supuesto no me gustaron tanto, sobre todo como las venden de cara al turista, y hubo momentos de dificultad a causa de mi movilidad. Referente a esta última, me quedé sin poder subir a la torre de TV ni entrar en la Ca-

tedral. En la primera porqué no se hacían responsables de mi si había una avería en el ascensor; y en la segunda porqué no le dio la gana de acompañarme con el salva escaleras ya que faltaban solo 10 minutos para el cierre.

Por otro lado, también hubo situaciones "divertidas" como cuando me perdí una noche (la única, vaya), y tenía que llegar al hotel antes de las 23:00h porque la recepción cerraba. Esa noche cogí a las 22:30 el autobús 100 (una maravilla de bus ya que hace el mismo recorrido que el bus turístico) que me dejaba cerca del hotel. Al bajar, mapa en mano intenté averiguar donde me hallaba. El problema era que todo estaba a oscuras. A pesar de estar en el centro la iluminación era escasísima y no había nadie. Me encontraba en una ciudad desconocida, a oscuras y sola. En ese momento me puse a reír de lo absurdo de la situación (creo que para sacarme de



encima lo asustada que estaba): "¿Cómo puede ser que me pase esto aquí si ni en Barcelona me he encontrado nunca en un escenario semejante?". Al final me crucé con una pareja (parecían majos y eran jóvenes, buena señal) y les pregunté con mi escaso inglés si sabían donde estaba mi hotel o la calle de éste. Ellos se me quedaron mirando un momento y el me dijo algo en alemán. Después de que le dijera que no hablaba alemán el me volvió a responder en el mismo idioma. Entonces ya sí que, aunque me supo muy mal, me reí un poco en su cara (puede que de exasperación). Y así hubieron hasta tres intentos



hasta que al final la novia le dijo (creo) que yo no entendía nada de lo que me decía ya que no hablaba su lengua. Fue entonces cuando el chico sacó un mapa y me indicó donde estábamos y donde podía estar el alojamiento (¡Vaya por Dios, eran turistas ellos también!). Al final lo conseguimos. Mi terrible orientación me la había vuelto a jugar. Parece ser que estaba a tan sólo una manzana del hotel... Llegué sana y salva.

Al llegar hice el parte a amigos y familia de mi día en Berlín enviando fotos de lo que había visto. Lo más gracioso (y curioso también) fue la respuesta de una amiga al decirme: "¿Y esa foto? ¿Le has dejado tu móvil a alguien para que te haga la foto? ¿La única herramienta que tienes para comunicarte si hubiera una emergencia?". Pues algo de razón tenía, aunque en mi defensa diré que solo dejaba el móvil a chicas japonesas (o asiáticas) que iban con su palo selfie y españoles. Mi amiga me perdonó aconsejándome que me fiara más de las chicas japonesas que de los españoles.

En fin, que cómo veis, al final todo fue a mejor. Aunque viera Berlín a velocidad de Scooter en modo liebre, me hice una idea de la ciudad. No obstante, para que esa idea pueda convertirse en algo más real, habrá que volver tarde o temprano.

**Porque sin duda ha sido un micro viaje, pero me llevo una macro experiencia.**



## Nunca un paso atrás

José Carlos, nos abre su corazón y comparte con nosotros en este emotivo testimonio algunas de sus últimas vivencias.

Gracias José Carlos por tu valentía y generosidad.



Una vez más me dan la oportunidad de dejar unas palabras en esta nuestra revista. Quizás me recordéis, mi nombre es José Carlos Palanco, de Gibraleón (Huelva). Tengo 27 años y creo que después de algunos años es el momento de volver a participar y contaros algo bastante importante, así como algunas de otras vivencias de las que he sido el protagonista. En algunos momentos me he sentido hundido y bajo de fuerzas y en otros como ahora, con ganas de seguir luchando.

No sé por qué, pero mientras escribo siento una sensación algo rara, como si se me secase la boca y mis ojos se humedecieran cada vez más y tenga que darle demasiados sorbos seguidos al refresco que me acompaña.

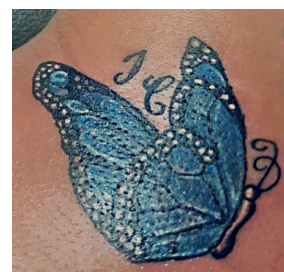
Para empezar me gustaría hablaros de lo importante que ha sido para mí encontrar trabajo y sobre todo tener la mente ocupada en algo que me gusta, el diseño gráfico. Me refiero al tiempo que estuve trabajando que fueron sólo 4 meses. Desde que acabé hasta ahora lo he pasado bastante mal y hoy por hoy sigo teniendo

momentos de bajón, al volver a la rutina de curas diarias después de haber probado lo que es el sentirme realizado. Desde aquí me gustaría hacer un llamamiento a todas las instituciones y organizaciones para que apuesten por las personas que tienen cualquier minusvalía bien física o psíquica. Pienso que si en cada una de las instituciones importantes tuvieran trabajando a personas con discapacidad, verían las cosas de otra forma y tendrían más concienciación a la hora de apostar por nosotros. Somos personas igual que las demás. Incluso puede que nosotros demos mucho más a la hora de trabajar que el resto.

Espero poder encontrar un nuevo trabajo y sobre todo comenzar algunos proyectos que tengo en mente y que os iré mostrando, ya que los he dejado paralizados un tiempo al estar con los ánimos por los suelos.

En momentos difíciles, lo mejor es rodearse de nuestra gente (familia y amigos). Y sí, he pasado un malísimo tiempo, encerrado en casa semanas seguidas, sin ni siquiera relacionarme con los míos. Sin ni siquiera ir a curarme al centro de salud. La mala suerte topo conmigo, ya que al volver a ir a curarme sin ganas, me encontré con un incompetente profesional (celador) que me decía que no me curaban e incluso le escuché hablar mal desde su sala de descanso, hasta que consiguió que una enfermera tampoco quisiera curarme en esos momentos tan duros, en los que intentaba mirar por mi bienestar, ya que veía que el barco se estaba hundiendo demasiado rápido y sólo pensaba en tirar la toalla. Por suerte, al final, siempre termino saliendo de lo más duro y digo duro, porque caí y llegué a cometer errores que no me beneficiaban ni a mí, ni a mis padres que siempre están ahí. Y aunque cueste decirlo, me he sentido muy solo, en un bucle del que no podía salir. Tan sólo que intentaba llamar la atención de personas importantes para mí para que se dieran cuenta de que estaba realmente mal y no sentía el apoyo necesario para salir. Sólo quería dormir y dormir, para no pensar en nada.

Pero al fin llegó el momento de romper la segunda muralla más dura, de destruirla con todas mis ganas, ya que psicológicamente no era yo. Hoy por hoy puedo decir que sí puedo, que todos tenemos que mentalizarnos de que cueste más o menos, sí se puede. Y no me puedo olvidar de mencionar a alguien bastante especial para mí que me ha demostrado lo que es verdadera una amistad. Siempre la he tenido en mente, ya que me gusta preocuparme por los que se interesan por mí. Pero seguramente no me he apoyado lo suficiente en ti y digo en ti porque seguramente estés leyendo esto. Esta persona está bastante involucrada con mi enfermedad y me lo demuestra día tras día. Por ejemplo, hace años se organizó una fiesta de Halloween para Piel de Mariposa DEBRA y fue la única que me apoyó, colaborando e incluso fue la única de mis amigos/os que estuvo allí conmigo. Y hace unos meses en otro evento de "narices solidarias", se involucró como la que más. Definitivamente no puedo estar más orgulloso de ti, de tenerte siempre ahí ¡y sí desde aquí decirte que no me cambies nunca (sé que tu también has tenido tus momentos de bajón). Sigue siendo tal y como eres que yo siempre voy a estar ahí para darte todas mis ganas y fuerza, para que sigas adelante y sacarte de lo más hondo, siendo tus muletas para no dejarte caer nunca. Gracias por ese gran gesto que tuviste de tatuarte una mariposa, que tanto me identifica. Yo seguiré tatuando tu vida de buenos momentos y recordándote que el día que eso que tienes debajo de la nariz, tu sonrisa, se apague, la mía se apagará también. Nunca damos un paso atrás a no ser que sea para coger impulso. Te quiero; A.M.D.



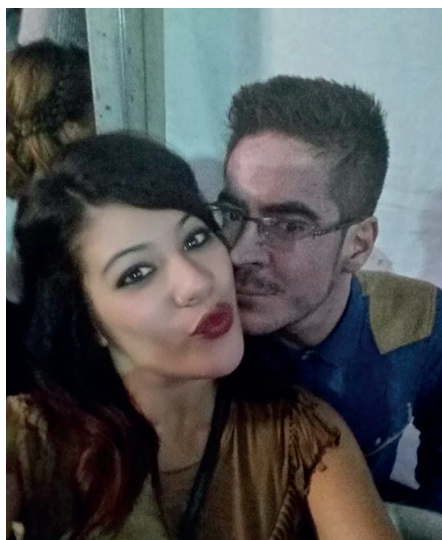


Tampoco me podía olvidar de alguien bastante especial para mí y por el que daría lo que haga falta, hablo de mi primo Rafael. Desde aquí quiero darle las gracias por darme la oportunidad de ser el padrino más feliz, así como a Ana, por haber tenido a la niña más bonita que he visto frente a mis ojos. No te puedo querer más mi pequeña María, gracias a las dos. No me podía olvidar tampoco de dar las gracias a la Hermandad Cristo de la Sangre de mi pueblo, por organizar un evento para dar a conocer mi enfermedad y a todo Gibraltár por haber colaborado.

Por otro lado quería contaros que este verano he dado el gran paso de disfrutar algo más de la playa y sobre todo rodeado de mis amigos. Espero que este verano lo hayáis pasado lo mejor posible, ya que sabemos que no es una época que más admiramos ya que tenemos que soportar las altas temperaturas, cubiertos de vendas para protegernos las zonas más afectadas. A todos los afectados con Piel de Mariposa, así como a los familiares, quiero transmitir mucha fuerza y muchas ganas de seguir luchando día tras día, siempre sonriendo. Pronto podéis contar conmigo y estar más cercanos ya que en unos de mis proyectos tendré un apartado para mi enfermedad y así seguir dándole más visibilidad a la Piel de Mariposa.

A nuestra Asociación y a todo su equipo darle las gracias por seguir luchando día tras día para que todos juntos sigamos remando en un barco cargado de esperanza, la esperanza de que algún día todo llegue a su fin y pensando que nunca se hundirá y si ocurriese, pensar que todos podemos volar; ya que somos muchos los que llevamos alas. Recordad siempre, si la vida es muy dura, más duro tenemos que ser nosotros. Mucha fuerza y siempre positivos. Abrazos y saludos a todos.

**José Carlos Palanco Palanco.**





1€

que da alas   
€1 GIVES WINGS

Con sólo 1 euro al mes, puedes ayudar a las personas con Piel de Mariposa y sus familias. **Es muy FÁCIL y SEGURO\***.

For just €1 a month you can support the Butterfly Children and their families. **Donating is very simple and secure\***.

**1** Entra en [www.teaming.net](http://www.teaming.net) y regístrate.  
Visit [www.teaming.net](http://www.teaming.net), select English Language and sign up.

**2** Únete a nuestro grupo  
“VUELA POR LA PIEL DE MARIPOSA”  
Search for and join our group “VUELA POR LA PIELDEMARIPOSA/  
BUTTERFLYCHILDREN”.

**3** Teaming se encargará de descontarte cada mes tu euro de forma automática  
Teaming will automatically charge you the Euro every month.



[www.teaming.net](http://www.teaming.net)

\*Teaming es una plataforma que garantiza la seguridad, utiliza conexión segura en toda la web y protege los datos de sus usuarios.  
\*Teaming uses a secure connection (https) and protects the data and the operation of the platform.

  
**Teaming**  
micro donations since 1999

  
**debra**  
Piel de Mariposa  
Butterfly Children