

## Contenido

1. SOBRE LA PIEL DE MARIPOSA o EPIDERMÓLISIS BULLOSA.....	1
2. SOBRE LA ASOCIACIÓN .....	3
3. REIVINDICACIONES Y DEFENSA DE DERECHOS.....	3
4. TIENDAS SOLIDARIAS PIEL DE MARIPOSA .....	10

### I. SOBRE LA PIEL DE MARIPOSA o EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Las **Epidermólisis Ampollosas hereditarias (EA)**, también conocidas como **Epidermólisis bullosas (EB)**, o como "enfermedad de **Piel de Mariposa**" son un grupo de enfermedades genéticas que tienen en común la existencia de una extrema fragilidad de la piel y mucosas (originándose ampollas en la inmensa mayoría).

Su diagnóstico es frecuentemente devastador (al menos en las formas graves) no sólo para los afectados, sino también para las familias. Afortunadamente su prevalencia es baja, incluyéndose dentro del grupo de las "enfermedades raras" (aquellas con una frecuencia menor a 1 caso por 2.000 personas). Según los últimos datos de DEBRA Internacional, se estima que la incidencia de la enfermedad en todos sus tipos es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos. La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes, lo que quiere decir que según datos de 2016 en España viven aproximadamente 500 personas con la enfermedad. **La Piel de Mariposa no tiene cura.**

Aunque la clínica asociada en los pacientes puede ser muy variable, exceden en muchos casos el ámbito puramente dermatológico, ya que las personas afectadas asocian con frecuencia una gran variedad de manifestaciones sistémicas, que pueden llegar a ser más graves que la propia enfermedad cutánea.

#### Herencia y Tipos

Los patrones de herencia de la Piel de Mariposa (EB) son autosómica recesiva o dominante. Las formas dominantes son habitualmente leves y las formas recesivas son más severas. Actualmente se reconocen unos 30 subtipos, si bien éstos pueden englobarse dentro de 3 grupos, según a qué nivel existe el defecto proteico que origina la fragilidad del epitelio:

- **Simples:** si el defecto se produce en la capa basal de la epidermis.
- **Junturales:** con el defecto en la unión dermoepidérmica.
- **Distróficas:** defecto en la dermis.
- Y existe un cuarto grupo conocido como **Síndrome de Kindler**, que puede afectar indistintamente a cualquier de los niveles mencionados anteriormente.

Una de las formas más graves es la Epidermólisis bullosa distrófica recesiva severa generalizada que se caracteriza por una marcada disminución o ausencia completa de colágeno VII a nivel de la unión dermo-epidérmica causada por mutaciones en el gen COL7A1. El colágeno VII juega un papel fundamental en el anclaje cutáneo. En estos casos, todo el cuerpo del paciente está afectado y las heridas cicatrizan lentamente dando lugar a deformaciones físicas que incluyen la aparición de pseudosindactilia (fusión de los dedos) en manos y pies con la consecuente pérdida funcional y empeoramiento de la calidad de vida del paciente. Actualmente, se valoran diversas estrategias terapéuticas que incluyen el trasplante de piel bioingenierizada y el trasplante de médula ósea.

### a. MANIFESTACIONES Y CURAS

A nivel cutáneo lo más habitual es encontrar una extrema fragilidad cutánea, con formación de ampollas y problemas de cicatrización, siendo un problema especialmente importante el desarrollo de cáncer de piel, sobre todo carcinoma escamocelular, que puede llegar a ser letal, así como las infecciones, que se producen habitualmente a través de las heridas de la piel.



La extrema fragilidad de la piel es habitualmente evidente **ya desde recién nacidos**, precisando desde entonces una correcta prevención de las ampollas, evitando incluso mínimos traumatismos “como que se frote una pierna con la otra”.

Las curas locales de la piel (con sus heridas) suelen asociarse a dolor intenso al despegarse los apósitos y aplicarse los nuevos. En la mayoría de los hospitales durante los primeros días de vida pueden realizarse bajo sedación. Sin embargo, una vez que el bebé está en casa, el dolor es mucho más difícil de controlar cuando los padres realizan las curas.

Entre las manifestaciones sistémicas, podemos encontrar **complicaciones gastrointestinales, retraso del crecimiento, complicaciones oftalmológicas, a nivel laringotraqueal, musculoesqueléticas, cardíacas, renales, urológicas, psicológicas....** El riesgo acumulado de padecer cáncer para ciertos tipos de Epidermólisis bullosa es de 7'5% a los 20 años y de 80% a los 45 años (Mellerio et al. 2015).

Por todo ello, es fundamental en su manejo todo un equipo de diferentes profesionales, incluyendo no sólo dermatólogos, sino también pediatras, personal de enfermería, psicólogos, genetistas, podólogos, odontólogos, traumatólogos y técnicos en ortopedia, rehabilitadores y fisioterapeutas, cardiólogos, oftalmólogos, otorrinolaringólogos, radiólogos, médicos del aparato digestivo y nutricionistas, nefrólogos y urólogos, cirujanos y anestesiólogos, terapeutas ocupacionales...

Hoy en día la Piel de Mariposa no tiene cura. El **tratamiento** se enfoca en la prevención y mejoría de la sintomatología de las lesiones cutáneas y posibles complicaciones sistémicas. La intervención precoz es fundamental, puesto que de ésta dependerá la calidad de vida y la esperanza de vida de los pacientes.

## **b. INCIDENCIA Y PREVALENCIA**

Según los últimos datos de DEBRA Internacional, se estima que la incidencia de la enfermedad en todos sus tipos es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos.

La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes, lo que quiere decir que según datos de 2016 en España viven aproximadamente 500 personas con la enfermedad.

## **2. SOBRE LA ASOCIACIÓN**

Se trata de una entidad sin ánimo de lucro, fundada en 1993, por los padres de un niño afectado en Marbella para apoyar a otras familias en su misma situación. Hoy pertenecen a ella más de 270 familias y cuenta con un equipo de profesionales expertos en la enfermedad que dan apoyo sociosanitario y psicológico desde que nace el bebé tanto a la familia como a los profesionales que les atienden.

La Asociación está declarada de UTILIDAD PÚBLICA por el Ministerio del Interior. Entre sus actuaciones se encuentran: Ofrecer orientación y asistencia sociosanitaria a afectados y familiares. Informar, asesorar y fomentar el conocimiento de la enfermedad en el ámbito médico y social. Fomentar la investigación y difundir los avances a nivel internacional. Promover el intercambio de experiencias y el apoyo mutuo entre afectados y familiares. Desarrollar proyectos que mejoren la calidad de vida de los afectados. Defender los derechos de los afectados en el marco del sistema sociosanitario público. Alcanzar reconocimiento sobre las necesidades de la enfermedad en el sistema público.

La ONG Debra Piel de Mariposa es miembro fundador de la Red «DEBRA Internacional» y forma parte de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) así como de la Plataforma Europea de Enfermedades Raras «Eurordis», estando representados en el Parlamento Europeo.

## **3. REIVINDICACIONES Y DEFENSA DE DERECHOS**

La ONG Debra Piel de Mariposa dedica actualmente la mayor parte de sus recursos a ofrecer a las personas que sufren esta enfermedad servicios y apoyos que por principio deberían estar cubiertos por las Administraciones en general, y por el Sistema Nacional de Salud en particular.

Nuestras reivindicaciones se centran en tres aspectos básicos e imprescindibles para su calidad de vida y la de sus familiares:

- Acceso a una atención sanitaria especializada
- Acceso a los tratamientos adecuados.
- Apoyos sociales.

### **3.1. ATENCIÓN SANITARIA ESPECIALIZADA Y DE FÁCIL ACCESO**

#### **3.1.1. Enfermería a domicilio**

#### **3.1.2. Formación de profesionales**

#### **3.1.3. Centros de Referencia**

Partimos de la base de que es imposible estar bien atendido si los profesionales que te tratan desconocen la enfermedad que padeces y no tienen experiencia. Es por ello que desde la Asociación llevamos años reivindicando la designación de centros, unidades o servicios de referencia para la Piel de Mariposa en España.

#### **3.1.1. Enfermería a domicilio**

Las personas con Piel de Mariposa necesitan contar con cuidados específicos que deben ser proporcionados por profesionales de enfermería en el propio domicilio de la persona con EB debido a que:

- Los tipos de heridas en EB pueden ser: agudas, crónicas, infectadas, malignas, de distinta profundidad, en distintas localizaciones, más y menos exudativas, dolorosas, con olor, etc., siendo todos ellos factores que necesitan la supervisión de expertos para poder controlarlos y/o realizar seguimiento. Además, las curas de estas heridas necesitan de una gran precisión y conocimientos específicos propios de los profesionales de enfermería. Entre dichos conocimientos está: reconocer signos de infección, elegir los productos adecuados para cada tipo de herida, etc.

Una misma persona con Piel de Mariposa, tiene en su cuerpo, en un mismo momento, heridas de diferentes características, las cuales pueden estar en constante cambio, y a su vez, cada persona presenta distintos tipos de heridas, por lo que cada una de ellas requiere de una valoración específica, debiendo tener una continuidad de cuidados, atendiendo a las distintas etapas y complicaciones de la enfermedad. Dichas valoraciones y cuidados deben ser llevados a cabo por un profesional de la enfermería.

- Las madres / padres / cuidadores principales normalmente carecen de los conocimientos necesarios para hacer frente a todos los factores arriba referidos.

- Si la cura la lleva a cabo uno de los padres/familiares, esto genera una gran dependencia entre paciente y cuidador. Tanto para el cuidador como para la persona con Piel de Mariposa esta dependencia conlleva una pérdida de oportunidades laborales y sociales que no favorece su calidad de vida y genera unas relaciones poco favorables entre ambos.

- Al tratarse de una enfermedad crónica, los cuidados se tienen que proporcionar durante toda la vida de las personas con Piel de Mariposa (las curas tienen una duración de entre 1 y 4 horas diarias), haciendo muy difícil compaginar esta tarea con cualquiera otra necesaria en un núcleo familiar.

- Las curas no se pueden realizar en el centro de salud debido a que no disponen de bañeras (una medida imprescindible para las curas de algunas personas con Piel de Mariposa) y al alto riesgo de contraer infecciones. Realizando las curas en el propio domicilio, se normaliza el proceso de baño e higiene diaria de las personas con Piel de Mariposa.

A pesar de que la “Asistencia Sanitaria a demanda”, programada y urgente tanto en consulta como en el “domicilio del enfermo”, está recogida dentro de las prestaciones de Atención Primaria que se especifican en el *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*, ésta no se produce en la mayoría de los casos para las personas con Piel de Mariposa y si se dispensa, no ofrece la calidad y garantía que debería debido a la falta de recursos humanos dentro de los centros sanitarios responsables de prestar el servicio, la inexperiencia por parte de los profesionales sanitarios, la rotación de los sanitarios y consecuente falta de preparación y formación previa al desarrollo de la atención.

### **3.1.2. Formación de profesionales**

De cara a una correcta atención de las personas con Piel de Mariposa por parte de los profesionales del ámbito de la salud y la educación, es necesaria una mayor formación de dichos profesionales, incluyendo la elaboración de guías o documentación específica al respecto.

### **3.1.3. La necesidad de Centros de Referencia**

En las enfermedades de prevalencia tan baja, como la Piel de Mariposa, es esencial contar con unidades de referencia donde profesionales expertos se encarguen de hacer un seguimiento continuado, confirmar el diagnóstico de laboratorio, informar sobre el pronóstico, ofrecer consejo genético y, de modo general, manejar las complicaciones en colaboración con otros especialistas, tales como digestivos, dermatólogos, estomatólogos, oftalmólogos, fisioterapeutas, nutricionistas, cirujanos, ginecólogos, podólogos, enfermeras, etc.

Según el Estudio sobre la situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España (ENSERio), el 56% de la muestra de este estudio reconoce que ha recibido un tratamiento inadecuado por profesionales sanitarios debido a la falta de conocimiento sobre la enfermedad. Por eso, es imprescindible la profesionalización sanitaria especializada en Enfermedades Poco Frecuentes.

### **Centros de Referencia de Epidermólisis bullosa o Piel de Mariposa en España**

En Julio de 2015, el Ministerio de Sanidad presentó en Consejo Interterritorial los criterios para la designación de Centro de Referencia para Epidermólisis bullosa en España.

Ver criterios en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/Fesp/Fesp61.pdf>

Se presentaron como candidatos el Hospital Universitario La Paz en Madrid, los hospitales Vall d’Hebron y Sant Joan de Déu en Barcelona y el Hospital Virgen del Rocío en Sevilla.

El 25 de julio de 2017, por Resolución del Ministro de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, previo acuerdo del Consejo Interterritorial, se designaron como Centros de Referencia oficiales en Epidermólisis bullosa el Hospital Universitario de La Paz y el Hospital Sant Joan de Déu en colaboración con el Clinic i Provincial de Barcelona.

Paralelamente, tal y como se exige desde la Federación Española de Enfermedades Raras en representación de todas las asociaciones de enfermedades poco frecuentes, es necesario que la Administración publique y garantice la ruta de derivación oficial que permita la circulación efectiva de personas con enfermedades raras entre comunidades autónomas (e incluso internacionalmente) para que reciban una correcta atención sanitaria.

En la actualidad existen multitud de trabas burocráticas en el acceso a una atención sanitaria apropiada, tal y como nos trasladan las familias a las que atendemos.

Desde la Asociación estamos trabajando para que el Hospital Vall d'Hebron sea también reconocido como Centro de Referencia por su trayectoria y experiencia demostrada en el tratamiento y atención de personas con Piel de Mariposa.

### **3.2. ACCESO A LOS TRATAMIENTOS Y SERVICIOS ADECUADOS**

#### **3.2.1. Materiales y tratamiento de la Piel de Mariposa**

#### **3.2.2. Rehabilitación**

#### **3.2.3. Diagnósticos**

#### **3.2.4. Servicio de estomatología y odontología**

#### **3.2.1. Materiales y tratamiento de la Piel de Mariposa**

La Piel de Mariposa no tiene cura y forma parte de la vida de quienes la padecen desde el nacimiento. No existen medicamentos específicos para tratar la enfermedad. Los “tratamientos” son en realidad cuidados paliativos y cuidados preventivos para hacer frente o retrasar las distintas complicaciones características de la misma.

En los casos más severos, las heridas llegan a cubrir hasta el 80% del cuerpo del afectado, heridas que pueden permanecer abiertas durante meses y años. El no contar con los materiales apropiados para las curas puede agravar las heridas, aumentar las infecciones y causar nuevas lesiones, suponiendo un riesgo para la supervivencia de los afectados. Dicho material tiene un alto coste económico, que durante años han asumido las familias. Llegando a costar entre 200 y 2000€ al mes. Demandamos por tanto que el acceso a dichos materiales sea ágil, sencillo, gratuito y en las cantidades necesarias.

#### **\*Últimos avances en relación a Dispensación de Material de Cura (Madrid 29 de Julio 2015):**

Después de muchos años y numerosas reuniones de reivindicación con representantes de la Sanidad Pública, tanto a nivel nacional como autonómico, logramos que el Ministerio de Sanidad y las Comunidades Autónomas acordaran financiar íntegramente el material de cura necesario para los afectados de Piel de Mariposa de toda España. El acuerdo se formalizó en una reunión del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS) el 29 de Julio a petición de la “Comisión de prestaciones, aseguramiento y financiación”.

Gracias al acuerdo firmado, los afectados de Piel de Mariposa supuestamente deberían poder retirar de los centros sanitarios y de forma totalmente gratuita todo el material de cura como apósitos, vendajes, productos desinfectantes, cremas, productos de fijación de apósitos, imprescindibles para el tratamiento de su enfermedad. Sin embargo, en la Asociación tenemos constancia que este acuerdo no se ha materializado para la totalidad de los casos, y seguimos recibiendo reclamaciones de familias que presentan dificultades para acceder al tratamiento necesario.

**Tratamiento:** Entre los tratamientos imprescindibles para las personas con Piel de Mariposa, se encuentran los productos sanitarios (apósitos, vendas, etc), productos cosméticos (cremas hidratantes), material ortoprotésico y los productos dietéticos (batidos como suplemento alimenticio).

**El material de cura** adecuado es necesario para sus curas diarias o en días alternos, en cantidades variables y con características específicas, no pudiendo ser sustituidos en la mayoría de los casos por otros materiales o materiales genéricos. Dichas características incluyen: no adhesivo, flexible, que mantengan su acción de forma continuada consiguiendo reducir la frecuencia de las curas, que ayuden con el dolor, que gestionen bien el exudado, que combatan la infección/carga bacteriana, que favorezcan la cicatrización, que controlen el olor, etc.

**Los productos dietéticos** suponen para muchas personas con Piel de Mariposa un aporte calórico que compensa el deterioro nutritivo producido por la pérdida de nutrientes a través de las heridas y se agrava por las distintas complicaciones gastro-intestinales como la estenosis esofágica y la disfagia, que dificultan la ingestión de alimentos por vía oral. Dicho deterioro solo se puede compensar con suplementos nutricionales como los batidos hipercalóricos, hiperproteicos, con aporte de fibra, etc., que optimizan aspectos como la cicatrización de las heridas, la resistencia a la infección, el crecimiento, la maduración sexual y la calidad de vida global.

**El material ortoprotésico**, como las férulas para la retracción de los dedos, son de vital importancia tanto antes de la aparición de la complicación como después de la misma y tras los procesos operatorios. Los carritos/sillas de ruedas para los momentos de incapacidad funcional para la marcha, bien permanente, bien transitoria, son elementos imprescindibles en su día a día, al igual que instrumentos que les ayuden a mantener su autonomía a la hora de realizar actividades dentro del hogar como poder abrir y cerrar la puerta de casa, ventanas, grifos, etc., y actividades exteriores (escolares, laborales y de ocio).

Entre los **productos denominados como cosméticos** se encuentran las cremas hidratantes y protectoras, necesarias para mantener una buena hidratación de la piel, sobre todo de la parte “sana”, aportando hidratación, elasticidad y flexibilidad que puede contribuir a prevenir la aparición de nuevas heridas ya con una buena hidratación también se reduce el prurito y con ello el ciclo de picor, rascado, lesión, cicatrización, picor... El champú y geles especiales que no agredan la piel de las personas con Piel de Mariposa son también elementos esenciales en su tratamiento, pudiendo llegar a tener efectos negativos la utilización de otros productos de compra en grandes superficies.

### 3.2.2. Rehabilitación

La Piel de Mariposa conlleva entre otras complicaciones: complicaciones musculoesqueléticas (retracciones articulares, sindactilia y contracturas) complicaciones nutricionales como: microstomía, anquilosia, disfagia, y estenosis esofágica, complicaciones motrices, complicaciones del habla.

La rehabilitación, llevada a cabo por profesionales de fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia, etc., es una medida imprescindible para ralentizar y tratar la aparición de este tipo de complicaciones. Y debido a la conocida evolución de la enfermedad, sabemos que es necesario empezar las pautas de rehabilitación desde el nacimiento.

No obstante, actualmente en España se pauta rehabilitación tras un proceso quirúrgico o cuando se tiene un déficit funcional que un facultativo considera recuperable mediante la rehabilitación, pero no se le otorga un valor terapéutico preventivo, algo totalmente necesario para muchas enfermedades crónicas como la Piel de Mariposa.

### 3.2.3. Diagnósticos

**Diagnóstico genético:** A las personas que padecen Piel de Mariposa se les debe realizar un diagnóstico genético, que permitirá conocer la mutación causal de la enfermedad, fundamental para conocer el pronóstico, para poder realizar una planificación familiar y para poder participar en ensayos clínicos.

Actualmente el equipo que realiza el Diagnóstico Genético en España es el CIEMAT (Centro de Investigación Energéticas, Medioambientales y Tecnológicas), perteneciente al CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER-U714) del Instituto de Salud Carlos III (ISCIII), pero este diagnóstico se realiza desde el ámbito de la investigación, quedando por tanto sujeto a financiación pública o privada para fines de investigación. El diagnóstico genético de la EB no está incluido dentro de la Cartera de Servicios del SNS y en estos momentos es la Asociación DEBRA Piel de Mariposa que está financiando el sueldo de la genetista responsable del diagnóstico genético de las personas con Piel de Mariposa.

**Diagnóstico prenatal y preimplantacional:** El Diagnóstico prenatal y preimplantacional, que incluye ofrecer a las familias la posibilidad de elegir si tienen más descendencia con o sin la enfermedad, no forma parte de la Cartera Básica de Servicios del SNS.

### 3.2.4. Servicio de estomatología / odontología

Una de las graves complicaciones de la EB son las complicaciones bucodentales, que afectan gravemente a la deglución y al habla. A pesar de ello, éstas no cuentan con el tratamiento necesario por parte del SNS, dejando en manos de la familia, y su situación económica, el poder atender dicha complicación.

## 3.3. APOYOS SOCIALES

### 3.3.1. Integración social, escolar y laboral

### 3.3.2. Conciliación vida laboral y familiar

### 3.3.3. Acceso al certificado de discapacidad y dependencia

### 3.3.4. Apoyo psicológico

La carga social de la enfermedad Piel de Mariposa es inmensa tanto para quien la padece como para su entorno familiar. Puede generar discapacidad, dependencia, exclusión social, dificultades económicas, entre otros. Lo que a su vez conlleva repercusiones psicológicas. Según un estudio psico-social llevado a cabo por DEBRA Chile, el 30% de los afectados padecen algún tipo de trastorno psiquiátrico. Los principales factores de riesgo de alteración de la salud mental son la adolescencia, la finalización de la etapa escolar, y el no tener trabajo. Mientras que los factores protectores son ir al colegio, mayor nivel educativo (a mayor nivel de estudios menos incidencia psiquiátrica), y contar con un trabajo.

Por todo ello es de vital importancia que los apoyos, ayudas y recursos sociales sean adecuados a las circunstancias especiales de los afectados y sus familias para poder minimizar estos riesgos. Normalmente los legisladores que redactan las normas y los profesionales que evalúan las situaciones desconocen completamente la enfermedad. Por lo tanto, reclamamos un ajuste de la legalidad a la realidad social de nuestro colectivo en áreas como, accesibilidad a un puesto de trabajo, educación, conciliación de la vida laboral y familiar, discapacidad, dependencia, etc.

Es imprescindible que el Sistema de Prestaciones Públicas reconozca las limitaciones físicas de la enfermedad para que los afectados puedan acceder a las ayudas sociales que les corresponden, así como que las familias puedan escolarizar a sus hijos en Centros Escolares Públicos, contando con los apoyos necesarios.



Cuando todos estos derechos estén debidamente garantizados por el Sistema Nacional de Salud, tal y como existen en otros países europeos, nuestra Asociación podrá dedicar más recursos a la investigación en busca de una cura para la enfermedad.

### **3.3.1. Integración social, escolar y laboral**

A nivel social, a menudo los gestos y las miradas duelen más que las propias heridas. A diario las familias se enfrentan a miradas incómodas, a gestos de rechazo... En el parque, las madres de otros niños apartan a sus hijos de los niños con Piel de Mariposa, por miedo al contagio. En las piscinas públicas, a veces se les niega el acceso a las personas con la enfermedad, por miedo al contagio. En el transporte público, como el autobús, a menudo los pasajeros se apartan o cambian de lugar, por miedo al contagio.

En los centros escolares a menudo no cuentan con los apoyos necesarios para una correcta escolarización de los niños con Piel de Mariposa.

Y a nivel laboral, la falta de medidas de apoyo impide garantizar una inserción laboral de la persona con Piel de Mariposa.

### **3.3.2. Conciliación vida laboral y familiar. Ej. Cáncer y otras enfermedades raras**

El Real Decreto 1148/2011, de 29 de julio, para la aplicación y desarrollo, en el sistema de la Seguridad Social, de la prestación económica por cuidado de menores afectados por cáncer u otra enfermedad grave, contemplaba hasta hace poco en su anexo un listado de 109 patologías susceptibles de ser beneficiarias de las condiciones recogidas en el mismo, entre ellas varias de las designadas como raras.

Recientemente y tras muchos años de trabajo se ha ampliado la lista a 110 patologías entre las que se encuentra la Piel de Mariposa. A partir de ahora **los padres de pequeños con cáncer o con otras enfermedades graves, como la Piel de Mariposa, que requieran cuidados domiciliarios podrán cobrar la prestación económica por reducción de jornada laboral.**

Así se ha recogido en una **orden del Ministerio de Trabajo, Migraciones y Seguridad Social**, que publica el Boletín Oficial del Estado (BOE) **el 9 de febrero de 2019**, por la que se modifica el real decreto de 2011 que regula esa prestación con la que **se compensa económicamente la pérdida de sueldo como consecuencia de la reducción de jornada.**

La orden además incorpora cláusulas para dar cobertura a las patologías graves y/o procedimientos quirúrgicos que precisan de cuidados permanentes durante los ingresos hospitalarios o durante las hospitalizaciones a domicilio. Así se aprueba también un modelo de Declaración Médica con la que se constatará la necesidad del cuidado continuo del menor para el reconocimiento de la prestación.

### **3.3.3. Acceso al certificado de discapacidad y la dependencia**

Debido al desconocimiento generalizado de la Piel de Mariposa y sus complicaciones entre los profesionales que realizan las valoraciones, las familias que son valoradas se encuentran con resoluciones que no hacen honor a la situación real de dependencia del paciente, por lo que en numerosas ocasiones las prestaciones a las que pueden acceder no cubren las necesidades reales.

### **3.3.4. Apoyo psicológico**

En estos momentos la atención psicológica/psiquiátrica por parte de la Sistema Nacional de Salud no está cubierta para personas con Piel de Mariposa y sus familias, a pesar de tratarse de una medida imprescindible para favorecer una adecuada calidad de vida a personas con EB y familiares.

#### **4. TIENDAS SOLIDARIAS PIEL DE MARIPOSA**

Se trata de una vía de recaudación que la Asociación Piel de Mariposa ha importado con éxito del mundo anglosajón, dotando a la organización de una fuente de ingresos estable y una ventana al mundo para dar a conocer la enfermedad. En la actualidad existen 11 tiendas Piel de Mariposa repartidas por Málaga, Marbella, Sevilla, Madrid, Valencia, la provincia de Alicante y Barcelona

Las tiendas funcionan gracias a la generosidad de voluntarios que donan su tiempo y donantes (particulares y empresas) que nutren las tiendas de tesoros, ropa y todo tipo artículos en perfectas condiciones para su venta a precios tremendamente asequibles.

Video de sobre la importante misión y el funcionamiento de las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa (5 minutos): [http://bit.ly/Tiendas\\_Solidarias\\_Piel\\_de\\_Mariposa](http://bit.ly/Tiendas_Solidarias_Piel_de_Mariposa)

#### **Referencias:**

Dr. Javier del Boz. Responsable de Dermatología pediátrica Hospital Costa del Sol en Marbella (Secciones sobre EB y Manifestaciones)

**Dra. Ángela Hernández Martín.** Servicio de Dermatología. Hospital Infantil del Niño Jesús de Madrid (sección sobre Centros de Referencia)

**Mellerio et al. (2015)** Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *British Journal of Dermatology*. doi: 10.1111/bjd.14104.

#### **Equipo ONG Debra Piel de Mariposa**

Para ampliar información contactar con:

Minerva Quijera (Resp. Comunicación): [comunicacion@debra.es](mailto:comunicacion@debra.es) 952 816 434 – 619 505 180