Estar Bien

debra
Piel de Mariposa

Nº 51 | Mayo 2022
Revista de la ONG DEBRA Piel de Mariposa

Índice

1 **CARTA DE LA PRESIDENTA**
- **Nieves Montero Tirado**

2 **ZONA DEBRA**
- **Quién es quién**
- **Nuestros proyectos**

3 **MEJORA DE LA CALIDAD DE VIDA**
- **Investigación**
  - · Avances en investigación
  - · La gentamicina
  - · Entrevista a Rocío Maseda
- **Enfermería**
- **Psicología**
- **Trabajo Social**

4 **NUESTRAS FAMILIAS**
- **En primera persona**
  - · Carla y Noa: leonas sin escudo
  - · Itziar: el poder de ser independiente
  - · Nina: una artista con Piel de Mariposa
- **Mariposas que vuelan alto.** Homenaje a quienes se han ido.

5 **TIENDAS SOLIDARIAS**
- **Las Tiendas Solidarias, unidas frente al Covid**
- **Agradecimiento a personas responsables y voluntarias**

6 **EN ACCIÓN**
- **Campaña de sensibilización:**
  - · Ponte en su Piel
- **Iniciativa solidaria:**
  - · Subida a la Concha con Dani García
- **Torneos de Golf Solidarios**
- **Retos Deportivos**
  - · Reto Pichón
  - · Mi grano de arena
  - · Reto PolyMem
  - · Pedalea por la Piel de Mariposa

Carta de la Presidenta
Nieves Montero Tirado

2021 ha estado lleno de retos y obstáculos. La crisis del Coronavirus ha marcado los pasos de todo el mundo y, cómo no, también los nuestros... Sin embargo, no ha logrado pararnos. Porque nuestras familias nos necesitaban, y teníamos que seguir ahí, a su lado, tratando de hacer un poco más fácil su día a día. Y así lo hemos hecho:

Hemos continuado atendiéndolas de forma telemática y presencial a nivel sanitario, psicológico y social en momentos clave de sus vidas, como el nacimiento de un bebé con Piel de Mariposa, los primeros días del cole de un/a peque, o un ingreso hospitalario.

Además, **hemos mantenido firme nuestro compromiso con la investigación,** acercando la ciencia, avances y ensayos clínicos a nuestras familias; y hemos impulsado numerosas campañas online de recaudación y sensibilización, para concienciar a la sociedad sobre la enfermedad, y sobre las barreras que tienen que superar diariamente las personas con Piel de Mariposa.

Sin duda, ha sido un año duro, pero lleno de nuevos proyectos y retos que hemos ido superando de forma conjunta. Por eso, queremos agradecer la implicación de todas las personas que han permanecido a nuestro lado, o que han decidido unirse a nuestra causa en estos momentos tan difíciles.

GRACIAS de corazón.
Sin vuestra ayuda, nuestra labor no sería posible.

Zona DEBRA

Quién es quién

Profesionalidad, compromiso, ilusión y cariño son algunos de los rasgos que definen a nuestro equipo, formado por 47 profesionales. Ya sea desde el ámbito socio-sanitario, desde el de la comunicación, administración o Tiendas Solidarias, trabajamos codo con codo para ofrecer la mejor atención posible a todas y cada una de nuestras familias, para que ninguna de ellas se sienta sola.

ADMINISTRACIÓN

Evanina
Directora
info@debra.es

Silvia
Responsable de Contabilidad
admin@debra.es

Gema
Administrativa

Inés
Administrativa

EQUIPO DE ATENCIÓN FAMILIAR

enfermera@debra.es
psicologia@debra.es
investigacion@debra.es
social@debra.es

Nati
Responsable equipo

Esther
Enfermera

Miriam
Enfermera

Elena
Enfermera

Álvaro
Enfermero

Nora
Psicóloga

Saleta
Psicóloga

Núria
Investigadora

Natalia
Trabajadora Social

Aira
Trabajadora Social

Juanma
Trabajador Social

COMUNICACIÓN Y RECAUDACIÓN DE FONDOS

Ana María
Responsable equipo
pieldemariposa@debra.es

María
Periodista

Alicia
Coordinadora de eventos

Begoña
Responsable huchas

Guillermo
Diseñador Gráfico

Paloma
Community Manager

TIENDAS SOLIDARIAS

Miluka
Manager

Marina
Responsable de Comunicación

Roberto
Contable

Amaya
Visual Merchandising

Elena
Diseñadora

Piel de Mariposa
Tienda solidaria Charity shop

EQUIPO DE TIENDAS

Ana
Madrid: Lavapiés

Belén
Madrid: Lavapiés

Ana
Sevilla: Feria

Rosana
Sevilla: Feria

Isabel Rocío
Sevilla: Triana

Loly
Sevilla: Triana

Isa
Barcelona

María
Barcelona

Craig
Alicante: Quesada

Mary
Alicante: La Marina

Luiz
Valencia: Patraix

Lucía
Valencia: Patraix

Ana Lucía
Valencia: Benimaclet

Fina
Valencia: Benimaclet

Sonia
Valencia: Benimaclet

Eileen
Málaga: Marbella

Antonia
Málaga: San Pedro

Desi
Málaga: San Pedro

Ersilia
Málaga

Altea
Málaga

Proyectos que cambian vidas

Desde DEBRA Piel de Mariposa, impulsamos distintos proyectos de atención sanitaria, psicológica y social, para atender a nuestras familias a través de todas las etapas de su vida: desde que nace un bebé con la enfermedad, pasando por la etapa de escolarización, hasta la atención durante el proceso de final de vida y duelo. Ofrecemos, además, atención hospitalaria y domiciliaria, y respondemos todas las dudas que puedan surgir de forma telemática las 24 horas del día.

Planificación familiar

Ofrecemos asesoramiento genético, y ayudamos a las mujeres con Piel de Mariposa durante el embarazo.

Nacer con Piel de Mariposa

Damos apoyo sanitario, psicológico y social que necesitan las familias en esta nueva y complicada andadura, y aportamos información a los profesionales.

Escolarización

Garantizamos el apoyo que necesitan en el colegio e impulsamos su inclusión.

Contigo en el Hospital

Acompañamos a las familias en hospitales públicos, y formamos al equipo profesional del centro en materia de EB.

DEBRA en casa

Asesoramos a las familias en el domicilio familiar.

Enfermería a domicilio

Ponemos a disposición de las familias a una enfermera, una trabajadora social y una abogada para dar apoyo, información y orientación a todas aquellas que quieran solicitar este recurso.

Estar Bien

Resolvemos cualquier duda que tengan tanto familias como profesionales, a través de un teléfono de consulta, disponible las 24 horas del día.

Encuentro Nacional

Compartimos experiencias con las familias y nos formamos en materia de EB.

EBWB (EB Without Borders)

Asesoramos a las familias con Piel de Mariposa fuera de nuestras fronteras.

Acompañar en los cuidados paliativos y duelo

Tendemos la mano a las personas con Piel de Mariposa en la última etapa de su vida, y acompañamos a sus familias.

Mejora de la calidad de vida

Actualización de la investigación en Epidermólisis bullosa

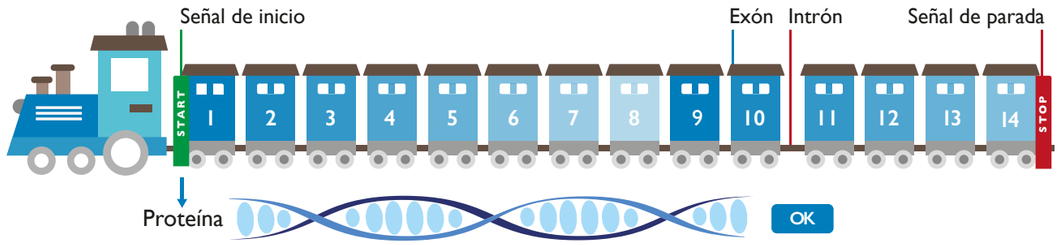
Qué es y cómo funciona la célula

Para entenderlo de forma gráfica, nos podemos imaginar que el ADN es el manual de instrucciones de la célula, una enciclopedia con todos los genes. Toda esta información se organiza en cromosomas, que serían los distintos tomos del manual que, a su vez, se divide en capítulos, que serían los distintos genes.

Hay aproximadamente 25.000 genes que contienen la información para que la célula sepa cómo debe funcionar y fabrique proteínas específicas para cada función. Los exones e intrones serían los distintos párrafos del capítulo, y se suelen numerar. Los exones son las partes del gen que contienen la información más importante (párrafo resaltado en fluorescente) y la información menos relevante está en los intrones.

En vez de un capítulo de un libro, **un gen también lo podemos imaginar como si fuera un tren,** donde los vagones serían los exones y los intrones, los "enganches" entre vagones. Con esta analogía, podremos entender qué son las mutaciones, y algunos de sus tipos.

DE GEN A PROTEÍNA

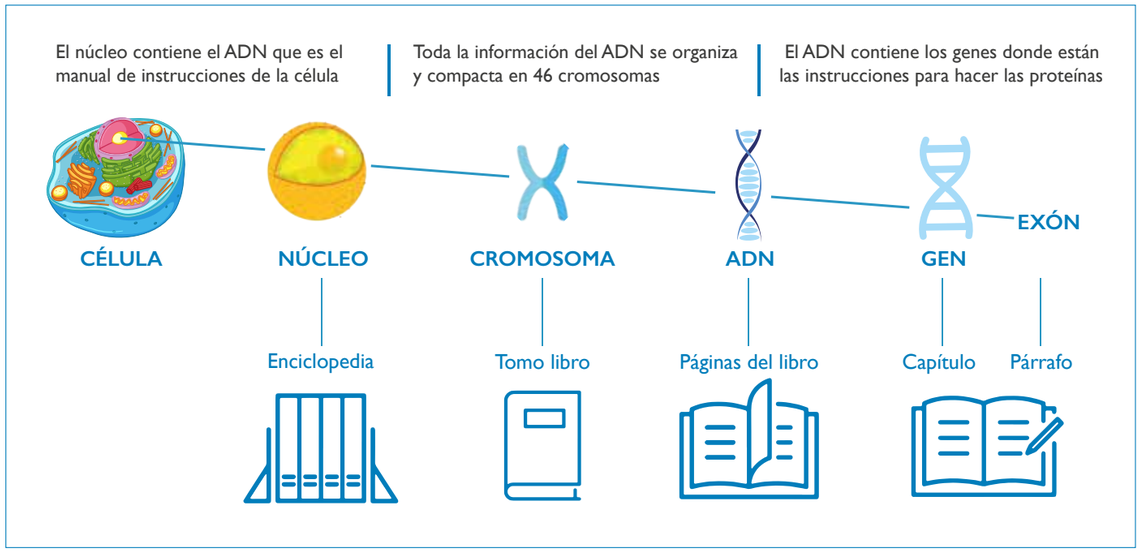


Mutaciones silenciosas, sin sentido y de cambio de pauta

• **Mutaciones silenciosas:** Son aquellas que, aun habiendo un cambio, no existe una consecuencia que podamos ver, y la proteína se forma y funciona con normalidad.

• **Mutación sin sentido:** Es aquella que hace aparecer una señal de parada de forma prematura. En consecuencia, la producción de la proteína se para antes de tiempo y obtenemos una proteína más corta que no es funcional.

• **Mutaciones de cambio de pauta de lectura:** Se dan cuando, en vez de cambiar una letra por otra, se añade o se quitan letras. Como el código genético se lee en tripletes, de tres en tres, si añadimos una letra, esa distribución variará. Cambiará lo que se llama la pauta de lectura de ese gen, dando una proteína errónea y no funcional, o haciendo aparecer una señal de parada prematura.



Diagnóstico de la EB y terapias

Diagnóstico

El diagnóstico de laboratorio se puede hacer a partir de una biopsia de piel para ver, de manera más rápida (en cuestión de días se puede tener hecha) de qué tipo de EB se trata. Esta técnica se utiliza normalmente cuando hay un nuevo nacimiento, ya que puede dar una información muy valiosa para la atención del/la recién nacido/a.

El diagnóstico genético se hace a partir de una muestra de sangre y se busca en el ADN la mutación o mutaciones responsables de la enfermedad. Es importante saber qué tipo de EB y la mutación o mutaciones que la causan, por tres razones principalmente:

A Ayudará a hacer un buen pronóstico, es decir, ayudará a prever la evolución de este tipo de EB.

B Se podrá acceder a un asesoramiento genético para ayudar a hacer una buena planificación familiar a los progenitores, a la misma persona con EB o a sus familiares.

C Se podrá acceder, como participante, a ensayos clínicos, siempre y cuando tener un diagnóstico genético sea uno de los requisitos.

Terapias para la EB

Actualmente, se están desarrollando distintos tipos de terapias para la EB: **la terapia génica, la terapia celular, la terapia proteica, la farmacológica y la que va dirigida a los signos y síntomas** de la enfermedad. De todas estas, la única que se puede considerar como "curativa", es decir, la que corregiría la mutación causante de la enfermedad, es la terapia génica. Aun así, tanto el personal investigador como clínico especialista en EB, están de acuerdo en que se tiene que hacer un abordaje multimodal. Al ser la EB una enfermedad tan compleja y que no solo afecta la piel, **se prevé que se pueda tratar a una misma persona con EB con distintos tipos de terapia,** para resolver o evitar la aparición de ampollas, así como abordar los síntomas como el picor, la fibrosis, o la inflamación.

Investigaciones sobre la EB

A continuación, detallamos algunas de las investigaciones más destacadas desarrolladas por el grupo de investigación liderado por la Dra. Marcela del Río, el Dr. Fernando Larcher y la Dra. Ma José Escámez, como investigadora senior en el CIEMAT (UC3M-IISF-JD-CIBERer).

• De 2007 a 2020 realizaron el **diagnóstico genético de casi 300 familias con Piel de Mariposa.** Esta prueba genética no se incluyó en la cartera de servicios de los hospitales públicos hasta el 2019. DEBRA Piel de Mariposa apoyó económicamente esta labor.

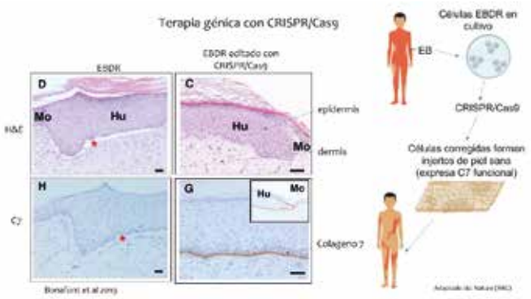
• Han **impulsado y colaborado en ensayos clínicos** como el MesenSistem-EB, ya completado, junto al personal clínico del Hospital Universitario La Paz, y que fue financiado, en parte, por nuestra ONG.

• En los últimos 15 años **han publicado más de 40 artículos científicos,** fruto de los numerosos proyectos de investigación que han desarrollado.

Terapia génica con CRISPR/Cas9

Uno de los proyectos más relevantes desarrollado por el equipo del Dr. Larcher es el de terapia génica con CRISPR/Cas9. El objetivo es la corrección de una mutación en el exón 80 del gen del colágeno 7. Esta mutación es muy prevalente en España, y se sabe que **alrededor del 50% de las personas con EB distrófica recesiva (EBDR), tiene esta mutación en concreto.** Actualmente, están en proceso de conseguir una patente y, hace más de un año, consiguieron la designación de medicamento huérfano para esta futura terapia.

Esta herramienta de edición genética funciona como el "cortar y pegar" de cualquier editor de texto. En este caso, la mutación recurrente se encuentra en el exón 80. Con el CRISPR/Cas9 vieron que podían cortar el vagón 80, y pegar el vagón 79 con el 81. De esta manera, se obtenía un tren, un poco más corto, pero que no llevaba la mutación, y además la proteína de colágeno 7 resultante era funcional. Esto lo probaron en células de personas con EBDR con esta mutación concreta. Al formarse el trozo de piel, veían cómo el colágeno 7, antes no detectable, aparecía entre la epidermis y la dermis y hacía su función, pegando, anclando, las dos capas entre sí, evitando la formación de ampollas. Con esta técnica, junto con bioingeniería de tejidos, se podrán generar capas de piel con estas células "corregidas" que se injertarán a la misma persona con EBDR.



Investigación y ensayos clínicos internacionales sobre EB

Los ensayos con gentamicina son algunos de los 100 ensayos clínicos que están registrados y que van dirigidos exclusivamente a personas con EB. Estos datos se extraen de la página web *www.clinicaltrials.gov.* Allí se explican los detalles del ensayo clínico, los criterios de inclusión y exclusión, etc. También se puede ver en un mapa el número de ensayos clínicos por país. A nivel mundial, EE.UU. sigue siendo pionero y, en Europa, Francia encabeza el ranking de ensayos en EB, seguido de Austria, Reino Unido, Alemania y España, con 7 ensayos registrados.

Herramientas online para consultar artículos y proyectos científicos sobre EB

Pubmed: Es la "librería" electrónica donde se registran todos los artículos científicos. En una búsqueda sobre EB, encontramos más de 6.000 artículos y un gráfico donde se puede ver la evolución en el número de artículos publicados. Ahora mismo se publican entre 250-270 artículos al año en los que se hace referencia a la EB.

www.eb-researchnetwork.org: Se trata de una web creada por DEBRA Internacional y DEBRA Austria, donde se pueden encontrar oportunidades de financiación para proyectos de investigación en EB, así como información y mapas interactivos donde se pueden encontrar los proyectos de investigación según el país o el órgano que los financia.

LA GENTAMICINA
Tratamiento experimental para la EB

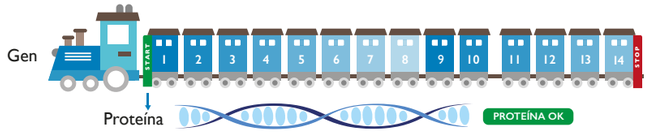
La Epidermólisis bullosa (EB) es una enfermedad genética y minoritaria. Por el momento, no tiene cura y aún está a la espera de que se comercialice algún tipo de tratamiento. Aun siendo una enfermedad rara, se están destinando fondos y personal científico a investigar más sobre cómo se desarrolla la enfermedad. Actualmente, **hay alrededor de 100 ensayos clínicos** registrados dirigidos a buscar terapias para las personas que conviven con la EB.

Uno de los más destacados actualmente, es el tratamiento experimental con gentamicina. Este antibiótico aminoglucósido se usa frecuentemente para tratar varios tipos de infecciones bacterianas. Aunque ya está comercializado para el uso en dichas infecciones, **aún no está aprobada su indicación en EB**, ya que para ello se necesitan evidencias científicas y clínicas, y esto lo darán los resultados de la investigación y de los ensayos clínicos.

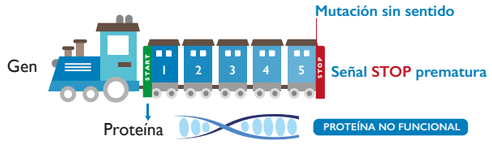
Para empezar, cabe destacar que la acción de la gentamicina que nos interesa como tratamiento para la EB, se basa en el "read—through" o **capacidad de leer por encima de las mutaciones sin sentido**.

Las mutaciones sin sentido son aquellas que hacen aparecer una señal de STOP antes de lo previsto y, en consecuencia, la traducción de ARN a proteína se para antes de tiempo. Como resultado, la proteína que se forma es más corta y no funciona como debería (Imagen B).

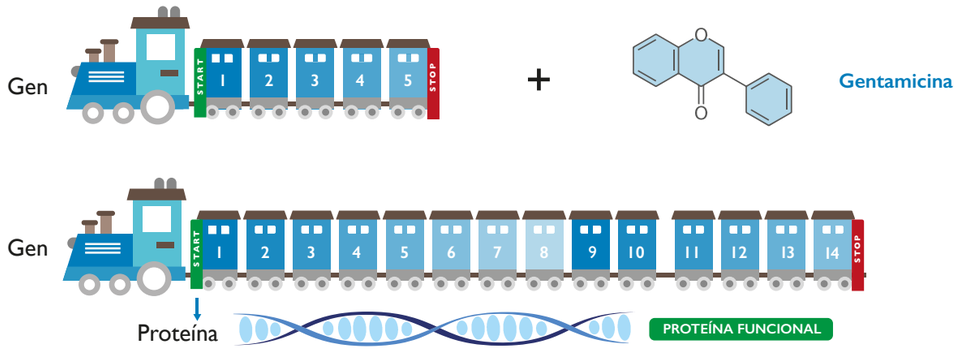
A Un gen sano (representado por un tren) daría lugar a una proteína de tamaño y funcionalidad correcta.



B Cuando se da una mutación sin sentido, aparecería una señal de STOP prematura, dando lugar a una proteína más corta y no funcional.



La gentamicina haría que esa mutación no fuera detectada, y se finalizaría la producción de la proteína con normalidad, ya que no se detectaría la señal STOP prematura producida por la mutación (Imagen 2). El tratamiento con gentamicina permitiría "leer a través" de la mutación y seguir la traducción de la proteína, obteniendo una proteína funcional.

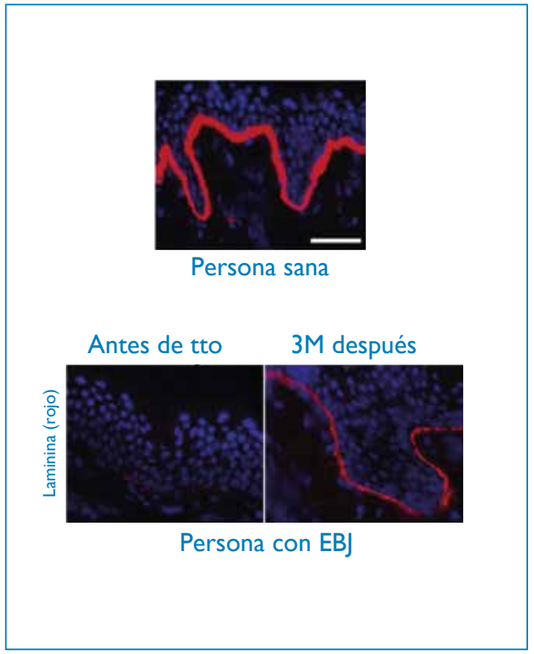


¿Por qué la gentamicina podría ayudar a las personas con EB con este tipo de mutaciones? Desde hace varios años, se conoce que alrededor del 85% de las personas con EB Juntural (EBJ), y cerca del 20% de las afectadas por EB Distrófica Recesiva (EBDR) tienen mutaciones sin sentido que afectan a la laminina y al colágeno 7, respectivamente. Teóricamente, y con las evidencias científicas y clínicas que se tienen hasta la fecha, obtenidas de ensayos clínicos en fases tempranas y usos compasivos, **el tratamiento con gentamicina restablecería la producción de las proteínas defectuosas.** Esto conllevaría que la piel "funcionara" correctamente, ayudando de manera transitoria a una gran proporción de personas con EBJ y parte con EBDR.

Los tratamientos que se han probado hasta el momento son dosis de gentamicina elevadas, dadas en distintas pautas y con una duración máxima de 14 días. Como precaución, el equipo médico tiene que controlar de cerca los efectos secundarios que este tratamiento puede dar, sobre todo a nivel auditivo y renal, ya que está descrita ototoxicidad y nefrotoxicidad relacionada con la gentamicina.

Ensayos clínicos

Actualmente, ya hay 2 ensayos clínicos completados en personas con EBDR con administración de gentamicina por vías tópica, endovenosa e intradérmica. Además, hay un total de **4 ensayos clínicos activos a nivel mundial:** dos de ellos dirigidos a personas con EBJ y con administración endovenosa y tópica; un ensayo clínico con administración endovenosa a personas con EBDR; y uno dirigido a todos los tipos de EB con administración tópica. Todos están en Fase I-II, es decir, en las fases iniciales donde se busca estudiar la seguridad y eficacia en un grupo reducido de personas afectadas. El principal efecto que suelen estudiar es la **restitución de la proteína que faltaba o no funcionaba bien.** Mediante una biopsia, pueden observar, previo al tratamiento, la ausencia de la proteína (marcada de color rojo). Después de 3 meses de acabar el tratamiento, se vuelve a analizar por biopsia, y allí se observaría la aparición de esa proteína (Imagen 3). A nivel de lesiones, también estudian cómo las heridas abiertas de larga duración se empiezan a cerrar, y cómo la aparición de ampollas disminuye o desaparece.



Aún queda mucho camino para que la gentamicina obtenga la indicación para tratar la EB. Este camino tiene que incluir ensayos clínicos de fase III, así como todo el proceso de aprobación y comercialización. Al ser un medicamento ya aprobado y en uso para tratar infecciones, del cual se conocen datos de toxicidad, es muy probable que los tiempos se acorten. Por ello, lo que tendríamos que ver aprobado dentro de 15-20 años, **se espera que esté disponible como tratamiento para las personas con EB con mutaciones sin sentido, mucho antes.**

Entrevista

Rocío Maseda

Dermatóloga del Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Rocío Maseda es licenciada en Medicina por la Universidad Autónoma de Madrid, posee formación complementaria en Dermatología Pediátrica en el Great Ormond Street Hospital de Londres, y es miembro del Grupo Español de Dermatología Pediátrica.

Actualmente, es médico adjunto del servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz (Madrid), y pertenece a la Unidad de Epidermólisis bullosa del centro. Además de participar activamente en labores asistenciales, docentes y de investigación, es co-investigadora en múltiples ensayos clínicos, y lidera un ensayo clínico de terapia génica en EB.

Sin duda, **la vida de Rocío Maseda está ligada a la Piel de Mariposa y a su investigación.** En esta entrevista, nos cuenta cómo empezó a implicarse con los/las pacientes con Piel de Mariposa, cómo une sinergias con DEBRA para atender mejor a las familias, y hace un repaso por los principales ensayos clínicos desarrollados en el Hospital La Paz en materia de EB. Su objetivo es encontrar una cura para esta enfermedad; y en ello trabaja día a día.

"Se espera que en un futuro se pueda alcanzar una cura definitiva de la enfermedad mediante estrategias de terapia génica"

Fotografías: Carmen Castellón - El Confidencial

¿Cómo conociste la Piel de Mariposa y por qué empezaste a implicarte tanto con esta causa?

Conocí de cerca la EB en el año 2011, cuando comencé mi residencia en el hospital La Paz. **El Dr. Raúl de Lucas me hizo implicarme desde el principio en la asistencia de estos/as pacientes** y, desde entonces, es una parte fundamental de mi actividad como dermatóloga. Le estoy muy agradecida por haberme dejado formar parte de esta gran familia.

Por otro lado, en el año 2014, realicé una rotación en el servicio de Dermatología Pediátrica del Great Ormond Street Hospital de Londres, junto a las Dras. Anna Martínez y Jemmima Mellerio, dos referentes internacionales en el campo de la EB. Eso hizo que **pudiera ver cómo se trabajaba con estos/as pacientes en un país pionero en la asistencia e investigación, como es Reino Unido**, y poder traer algunos de esos conocimientos a España, para organizar la Unidad de EB como centro de referencia nacional.

Fotografías: Carmen Castellón - El Confidencial

¿Se ha avanzado mucho en materia de investigación en EB en los últimos años? ¿Cuáles son los avances más destacados que se han logrado?

A pesar de los enormes progresos realizados en la comprensión de las bases moleculares de las distintas formas de EB, no existe aún una cura para esta enfermedad, y **sólo es posible hacer un tratamiento preventivo y sintomático** de las lesiones cutáneas y de las posibles complicaciones sistémicas.

En la última década, se han desarrollado numerosos tratamientos en investigación, principalmente basados en terapias génica, celular y proteica. **Actualmente, existen más de 100 ensayos clínicos sobre EB** registrados en la página ClinicalTrials.gov, muchos de los cuales están todavía en fase de reclutamiento. Dada la naturaleza multiorgánica de la EB, especialmente en las formas más graves, los tratamientos sistémicos se consideran los más oportunos, ya que su efecto no se limita localmente al lugar de la administración.

Además, en los últimos años, se han desarrollado nuevas estrategias que tienen como objetivo aumentar la calidad de vida de las personas afectadas, retrasando la progresión de los síntomas, como el **uso de fármacos para el control del escozor** (incluido el uso de la toxina botulínica -bótox- para disminuir la formación de ampollas en EB simple y otras formas), **moléculas antifibróticas** (losartán, ruxolitinib) o **terapias antiinflamatorias y para mejorar la cicatrización**, como la diacereína, la alantoína o el Oleogel-S10.

Además, la búsqueda de posibles terapias para la EB, ha llevado a considerar el uso fuera de ficha técnica de medicamentos ya aprobados para otras patologías, como tratamiento para estos pacientes, como la **gentamicina.**

¿Cuáles son los proyectos de investigación sobre la Piel de Mariposa que se están llevando a cabo en el hospital La Paz?

En los últimos años, se han desarrollado varios ensayos clínicos de terapia celular y génica en el Hospital Universitario La Paz. Estos son algunos de los más relevantes:

Infusión de células madre

Destaca el ensayo clínico fase I/II (EudraCT: 2017-000606-37), que ha finalizado recientemente, en el que se ha evaluado la seguridad y la eficacia preliminar de la infusión de células madre mesenquimales haploidénticas derivadas de médula ósea para el tratamiento de 9 pacientes pediátricos con EB distrófica recesiva. Se ha observado que la infusión intravenosa de estas células madre puede proporcionar **beneficios clínicos al reducir la inflamación, la gravedad de la enfermedad, el dolor y el escozor**, y mejorar así, en definitiva, la calidad de vida en la mayoría de los pacientes incluidos en el estudio.

Terapia tópica

También se han realizado dos ensayos clínicos de terapia tópica, con alantoína al 6% (sustancia que tiene la capacidad de aumentar la hidratación de la piel, con propiedades calmantes y reparadoras) y con Oleogel-S10 (sustancia que contiene extracto de corteza de abedul y presenta propiedades antiinflamatorias, analgésicas y antimicrobianas). Este último está pendiente de comercialización, tras haber demostrado **eficacia en la cicatrización de las heridas de los pacientes con EB.**

Terapia génica

Dentro de la terapia génica, se está llevando a cabo un ensayo fase I/II (EudraCT: 2017-004806-17) para evaluar la seguridad y la eficacia preliminar de la aplicación tópica de QR-313 a pacientes con EB distrófica recesiva o dominante con una o más mutaciones patogénicas en el exón 73 del gen COL7A1. El QR-313 es un gel capaz de "saltarse" el exón 73 del ADN, que contiene la mutación responsable de la falta de colágeno de tipo VII.

Recientemente, se ha llevado a cabo en el Hospital Universitario La Paz un **tratamiento compasivo con gentamicina intravenosa** en una paciente con EB simple con distrofia muscular, con buenos resultados en cuanto a mejoría cutánea, respiratoria y muscular, que serán publicados próximamente.

Fotografías: Carmen Castellón - El Confidencial

¿Hay esperanza para alcanzar la cura?

Dado que la EB es un grupo heterógeneo de enfermedades, con diferentes subtipos y síntomas, existen diferentes tipos de abordajes terapéuticos y líneas de investigación en marcha, aunque sin una traslación clínica efectiva por el momento.

Es esperable que en un futuro se pueda alcanzar una cura definitiva de la enfermedad mediante estrategias de terapia génica que permitan la corrección definitiva del defecto genético causante de la enfermedad.

El equipo de DEBRA acude todos los lunes al Hospital La Paz en el marco del proyecto 'Contigo en el hospital'. ¿Cómo definirías la colaboración que se establece con la ONG?

Para nosotros/as, el apoyo de DEBRA, tanto presencial, todos los lunes, como a distancia, es fundamental en nuestra práctica clínica habitual, ya que **constituye el mejor nexo con los/las pacientes y las familias que se puede tener.**

Los miembros de DEBRA son, para nosotros, parte fundamental de la Unidad de Epidermólisis bullosa hereditaria de La Paz, centro de referencia en EB desde el año 2017, junto a los hospitales Sant Joan de Déu y Clinic, de Barcelona.

> **"DEBRA constituye el mejor nexo entre pacientes y familiares que se puede tener.**

Protocolo Quirúrgico en Epidermólisis bullosa

Enfrentarnos a una cirugía puede generarnos miedo, inseguridad e incertidumbre. Lo que para el equipo sanitario resulta cotidiano, para los/las pacientes que entran en el bloque quirúrgico, no lo es tanto.

Por esta razón, hemos creado un **'Protocolo de cuidados perioperatorios en EB'** para asesorar y orientar, tanto a profesionales como a afectados/as, durante el momento de someterse a una cirugía, con el objetivo de minimizar las complicaciones relacionadas con un manejo inadecuado.

Algunos de los procedimientos más comunes son: cirugías en la cavidad bucal, dilataciones esofágicas, inserción de gastrostomía, cirugía de manos, extirpación de carcinomas epidermoides... pero también cualquier otra intervención que no esté directamente relacionada con la Epidermólisis.

El protocolo consta de tres apartados. En cada uno de ellos, se aportan recomendaciones acerca de los cuidados apropiados para la atención prequirúrgica, intraquirúrgica y postquirúrgica.

Para conseguir el protocolo:

El equipo sanitario puede solicitarlo escribiéndonos a *enfermera@debra.es*

Las familias que prefieran entregarlo directamente, pueden acceder a él poniéndose en contacto con el equipo de enfermería a través del correo: *enfermera@debra.es*

A continuación, detallamos los apartados más relevantes que se encuentran en este protocolo:

Recomendaciones para personas con EB

Hacer un listado con las preguntas que tengamos para el especialista, para planteárselas en las consultas previas a la intervención.

- ✓ Duración estimada del ingreso.
- ✓ Necesidad de rehabilitación.
- ✓ Dónde se va a realizar el seguimiento en caso de que la operación se lleve a cabo en una ciudad distinta a la de origen.
- ✓ Pruebas preanestésicas necesarias.
- ✓ Si la cirugía se retrasa, qué tiempo de validez tienen esas pruebas.
- ✓ Dónde y cómo hacerse la PCR para el COVID-19.
- ✓ Posibilidad de estar acompañado/a durante el ingreso.
- ✓ Coordinar cura completa aprovechando la anestesia para la intervención.

Facilitar el **listado a los/las profesionales con los materiales** que se suelen usar para las curas y, si es necesario, llevar alguno en concreto.

No obstante, recomendamos llevar siempre un botiquín con material suficiente, al menos, para una cura, así como la medicación habitual que tomamos.

Ofrecer **el contacto del equipo de enfermería de DEBRA** y el Protocolo Quirúrgico a los/las profesionales, para que puedan consultar cualquier duda.

Entregar el anexo I con las **adaptaciones necesarias** para la realización de pruebas, como el electrocardiograma, y técnicas como la colocación de vías para la medicación.

Seguir las recomendaciones de ayuno y no tomar nada por la boca, incluido el agua, durante las horas previas a la cirugía.

Intraoperatorio

En esta parte, se detallan recomendaciones y medidas para tener en cuenta el día de la intervención, una vez que el/la paciente entra al quirófano. Por ejemplo, el **traslado a la sala quirúrgica y la movilización adecuada a la camilla.**

En los últimos años, existe una tendencia en numerosas unidades quirúrgicas infantiles, donde los/las niños/as pueden ser acompañados/as por uno de sus progenitores dentro del quirófano hasta el momento de la sedación.

Además, se exponen aspectos como la preparación por parte del equipo sanitario de los materiales adecuados, la colocación del campo quirúrgico, los tipos de anestesia recomendadas, o la colocación de vías venosas, entre otras.

Recomendaciones para transmitir a los profesionales dentro del quirófano

Siempre que sea posible, el cambio de la cama a la mesa de quirófano, lo hará la propia persona, para evitar manipulaciones o fricción en la piel que pueda ocasionar lesiones. Es recomendable contar con la ayuda del/la cuidador/a, que sabrá cómo movilizar a la persona con EB.

En cuanto a la **anestesia**, si es posible, se realizará un bloqueo loco-regional (epidural, caudal, braquial, axilar) para así evitar la intubación y la manipulación orofaríngea que puede ser compleja por la microstomía.

Dejar instaurado un catéter los primeros días tras la cirugía, para poder poner analgesia en las primeras curas, que suelen ser más dolorosas.

Cuando la cirugía requiera **anestesia general**, hay que aprovecharla para aunar las intervenciones que la persona precise en ese momento.

En la siguiente tabla, se puede ver el **listado de materiales** que recomendamos conseguir para el día de la cirugía. Es recomendable comentarlo en esa primera revisión con el/la cirujano/a, previa a la operación, ya que pueden tardar tiempo en conseguirlos.

Independientemente de esta recomendación, es igual de importante llevar el botiquín con todo el material de cura.

Material adecuado para EB	Nombre del producto
Eliminadores de adhesivos	Sensicare remove® (Niltac®), Brava® o Finoderm remove®
Esparadrapos adecuados en EB	Hypafix skin sensitive®, Mepitac® o esparadrapo de silicona 3M®
Apósitos para sujeción de vías	Leukomed T Skin Sensitive®
Apósitos de espuma	Mepilex Lite® o Mepilex Transfer®
Vendajes	Easyfix®, Tensoban® o Pehalastatotel®
Mallas tubulares	Tubifast®, Tensofast®
Prendas de sujeción	Skinnies® o Tubifast Garment®
Protección ocular	Lubricantes oculares y pomadas oftálmicas

Postoperatorio

Este período abarca desde el final de la cirugía hasta las 48-72 horas posteriores. En esta etapa, los/las profesionales harán un estrecho seguimiento para evitar posibles complicaciones y administrarán los cuidados necesarios.

En este apartado, se habla del **control del dolor y la analgesia, la higiene y cuidados de la heridas quirúrgicas**, el manejo de las sondas y drenajes que se hayan colocado en la cirugía, recomendaciones para retomar la alimentación, etc. Además, si en la recuperación es necesario realizar rehabilitación o fisioterapia, se especificará cómo proporcionarlas con el menor daño posible, y cómo colocar dispositivos de inmovilización, como cabestrillos y férulas.

"En DEBRA Piel de Mariposa estamos a disposición de las familias y profesionales para resolver las dudas que puedan surgir.

Recomendaciones para familias y profesionales tras el quirófano

Control del dolor con analgesia intravenosa convencional como paracetamol, AINES, e incluso opioides. El uso de morfina no está contraindicado en la EB.

Las heridas quirúrgicas no presentarán dificultad en la cicatrización. Se puede utilizar tanto grapas como seda para suturar dichas heridas.

Si sospechamos que alguna **herida puede estar infectada**, limpiar de forma aislada la herida quirúrgica para evitar infecciones cruzadas.

Explicar a los/las profesionales que es posible que la persona con EB necesite una **dieta especial.** A veces se alimentarán por una gastrostomía con batidos hiperproteicos o hipercalóricos y quizás sólo coman por boca algunos alimentos.

Seguir las indicaciones del personal sanitario para **reiniciar la alimentación**, tanto por boca como por la gastrostomía, y con los alimentos adecuados. A veces, durante los primeros días sólo se tomarán líquidos hasta asegurar que todo evoluciona con normalidad.

En caso de necesitar la **colocación de una sonda** (urinaria o nasogástrica), recomendamos usar la de menor calibre posible tras lubricarla muy bien para evitar lesiones.

Acolchar los cabestrillos y férulas si la intervención requiere inmovilización de un miembro.

Tener en cuenta la circunferencia del brazo o pierna con apósitos y vendajes a la hora de tomar medidas para estos dispositivos.

Conclusión

Sabiendo que el momento de pasar por un quirófano es una circunstancia que puede generar temor, no sólo relacionado con el procedimiento, sino con los cuidados específicos que necesita la piel y mucosas en una persona con EB, confiamos en que el **Protocolo Quirúrgico en Epidermólisis Bullosa** sea una herramienta útil que ayude a los/las profesionales a abordar adecuadamente todas las necesidades y que minimice el miedo relacionado con el desconocimiento.

Este documento es un complemento para mejorar la atención pero, como siempre, desde el equipo de enfermería de DEBRA Piel de Mariposa estamos a disposición de las familias y profesionales para resolver las dudas que puedan surgir, o para hacer cualquier aclaración al respecto.

Podéis poneros en contacto con el equipo de enfermería de la ONG llamando al 952816434 o a través del correo electrónico **enfermera@debra.es**

El equipo de enfermería de nuestra ONG está formado por:

Álvaro (Sevilla) 687 73 63 70
Elena (Madrid) 697 44 50 06
Esther (Marbella) 691 54 35 35
Miriam (Barcelona) 654 12 99 88

Primer Taller de Gestión del Estrés online

El estrés es un habitual del día a día en la mayor parte de las personas. En la mayoría de las ocasiones, el estrés no es patológico. Pero cuando se convierte en patológico, puede ser muy perjudicial, ya que repercute directamente en el estado de salud tanto física como mentalmente. La superación constante de nuevos retos o situaciones de incertidumbre que padecen las familias con EB aumenta este riesgo. Por ello, desde DEBRA, se realizó un 'Taller de Gestión del Estrés', con el fin de poder adquirir mejoras en las estrategias de afrontamiento que aumentan el bienestar emocional y físico.

Es frecuente pensar que el estrés es un fenómeno negativo. Sin embargo, el estrés es una reacción natural y común para la supervivencia que nos permite adaptarnos a las situaciones cambiantes de nuestro entorno. Cuando esta situación se alarga en el tiempo, o los recursos de los que disponemos no son los adecuados para poder superarlo, es cuando las consecuencias del estrés pueden llegar a ser demoledoras para la persona.

Podemos hablar de dos tipos de estrés:

• El estrés denominado comúnmente como "estrés bueno" o **eustrés**, el cual nos permite que salgamos de nuestra "zona de confort" para tomar ciertos riesgos que nos ayudan a mejorar.

• Por otro lado, hablamos de **distrés** o "estrés malo" cuando hay un desequilibrio fisiológico y psicológico. Este puede activarse por una amenaza externa o interna que implica un esfuerzo excesivo, ya sea porque este esfuerzo se prolonga en el tiempo o porque nuestra percepción sobre él es negativa, y carecemos de recursos para superarlo. Este tipo de estrés es perjudicial para la salud, y puede llegar a desencadenar síntomas de trastorno de ansiedad y/o depresión.

Desde el equipo de psicología de la Asociación conocemos cómo puede afectar el distrés en el día a día de las familias que conviven con la EB, y es por ello que este año quisimos realizar el primer taller online sobre 'Gestión del Estrés'. En este taller dimos diferentes herramientas que pudieran ayudar a las personas que participaron a reconocer cuándo el distrés está presente en sus vidas, y elaborar una serie de recursos que pudieran ayudarlas a minimizar el impacto. **Si bien no podemos cambiar los acontecimientos que la vida nos da, sí podemos cambiar la valoración que hacemos de ella y los recursos con los que lo afrontamos.**

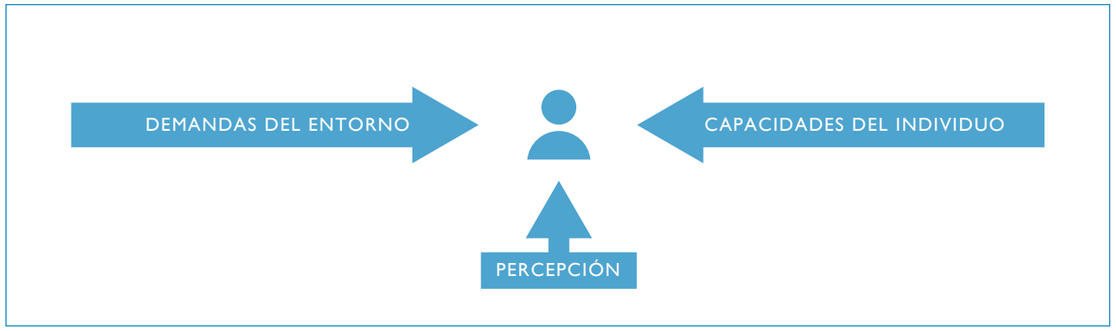
El taller se planteó, principalmente, con las siguientes líneas de trabajo:

- Conocer el estrés y sus manifestaciones
- Estrategias de afrontamiento
- Resolución de problemas
- Técnicas de comunicación: asertividad

Conocer el estrés y sus manifestaciones

Para poder disminuir los efectos del distrés en nuestro organismo, es imprescindible poder reconocerlo. Muchas veces es difícil llegar a distinguirlo y será el primer paso para poder adecuar las soluciones y los recursos necesarios para afrontar esa situación amenazante que perdura en el tiempo.

En realidad, el distrés no se debe únicamente a una situación amenazante, sino a cómo percibimos esta amenaza, a cómo la vivimos e interpretamos. Estas interpretaciones están muy relacionadas con nuestra historia de vida, es decir, con los aprendizajes que hayamos tenido a lo largo de los años y los acontecimientos a los que nos hayamos enfrentado con más o menos acierto. Así pues, **el distrés se origina por un proceso determinado, principalmente por cómo la persona evalúa su realidad interna y externa.**



SÍNTOMAS COGNITIVOS

- Pérdida de Memoria
- Incapacidad para concentrarse
- Juicio pobre
- Ver sólo lo negativo
- Pensamientos ansiosos y apresurados
- Preocupación constante

SÍNTOMAS EMOCIONALES

- Cambios de humor
- Irritabilidad
- Agitación, incapacidad para relajarse
- Sentirse abrumado
- Sensación de soledad y aislamiento
- Depresión e infelicidad general

SÍNTOMAS FÍSICOS

- Dolores, por ejemplo de cabeza
- Diarrea o estreñimiento
- Náuseas y mareos
- Dolor en el pecho, palpitaciones rápidas
- Pérdida o disminución de deseo sexual
- Frecuentes enfermedades respiratorias

SÍNTOMAS CONDUCTUALES

- Comer de más o de menos
- Dormir de más o de menos
- Aislarte del grupo social
- Procrastinar o ser negligente con responsabilidades
- Usar drogas, cigarros o alcohol para relajarse
- Hábitos nerviosos (morderse las uñas)

Estrategias de afrontamiento

Como hemos comentado anteriormente, la aparición del distrés y otras reacciones emocionales están mediadas por el proceso de valoración mental que la persona realiza, es decir, por cómo evalúa la situación. Por ello, será necesario conocer cómo, de una manera individualizada, realiza la persona este proceso de evaluación y así plantear las acciones más óptimas.

Existen principalmente dos líneas de trabajo, **centradas en el problema** y centradas en la emoción.

Las estrategias centradas en el problema suelen ser utilizadas en condiciones donde vemos la situación como controlable. La persona se enfoca en hacer frente a la situación buscando soluciones al problema o realizando conductas que modifiquen la fuente de distrés.

La técnica de resolución de problemas sigue los siguientes pasos:

1. Orientar hacia el problema: reconocer la situación problemática cuando aparece.

2. Definir y formular el problema: formular preguntas básicas para definir el problema, ¿quién está implicado? ¿qué está sucediendo? ¿dónde? ¿cuándo? ¿por qué?, incluyendo en las respuestas únicamente los datos y los hechos objetivos.

3. Generar soluciones alternativas: realizar una lluvia de ideas para buscar el mayor número de soluciones. A más alternativas, más posibilidades de elección y probabilidad de encontrar la mejor solución.

4. Tomar decisiones: evaluar las soluciones generadas, jerarquizándolas con una puntuación de mayor a menor.

5. Poner en práctica y verificar la solución seleccionada: ver si la solución al problema ha sido eficaz, si no es así repetir el proceso.

Las estrategias **centradas en la emoción** tienden a ser utilizadas cuando percibimos el evento como incontrolable. La persona busca reducir o manejar el malestar emocional asociado o provocado por la situación estresante, centrándose en las emociones para liberarlas e intentar relajarse.

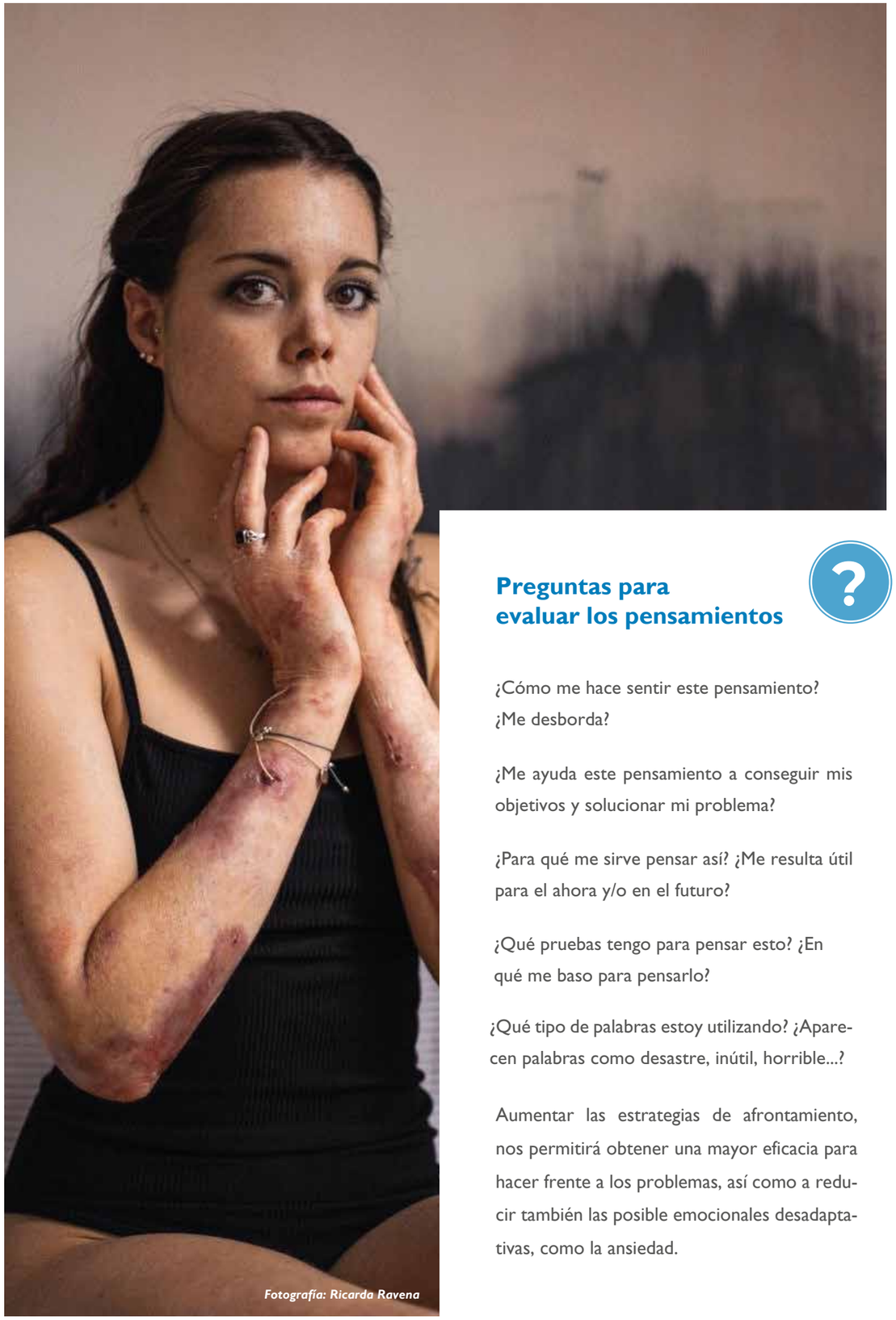
El objetivo de esta técnica es modificar la forma de interpretar las situaciones o, lo que es lo mismo, sus evaluaciones y pensamientos. Para ello, será necesario conocer la emoción que desencadena el evento estresante (en ocasiones, puede incluso que sean más de una emoción a la vez). Es así como podremos entender y conocer cuál es el pensamiento que origina y provoca nuestro mayor malestar.

Cabe destacar que la mayoría de nuestros pensamientos son espontáneos y están basados en experiencias previas, según la vivencia que hayamos tenido a la hora de resolver ciertas circunstancias.

Esa interpretación será negativa si la creencia también lo es. La técnica con la que trabajamos en terapia es conocida como **reestructuración cognitiva,** que nos permite llegar a esas creencias para desmontarlas, y así poder crear pensamientos más adaptativos a la situación que estamos viviendo.

Las 3 creencias irracionales básicas

Con respecto a	Idea irracional
Uno/a misma	"Debo hacer las cosas bien y merecer la aprobación de los demás por mis actuaciones".
Los demás	"Los demás deben actuar de forma agradable, considerada y justa".
La vida o el mundo	"La vida debe ofrecerme unas condiciones buenas y fáciles para que pueda conseguir lo que quiero sin mucho esfuerzo y comodidad".



Fotografía: Ricarda Ravena

Preguntas para evaluar los pensamientos

¿Cómo me hace sentir este pensamiento? ¿Me desborda?

¿Me ayuda este pensamiento a conseguir mis objetivos y solucionar mi problema?

¿Para qué me sirve pensar así? ¿Me resulta útil para el ahora y/o en el futuro?

¿Qué pruebas tengo para pensar esto? ¿En qué me baso para pensarlo?

¿Qué tipo de palabras estoy utilizando? ¿Aparecen palabras como desastre, inútil, horrible...?

Aumentar las estrategias de afrontamiento, nos permitirá obtener una mayor eficacia para hacer frente a los problemas, así como a reducir también las posible emocionales desadaptativas, como la ansiedad.

Técnicas de comunicación: la asertividad

La asertividad se puede definir como "la capacidad de autoafirmar con seguridad, sencillez y fuerza lo que quiero y lo que pienso, los propios derechos, sin dejarse manipular y sin manipular a los demás" (Castanyer, 1997) respetando nuestros límites y los ajenos. La comunicación asertiva nos ayuda a expresar nuestras emociones, empatizando con el otro y expresando lo que necesitamos.

Según Lazarus (1973), uno de los autores de la terapia de conducta, donde tiene sus raíces el concepto de asertividad, la conducta asertiva tiene cuatro dimensiones:

- La capacidad de decir NO.
- La capacidad de expresar sentimientos que interpretamos como positivos o negativos.
- La capacidad de pedir favores o hacer peticiones.
- La capacidad de iniciar, continuar y terminar conversaciones.

Existen multitud de técnicas que nos puedan ayudar a hacer nuestras relaciones sociales más satisfactorias y aprender a respetar lo que queremos, a la vez que respetamos a los que nos rodean, algunas de ellas las definimos en el siguiente cuadro:

La técnica del Sándwich	Pasos: -Formular un elogio sincero. -Comunicar la crítica o la negativa. -Terminar con un mensaje o una propuesta positiva.	"Sabes lo mucho que te quiero y lo importante que eres para mí. Sin embargo, cuando discutimos me alzas la voz y eso no me gusta nada, así que te pido por favor que hablemos las cosas en un tono más respetuoso. Aunque te agradezco que tengas la confianza para decirme lo que no te agrada, creo que eso es bueno en una pareja".
La técnica del disco rayado	Mantener la postura y repetir el mismo argumento de forma tranquila.	"Te agradezco la propuesta, pero no me viene bien ir de excursión este fin de semana, entiendo tu interés, pero de verdad que no me viene bien este fin de semana, ya, ya pero no me viene bien el plan de la excursión este fin de semana".
Autorrevelación	Exponer en primera persona cómo uno se siente o lo que uno piensa.	"Cuando llegas tarde sin avisar, siento que no me respetas ni valoras mi tiempo. Te agradecería que, si vas a llegar tarde, me avisases con antelación".
Preguntar	No dar nada por sentado, preguntar al otro lo que piensa, lo que siente y lo que quiere.	"No entiendo a qué te refieres con que no hago mi trabajo. ¿Puedes decirme a qué trabajo te refieres exactamente, sobre qué aspecto concreto del proyecto realizado hasta ahora estás descontento?"
Banco de niebla	Con esta herramienta, tratamos de bajar la tensión poniéndonos en el lugar del otro y reconociendo su parte de razón, pero defendiendo nuestro punto de vista.	"Sé que me dices esto con tu mejor intención, y reconozco que a veces me cuesta trabajar tan rápido como tú, pero creo que a mi ritmo lo hago bien y que trato de hacer un buen trabajo".

Comentarios de las personas que participaron en el taller

"Muy buena y puede ayudar a mucha gente a saber cómo actuar en su día a día".

"Muy bueno, estupendo".

"Interesante y productivo".

"Como un taller/curso de iniciación al descubrimiento de nuestra propia psicología natural".

40 Consultas Atendidas

Una psicóloga, en una sesión de gestión de estrés, levantó un vaso de agua. Todo el mundo esperaba la pregunta:

¿Está medio lleno o medio vacío?

Sin embargo, ella preguntó:

¿Cuánto pesa este vaso?

Las respuestas variaron entre 200 y 250 gramos.

Pero la psicóloga respondió: "El peso absoluto no es importante, depende de cuánto tiempo lo sostengo. Si lo sostengo 1 minuto, no es problema, si lo sostengo una hora, me dolerá el brazo, si lo sostengo 1 día, mi brazo se entumecerá y paralizará. El peso del vaso no cambia, pero cuanto más tiempo lo sujeto, más pesado se vuelve.

-Y continuó:

"El estrés y las preocupaciones son como el vaso de agua. Si piensas en ellos un rato, no pasa nada. Si piensas un poco más empiezan a doler y si piensas en ellos todo el día, acabas sintiéndote paralizado, incapaz de hacer nada".

Es importante acordarse de dejar las tensiones tan pronto como puedas, al llegar a casa suelta todas tus cargas. No las acarrees días y días. ¡Acuérdate de soltar el vaso!

Autor desconocido

Bibliografía:

Caballo, V. E. (1983). Asertividad: definiciones y dimensiones. Estudios de psicología, 4(13), 51-62.

Castanyer, O. M. (1996). La asertividad: expresión de una sana autoestima. Desclée de Brouwer.

Casullo, M. & Fernández Liporace, M. (2001). Estrategias de afrontamiento en estudiantes adolescentes. Investigaciones en Psicología, 6(1), 25-49.

Lazarus, R. S. (1974). Psychological stress and coping in adaptation and illness. International Journal of Psychiatry in Medicine, 5(4), 321–333.

Lega, L; Sorribes, F; Calvo, M. (2017) Terapia Racional Emotiva conductual. Una versión teórico-práctica actualizada. Ed: Paidós.

Moix J., Kovacs, F. (2009) Manual del dolor. Tratamiento cognitivo conductual del dolor crónico. Editorial: Paidós.

Riso, W. (2004) Cuestión de dignidad. Aprender a decir NO y gane en autoestima siendo asertivo. -Ed: Granica.

Sorribes, F; Lega, L. (2013) Una nueva guía para manejar sus emociones. Manual y ejercicios prácticos de Terapia Racional Emotiva Conductual. TREC. Institut RET.

Stahl, B; Goldstein, E.. (2013) Mindufulness para reducir el estrés. Una guía práctica. Ed: Kairós.

Moix J., Kovacs, F. Manual del dolor. Tratamiento cognitivo conductual del dolor crónico. Editorial: Paidós.

Búsqueda de empleo, inserción laboral y discapacidad física: recursos y orientaciones

Desde hace años, la inserción laboral de personas con discapacidad es uno de los asuntos más importantes en materia laboral. Son muchos los programas y recursos tanto a nivel público como privado destinados a empresas y a personas trabajadoras para fomentar su contratación.

En este artículo, haremos mención, en primer lugar, a la legislación sobre esta cuestión, y abordaremos los recursos de búsqueda de empleo.

Además, pondremos el foco en las compatibilidades del empleo con prestaciones y/o situaciones de incapacidad laboral, y contaremos con el testimonio de una de nuestras socias, María, que nos relatará su experiencia trabajando en un puesto de la Administración Pública.

Legislación sobre inserción al mercado laboral de personas con discapacidad

Cuando se hace referencia al derecho al trabajo de las personas de discapacidad, podemos ver que aparece en el art. 27 de la Convención de la ONU sobre Derechos de las personas con discapacidad:

"Los Estados Parte conocen el derecho de las personas con discapacidad a trabajar, en igualdad de condiciones con las demás; ello incluye el derecho a tener la oportunidad de ganarse la vida mediante un trabajo libremente elegido o aceptado en un mercado y en entornos laborales que sean abiertos, inclusivos y accesibles a las personas con discapacidad…)".

También aparece legislado en el Real Decreto 1/2013 de 29 noviembre, Ley general de derechos de las personas con discapacidad, concretamente en su artículo 35.1: *"Las personas con discapacidad tienen derecho al trabajo, en condiciones que garanticen la aplicación de los principios de igualdad de trato y no discriminación".*

La incorporación al mundo laboral promueve la inserción de las personas con discapacidad en la sociedad. Además, permite que la persona fomente sus relaciones personales, la sociabilidad, así como el sentido de pertenencia a un grupo. Por último, tener un puesto de trabajo permite la organización de rutinas diarias, así como la adquisición de responsabilidades.

Corresponde a los poderes públicos en colaboración con el ámbito privado la elaboración de políticas activas de empleo y la puesta en marcha de mecanismos y recursos que ofrezcan los correspondientes servicios en la orientación y promoción laboral de las personas con discapacidad.

Recursos y servicios públicos y privados para la búsqueda de empleo

Servicio Público de Empleo (SEPE) y sus oficinas territoriales de empleo. Hay programas de promoción de empleo nacionales, autonómicos, e incluso locales. Para conocer esta información, se puede acudir a la oficina territorial más cercana.

Agencias de colocación

Son entidades de ámbito público o privado que colaboran con el servicio público de empleo. Se encargan de la intermediación laboral, ofreciendo puestos de empleo que se adecúen a las necesidades y características tanto de la persona que está en búsqueda de empleo, como de las empresas.

COCEMFE

Existen agencias de colocación que se dedican exclusivamente a programas de intermediación laboral de personas con discapacidad, como puede ser el servicio que ofrece **COCEMFE** (Confederación Española de personas con discapacidad física y orgánica), y otras entidades privadas designadas como tal.

Además, el servicio de empleo estatal cuenta con un buscador de agencias de colocación.

• Centros Especiales de Empleo (CEE)

Estos centros son de carácter público o pertenecientes a empresas privadas colaboradoras con el servicio público. Los/las trabajadores/as realizan un tipo de trabajo productivo y remunerado adecuado a sus necesidades personales. Los principales requisitos para poder formar parte de un Centro Especial de Empleo es tener reconocido un grado discapacidad física o intelectual del 65% o más y estar inscrito/a como demandante de empleo en el SEPE.

• Los portales web de empleo

Tienen también apartados exclusivos con ofertas de trabajo de empresas para personas con discapacidad. Algunos de estos portales son:

• Servicios de intermediación, formación y orientación para el empleo

Estos programas principalmente se llevan a cabo en fundaciones, entidades y empresas de trabajo temporal. Un ejemplo de ello es la **Fundación Adecco**, que cuenta con un servicio de formación en intermediación en la búsqueda de empleo. Otro ejemplo de servicios de este tipo, es el programa **INSERTA** de la Fundación Once. En este caso, cuentan con oficinas provinciales, portal web, asesoramiento y oferta de formación para personas con discapacidad.

Infojobs - Empleo discapacidad - Disjob

Otros datos de interés e información relevante sobre empleo

Aparte de los recursos comentados anteriormente, hay otro tipo de información relevante que es importante que la persona con discapacidad en búsqueda de empleo conozca:

• **Las empresas públicas y privadas de más de 50 personas,** tienen que reservar el 2% del total de la plantilla a puestos de trabajo cubiertos por trabajadores/as con un grado de discapacidad reconocido mínimo del 33%.

• **Las personas con un grado de discapacidad mínimo del 33% reconocido,** están exentas del pago de tasas en el acceso a las pruebas de exámenes para los puestos de trabajo de empleo público. Aparte, se reserva un cupo no inferior al 7% de las plazas ofertadas a personas con discapacidad. Esta información se puede obtener leyendo las bases de la convocatoria de empleo público.

• **Es obligación del empleador adaptar el puesto de trabajo** con todo aquello que la persona necesite para poder realizar las tareas que requieran su puesto de trabajo. Las empresas podrán solicitar subvenciones públicas de tipo económico para adaptar el puesto de empleo.

• Las empresas que tienen contratadas personas con discapacidad, tienen **derecho a solicitar bonificaciones económicas.** Este tipo de bonificaciones a la seguridad social dependerán del tipo de puesto de trabajo, la edad y género de la persona, tipo de contrato, entre otras características.

Compatibilidad de la actividad laboral con pensiones y/o prestaciones no contributivas

• Las personas que sean beneficiarias de una **Pensión No Contributiva de Invalidez** tienen derecho a realizar actividades laborales compatibles con la discapacidad de la persona pensionista, y que no representen un cambio en su capacidad real para el trabajo.

• **La actividad laboral es compatible** con la Pensión No Contributiva de Invalidez (PNC), cuando la suma de la cuantía anual de la pensión y los ingresos anuales percibidos de la actividad laboral no superen los límites establecidos para cada año. El límite indicado para 2021 es de 12.418,00 €, resultado de sumar el IPREM (6.778,80€) + máximo de la pensión no contributiva (5639,20 €). En caso de exceder el límite, se restaría de la cuantía de la PNC para no sobrepasar dicho límite.

• En cuanto a aquellas personas que sean beneficiarios/as de la **prestación por hija/o a cargo,** podrán trabajar mientras se siga manteniendo la situación de estar a cargo, residiendo en el domicilio familiar, y sin que la retribución salarial de empleo no supere el Salario Mínimo Interprofesional, actualmente fijado en 965€.

"Las personas que sean beneficiarias de una Pensión No Contributiva de Invalidez tienen derecho a realizar actividades laborales".

Compatibilidad de la actividad laboral con la incapacidad permanente

Existen cuatro tipos o grados de Incapacidad Permanente: **Parcial, Total, Absoluta y Gran Invalidez.** En cada uno de los cuatro tipos de Incapacidad Permanente se regula de forma específica la posibilidad de compatibilizarla con el trabajo.

• **Incapacidad Permanente Parcial:** Es totalmente compatible con el desempeño de un puesto de trabajo, ya que se reconoce cuando una persona, debido a una enfermedad o un accidente, puede desempeñar las tareas propias de su puesto de trabajo, aunque estas las desarrolle con dificultad o disminuya su rendimiento de trabajo. No se recibe una pensión por ello, sino que cobra una indemnización.

• **Incapacidad Permanente Total:** Es compatible con la actividad laboral, siempre que el puesto a realizar no sea para la misma categoría o grupo profesional para el que se reconoció la incapacidad. La pensión reconocida para una Incapacidad Permanente Total será del 55% de su base reguladora, y podrá compatibilizarse con el salario recibido por la actividad laboral.

• **Incapacidad Permanente Total cualificada:** Se reconoce a personas trabajadoras mayores de 55 años. Se recibe un incremento en la pensión, pasando a cobrar del 55% al 75% de su base reguladora. Recibir este incremento sí que es incompatible con la actividad laboral, ya sea por cuenta propia o ajena. En el caso de iniciar una actividad laboral, la persona pensionista dejará de cobrar el incremento, viendo reducida su pensión al 55% de su base reguladora.

• **Incapacidad Permanente Absoluta:** Determina que la persona trabajadora está incapacitada para todo tipo de trabajo. En el caso de la Gran invalidez, dicta que, además de lo anterior, necesita el apoyo de una tercera persona. Esta pensión puede ser compatible con una actividad lucrativa o no lucrativa, siempre y cuando este trabajo sea compatible y no perjudique el estado de salud de la persona incapacitada y no suponga un cambio en la capacidad de trabajo. No obstante, habrá que valorar cada caso de manera individual.

• Tanto para la **Incapacidad Permanente Total, Absoluta y Gran Invalidez**, habrá que comunicar al Instituto de la Seguridad Social (INSS) que se va a iniciar una actividad laboral, ya sea por iniciativa propia o ajena. Además, deberá conseguir una autorización especial si la Incapacidad Permanente es por un accidente de trabajo.

Para ampliar información, así como trasladar recursos disponibles y/o experiencias de ámbito laboral, podéis contactar con el equipo de Trabajo Social de la Asociación DEBRA Piel de Mariposa.

Email: social@debra.es
Teléfono: 627 167 311

Experiencia de inclusión laboral

María, joven con Piel de Mariposa

“Para mí, lo más gratificante de trabajar es poder ofrecer un servicio público y sentirme útil. Estoy feliz”

María es una joven que trabaja como auxiliar administrativa del estado en una comisaría de un municipio de Valencia. Tiene Epidermólisis bullosa distrófica recesiva (EBDR) y pertenece a la ONG DEBRA Piel de Mariposa.

Se incorporó a su puesto de trabajo hace aproximadamente 2 años y medio. Su principal función es la expedición y renovación de documentos de identidad, tarjetas de residencia y pasaportes.

Lo primero que nos responde María cuando le preguntamos sobre su experiencia laboral, es que **ella pensaba que nunca iba a poder trabajar.**

Ella había estudiado, es licenciada en Administración y Dirección de Empresas y domina varios idiomas, pero nunca había trabajado. Motivada por su familia y unos/as amigos/as que habían mandadola solicitud para esta oposición, se decidió a dar el paso e inscribirse ella también para probar suerte.

Adaptaciones para facilitar su día a día

El proceso selectivo de la oposición a la que se presentó, consistía en dos pruebas: la primera, tipo test, y la segunda, una prueba de ordenador.

Para ambas pruebas, María pudo solicitar las adaptaciones necesarias, de hecho, existe una tabla de adaptaciones para la realización de exámenes de empleo público según el tipo de discapacidad que tenga la persona.

En su caso, **contó con más tiempo para realizar el examen** tipo test del primer ejercicio. Para la segunda prueba de ordenador, solicitó, aparte de más tiempo, poder contar con un teclado y un ratón con determinadas características para poder usarlo.

Sin embargo, rechazaron su petición, y le dijeron que llevase ella misma las herramientas para poder hacer la prueba. Esta información se la trasladaron unos días

previos al examen, así que María se compró un teclado que tuviese las teclas planas y separadas entre sí. En cuanto al ratón, lo adaptó con Mepilex (apósito de espuma), de forma que le permitiese usarlo, ya que la prueba evaluaba la velocidad de ejecución de las funciones.

María superó con éxito ambas pruebas, consiguiendo el octavo puesto en las listas, por lo que le fue fácil elegir plaza de destino en su municipio de la provincia de Valencia.

Y así es como, desde hace dos años y medio, María empezó su actividad laboral. Para ella, acceder a ese examen y conseguir este trabajo es la mejor decisión que ha tomado en su vida, y **está feliz por ir a trabajar.** Nos cuenta que ahora se tiene que curar todos los días en vez de en días alternos pero que, para ella, el trabajo le ofrece muchas cosas positivas y beneficiosas en su vida que compensan este cambio.

De todas las funciones y tareas que María debe realizar, son pocas en las que se encuentra limitaciones para ejecutarlas. Aun así, para aquellas tareas que necesita ayuda, **cuenta con el apoyo de sus compañeros/as** con quien tiene una magnífica relación desde el primer día.

Hace poco le han proporcionado una grapadora eléctrica. De este modo, esta acción la podrá realizar ella misma sin necesidad de tener que pedírselo a otra persona. También ha solicitado el cambio de los pomos de las puertas, por unos con mecanismo de palanca que le facilite la apertura, y sus supervisores le han dicho que tratarán de llevar a cabo esas adaptaciones.

Sentirse útil

Cuando le preguntamos sobre qué le aporta trabajar, nos responde que lo más gratificante para ella es **poder ofrecer un servicio público a las personas y sentirse útil.** A esto hay que añadir que la jornada laboral le permite marcarse horarios y una rutina diaria, además de tener un salario fijo a final de mes. Otra parte positiva para ella es la interacción con sus compañeros/as, el poder compartir experiencias y conversaciones de temas de actualidad.

Otro punto positivo de su puesto de trabajo, son los permisos recogidos en la Ley de Estatutos Básico del empleado público para asistir a consultas médicas. Para María, saber que tiene **permiso y tiempo reconocido de manera legal para acudir a sus revisiones** con los especialistas, le da tranquilidad. En caso de consultas locales, cuenta con el tiempo que dure la consulta y, si tiene que desplazarse a otra comunidad autónoma, tiene derecho a todo el día.

Consecuencias laborales del Covid-19

Cuando hablamos sobre esto, nos surge preguntarle sobre cómo vivió ella, en referencia a lo que el trabajo se refiere, la primera ola del COVID-19, durante el tiempo de confinamiento domiciliario.

En este caso, como su puesto de trabajo no podía adaptarse al teletrabajo, y al ser considerada una persona de riesgo debido a la EB, su doctora de cabecera le dio de **baja durante este tiempo por temor a estar expuesta.**

Además del apoyo de su doctora de cabecera, contó también con el apoyo de sus supervisores/as y compañeros/as. Cuando acabó el confinamiento domiciliario y se realizaron las adaptaciones con las medidas de protección necesarias (instalación de mampara, pantallas, geles hidroalcohólicos, etc.) ella volvió con muchas ganas a su puesto de trabajo.

COVID-19
CORONAVIRUS

"Es posible trabajar. Existen oportunidades y mecanismos para conseguirlo"

Desde el punto de vista de María, y teniendo de referencia su propia experiencia, cree que el empleo público es el más adecuado para las personas con discapacidad debido a que todo está regulado, ofrece estabilidad y seguridad. Además, tienen en consideración las necesidades de las personas y proporcionan las adaptaciones pertinentes.

Es importante recordar que, **acceder a un puesto de empleo público, requiere de sacrifico y constancia** en prepararse el temario, además de tener presente que hay mucha demanda, es alto el número de personas que se presenta, y no siempre se puede conseguir el resultado deseado.

En su caso, María decidió presentarse a una convocatoria estatal de nivel C2, cuyo requisito es contar con la ESO. En su caso, cumplía los requisitos para el acceso a una oposición de rango superior, pero ella decidió intentarlo con una inferior y más fácil. Después de estos dos años y medio, María está actualmente inmersa en la preparación de las próximas **convocatorias de promoción interna** para acceder a un puesto de rango superior. También nos traslada que, en su caso, ella decidió presentarse a unas oposiciones estatales pero que, quien esté interesado/a debe conocer que existen oposiciones a nivel autonómico y local si se quiere optar por las convocadas en el lugar de residencia.

En conclusión, el principal mensaje que quiere transmitir María al resto de persona con EB, es que se puede trabajar, que existen oportunidades y mecanismos para conseguirlo. Que hay que ponerle esfuerzo y dedicación, por supuesto, pero sin duda, **es posible alcanzar esa meta.**

Bibliografía:

- Página web del Ministerio de Inclusión, Seguridad social, y migraciones: https://www.seg-social.es/
- Página web del Instituto de mayores y Servicios sociales (IMSERSO): https://www.imserso.es/
- Página web del Servicio Público de empleo estatal: www.sepe.es
- Página web: www.loentiendo.com, www.empleodiscapacidad.com y www.cuestioneslaborales.es,.
- Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad de la Organización de la Naciones Unidas, 2006.
- Real Decreto legislativo 1/2013 de 29 de noviembre. Ley General de derechos de las personas con discapacidad y de su inclusión social.
- Ministerio de Trabajo y Economía social, Guía de integración laboral de las personas con discapacidad.
- Guía para preparadores laborales sobre recursos de inserción laboral para personas con discapacidad intelectual o del desarrollo. Plena Inclusión Madrid, 2018.

Nuestras familias

CARLA Y NOA:
Dos gemelas con Piel de Mariposa y alma de leonas

Carla y Noa son dos gemelas de siete años muy listas, cabezotas, extrovertidas, alegres y con carácter… Les encanta la música, cantar y bailar, y odian madrugar... Riñen a veces, cómo no, están todo el día juntas... Pero se quieren con locura y se defienden con uñas y dientes.

Aparentemente, Carla y Noa tienen las mismas inquietudes que cualquier niño/a de su edad. Pero con una gran diferencia, que las ha llevado a crecer antes de tiempo; y es que ellas **tienen que convivir, cada día de sus vidas, con la Piel de Mariposa.**

Al carecer de las proteínas que dotan a la piel de resistencia ante roces o golpes, **deben vendar su cuerpo diariamente,** en curas de hasta cuatro horas, para proteger las heridas y ampollas provocadas por el más mínimo roce, y que afectan al 90% de su cuerpo; lo que causa que actividades de la vida cotidiana, como caminar, comer o abrazar, puedan resultar extremadamente dolorosas.

Una situación difícil de afrontar tanto para ellas como para sus padres, Pedro y Verónica. Por eso, haberse encontrado con DEBRA Piel de Mariposa, les ayudó a encarar los retos que se presentaron desde su nacimiento.

Y es que, si ya es complicado de por sí ser padres primerizos y de gemelas, la dificultad aumenta cuando, tras un embarazo sin ningún tipo de complicación, ven que sus hijas han nacido con heridas, y que **los/las profesionales que les rodean carecen de respuestas.** Hasta que, tras 17 días de miedo y desolación, desde el hospital La Paz (Madrid), centro de referencia en esta enfermedad, confirmaron el diagnóstico, les hablaron de DEBRA, y les recomendaron que se pusieran en contacto con su equipo.

Así lo hicieron. Desde ese momento, ***"dejaron de estar solos en un mar de dudas e incertidumbres"***, y esta organización se convirtió, como dicen, en *"su segunda familia"*. Una familia que les ha acompañado a lo largo de todos estos años a nivel sanitario, psicológico y social, asesorándoles en aspectos relacionados con los procedimientos y materiales de cura, impulsando su inclusión en la escuela, luchando por sus derechos, para conseguir el servicio de enfermería a domicilio, del que ahora disfrutan, o mostrándoles las herramientas necesarias para encarar con mayor fortaleza la enfermedad.

Precisamente, la fortaleza es una característica que define a Carla y Noa, a pesar de su aspecto vulnerable. **Son niñas con Piel de Mariposa, pero su alma es de leonas. Son 'leonas sin escudo'** que no entienden de límites. Tienen una enfermedad degenerativa, sí, pero ellas superan barreras día a día: en el cole, por ejemplo, si no pueden escribir con la derecha, lo hacen con la izquierda o, si no, ya encuentran el modo de llevarlo a cabo. Y así, estas pequeñas, con tan sólo siete años, **nos dan una lección de vida** que va mucho más allá del conocimiento de números o letras. **Ellas empujan a sus padres a tirar para delante, a no rendirse nunca.** Y ellos, por su parte, las invitan a centrarse en el hoy, a disfrutar de cada momento. Les dicen, con todo el cariño del mundo, *"que son iguales a cualquier otra niña, a pesar de la enfermedad"*, y que nunca permitan que nadie les ponga límites. Que sean ellas las que decidan lo que pueden y lo que quieren ser. Que sean, ante todo, ELLAS. Y que sean felices.

ITZIAR

Joven con EB
Distrófica Recesiva

“Ir a otra ciudad a estudiar me ha aportado libertad, independencia y poder”

Itziar es una chica de Vitoria que tiene 21 años. Una edad en la que quieres comerte el mundo, descubrir, vivir nuevas experiencias y conocer otra gente... Ella tenía claro que quería ir a estudiar a otra ciudad. Sin embargo, la Piel de Mariposa, puede ser en ocasiones muy limitante, y no tenía la certeza de si iba a poder iniciar esta aventura en solitario; no se veía preparada: le habían realizado una dilatación de esófago, había superado un carcinoma, y se sentía débil.

Pero, **a partir de 2021, se empezó a notar más fuerte, tanto física como psicológicamente:** ya tenía más apetito, tragaba mejor, y gozaba de mayor vitalidad... Por lo que quiso probar sus capacidades y ver hasta dónde podía llegar.

Así que cogió la maleta, y se presentó en Salamanca, con una beca Séneca, para estudiar el último curso de la licenciatura de Administración y Dirección de Empresas.

Barreras y nuevos retos

Tenía todas las ganas del mundo pero, a pesar de ello, no fue todo un camino de rosas.

Las curas constituyen una de las principales barreras a la hora de llevar a cabo cualquier tipo de desplazamiento. Por ello, junto con el equipo sanitario de DEBRA, consultaron la posibilidad de solicitar el servicio de enfermería a domicilio. Sin embargo, en el centro de salud, pusieron muchos inconvenientes, por lo que decidió dejar esa lucha, para realizarse las curas ella sola, con la ayuda de sus compañeras de piso.

Sin duda, ellas, son su principal pilar en esta nueva etapa, y la apoyan en todo lo que necesita; aunque ya ha realizado muchas adaptaciones en casa para ser lo más independiente posible. Al tener las manos prácticamente cerradas, **tareas tan cotidianas como abrir un bote, puede suponer un gran reto.** Algo que supera fácilmente empleando un aparato, que permite abrirlo con un botón. También hace palanca con un cuchillo para abrir los tuppers y, para abrocharse un botón, utiliza las tijeras. En cuanto a la Universidad, le dejan más tiempo para poder realizar los exámenes.

"Afronto el presente y el futuro con ganas, alegría y atrevimiento"

Pero, por el resto, puede hacer una vida prácticamente normal: va a clase a la facultad, viaja, va de compras con sus amigas, y le encanta salir de fiesta. Eso sí, al día siguiente, debe quedarse en casa descansando, porque, debido a la enfermedad, sus pies se hinchan, y está mucho más cansada que el resto de sus compañeras. ***"Al final, no puedo hacer todas las actividades que hacen mis amigos/as o, al menos, no a su ritmo"***, dice Itziar.

Pero, si hay algo que le está aportando, sin duda, esta etapa, es independencia, libertad y poder, mucho poder. El poder de ver cómo una experiencia que creía que iba a ser mucho más dura, la está disfrutando al máximo, rodeada de nuevas amistades.

Así, tal y como es ella, afronta el presente y el futuro con *"alegría, atrevimiento, y con ganas de disfrutar de todo lo que venga"*.

NINA

Joven con EB
Distrófica Recesiva

“Hace falta empatía y sentido común. Sólo con eso, evitaríamos muchas situaciones de mierda”

Hace días que habíamos quedado para hacer una entrevista, pero Nina tarda en cogerme el teléfono. Cuando estaba a punto de colgar, noto un eco propio del manos libres, y escucho su voz fina y rasgada: *“Disculpa, María,* ***justo me has pillado en medio de una cura”***, me dice. *“Mi padre ha venido a mi casa y me está ayudando”*.

Propongo colgar y llamarla en otro momento, por no molestar, pero prefiere seguir, como habíamos acordado.

Así que comenzamos a charlar amigablemente. Su padre, atiende la conversación, mientras corta apósitos y le realiza las curas, que se pueden prolongar hasta dos horas.

Sin darse cuenta, me hace partícipe de su vida cotidiana. La vida de una persona con EB Distrófica Recesiva, que tiene que “invertir” dos horas de su día para curarse. ***“Prefiero llamarlo invertir y no perder. Es algo que tengo que hacer, aunque obviamente, me gustaría dedicarlo a otras cosas”***, apunta.

Las barreras

Me habla de las barreras que tiene que superar cada día, de las limitaciones que le impone la enfermedad: sus manos están prácticamente cerradas. La izquierda ya la operaron hace tiempo, y ahora tiene mayor movilidad que en la derecha. En el esófago, también tiene heridas, y hay días que tiene dificultades para tragar. Sus piernas y sus pies, también están lesionados, se cansa mucho al andar. Por eso, desde hace años, se desplaza por la ciudad a lomos de su moto eléctrica.

Se la lleva hasta para salir de fiesta. En su recorrido por las calles de Barcelona, va conociendo gente nueva. Es muy sociable. Pero cuando llega a su destino, deja la moto, saluda a todas sus amistades, y se pone a bailar a lo loco. Le encanta.

Pero hay situaciones que se dan durante la noche que le gustan un poco menos: *"hay gente que se me acerca y me felicita por estar bailando, me abrazan o me invitan a algo. Sé que lo hacen con la mejor intención, pero me parece absurdo y me molesta. Es, al final, una forma de rechazo"*.

Nina con sus amigos, de rave

Nina, con la obra 'Sillas con Alas'

Pero luego se le pasa, y sigue disfrutando del techno, la música que más le hace vibrar. *"Eso sí, cuando llego a casa parece que he vuelto de la guerra"*, confiesa.

Pero ella tiene claro que no va a dejar de hacer lo que más le gusta por evitar nuevas heridas. Eso aún le haría más daño.

Esa filosofía, junto con el apoyo incondicional de su familia, es lo que la mueve a alcanzar cualquier objetivo que se proponga. Fue lo que la llevó a estudiar Diseño, a hacer un curso de inglés en Oxford, y un ciclo de Marketing y Publicidad, con el que se fue de Erasmus a Países Bajos, para vivir *"una de las mejores etapas de su vida"*.

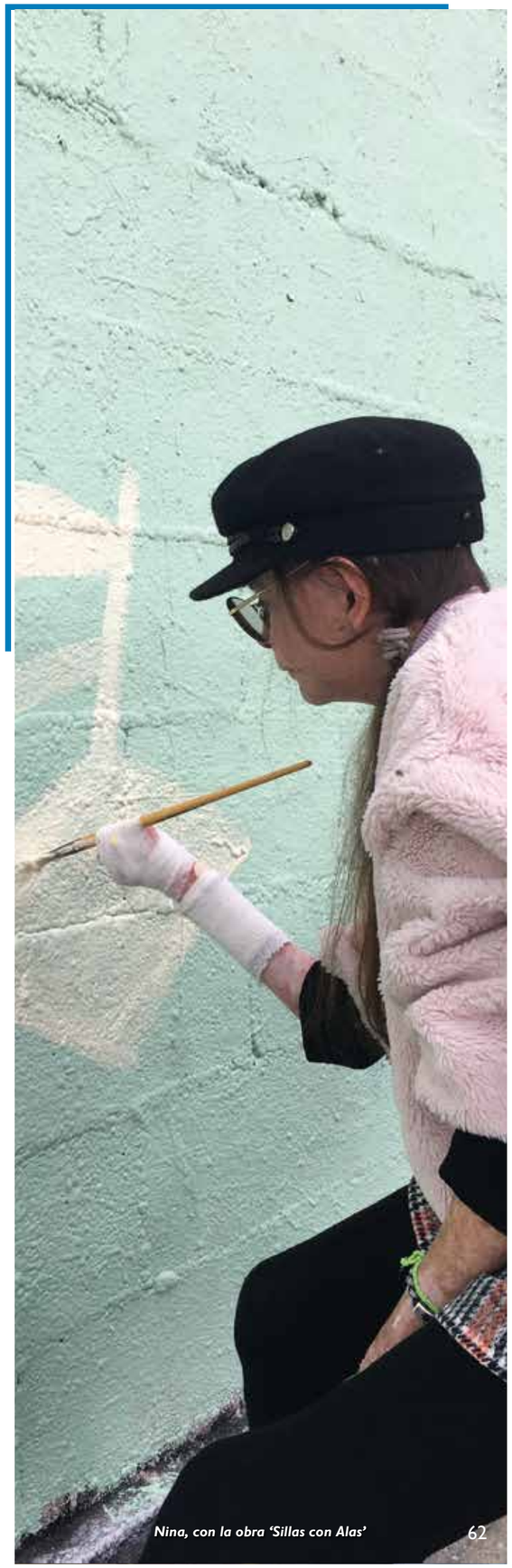
El arte como forma de expresión

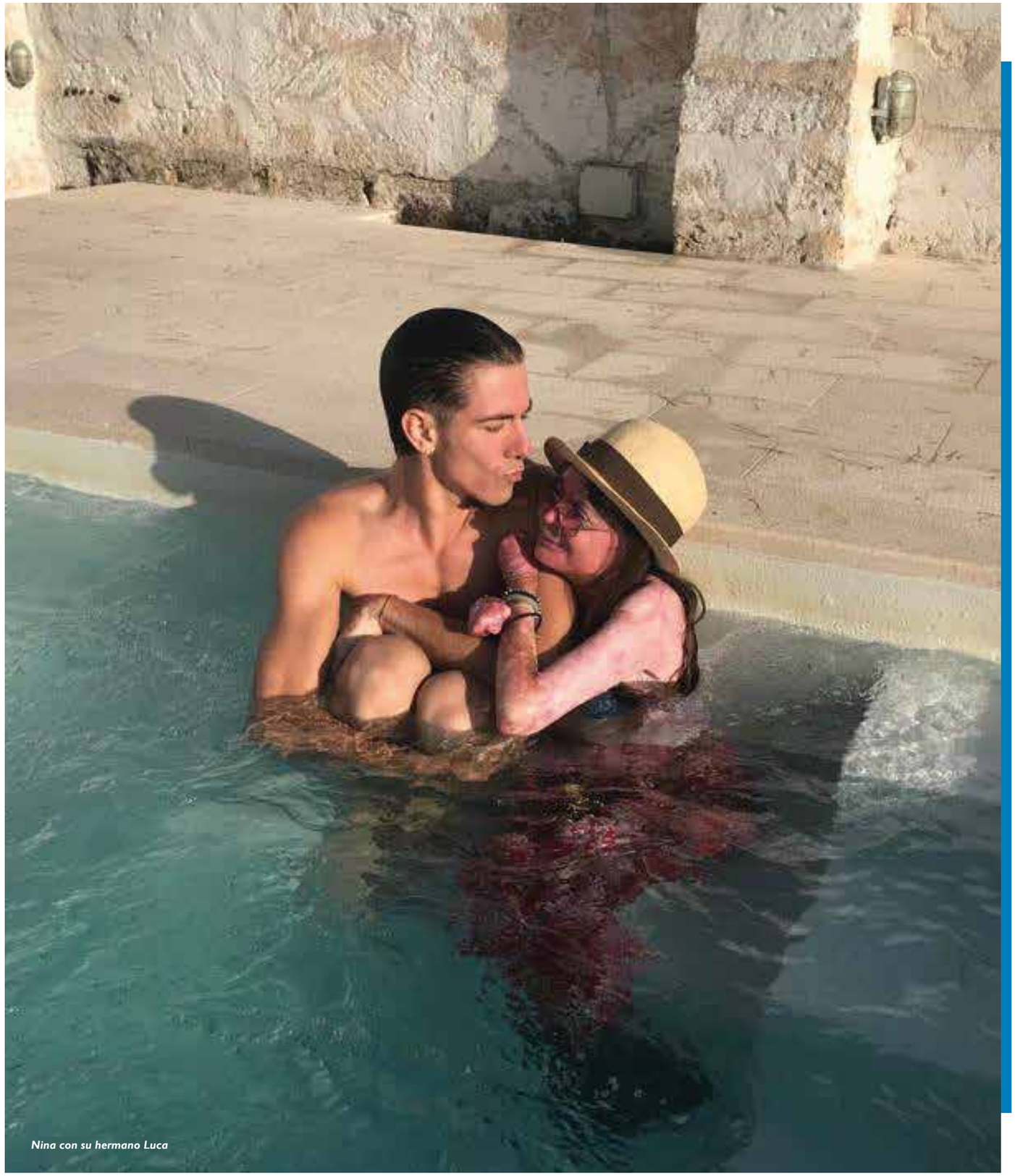
Hablamos de su pasión por los viajes, de arte, de fotografía, de libros, de lo maravilloso que es escribir poesía, de lo que siente al hacerlo. Dice que le da voz a su realidad, a sí misma, que consigue mostrar la parte más íntima de ella, su *"yo menos sonriente"*, y su *"yo más fantástico y absurdo"*. Así lo ha hecho en los tres libros que ha publicado 'Piel de Limón', 'Piel Espacial' y 'Piel Herida' y, ahora, su intención es vender merchandising con sus propias poesías que sea, además, respetuoso con el medio ambiente.

Al parecer, no hay ninguna barrera que se interponga ante Nina para poder cumplir sus sueños... aunque uno no se cumplió. Siempre había querido volar en ala delta, y así lo hizo, pero tuvo un grave accidente. Eso marcó un antes y un después en su vida, y empezó a *"percibir verdaderamente su realidad"*.

En ese momento, me habla del rechazo que ha sufrido en algunas empresas por su condición: no trabaja, únicamente realiza algunos proyectos de diseño como freelance, por lo que sus padres la tienen que ayudar con el alquiler del piso, en el que vive sola... También sufrió rechazo en la adolescencia y, ahora, las miradas que se clavan en ella por la calle, también son una forma de separarla de la normalidad.

Teresa, amiga de Nina, con la obra 'Sillas con Alas'


Nina, con la obra 'Sillas con Alas'



Nina con su hermano Luca

El amor

Después de haber puesto sobre la mesa el trabajo, sus hobbies o su vida cotidiana, queda un gran concepto en el tintero: el amor. Se hace el silencio, y escucho cómo unas tijeras siguen cortando apósitos. Cambio de tema, porque percibo que la pregunta ha podido incomodarle. Así que hablamos de otros asuntos, y nos despedimos amigablemente. Pero, al rato, recibo de nuevo su llamada.

"María, antes no te he querido decir nada, porque estaba aquí delante mi padre y me daba apuro. Pero ahora te lo voy a contar. Se enterará en la revista, me da igual. Hace poco me hice Tinder".

Me resultó muy interesante esta parte, y la escuché con gran atención. *"Te lo digo porque* ***la gente se piensa que las personas con discapacidad, o personas con una condición genética diferente, como prefiero llamarlo yo, somos personas asexuales, pero no es así.***

También tenemos necesidades. Para mí, dar ese paso, fue muy importante, y he conocido a gente muy maja. Lo que de nuevo me pasó es que algunos que me felicitaba por estar ahí.

No creo que deban felicitarme. Al final, somos personas, como las demás. Eso es lo que intento transmitir a la gente de mi entorno, o en las charlas que imparto en las escuelas y empresas sobre discapacidad, motivación e inclusión".

De este modo, justo antes de colgar, insistió en el hecho de que somos, ante todo, personas, de que a veces nos olvidamos completamente de ello, de que no hay que dejarse llevar sólo por el sentido de la vista... Y lo expresó con una frase contundente, con la que todo el mundo debería reflexionar: *"Creo firmemente que no es tan difícil hacérnoslo fácil.* ***Hace falta empatía y sentido común. Muchas veces, con esos dos ingredientes, evitaríamos muchas situaciones de mierda".***

Nina con su familia

"A todas aquellas personas que emprendieron el vuelo. Os recordaremos siempre".

Hablamos de ti…

Hablamos de ti, pero no con pena.

Simplemente hablamos de ti,

de cómo nos dejaste,

del sufrimiento lentísimo que fue languideciéndose,

de tus cosas hablamos y también de tus gustos,

de lo que amabas y de lo que no amabas,

de lo que hacías y decías y sentías;

de ti hablamos, pero no con pena.

Y poco a poco te harás tan nuestro

que no hará falta que hablemos de ti para recordarte;

poco a poco serás un gesto, una palabra, un sabor,

una mirada que fluye sin decirlo ni pensarlo.

Miquel Martí i Pol

Tiendas Solidarias

Las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa, adelante pese a las adversidades

Adaptarse y seguir. Con esta filosofía, las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa han continuado su labor de recaudación y sensibilización desde que comenzó la crisis de la Covid-19.

La pandemia, sin duda, ha dado un vuelco a nuestros estilos de vida. Sin embargo, ante la adversidad, todo el equipo de responsables, voluntariado y de gestión de las tiendas, se ha empeñado en mantener las tiendas abiertas, y garantizar las ventas, para seguir cerca de las familias con Piel de Mariposa. **Lograrlo ha sido fruto de un calculado plan de campañas de precios,** un trabajo de visitas virtuales para que todo cumpliera su finalidad dentro de cada establecimiento, y un gran esfuerzo de venta online a través de las plataformas Wallapop y Todo Colección. Estas ventas impulsaron también el proyecto de la Tienda Solidaria Piel de Mariposa Online, que se lanzará próximamente.

Protocolo Anti-Covid 'Nos cuidamos'

Ante la incertidumbre que supuso el cierre y reapertura de las Tiendas Solidarias durante el año 2020, el protocolo Anti Covid 'Nos cuidamos', que aún sigue vigente, ha sido clave para **dar seguridad a toda la clientela, donantes y personas voluntarias,** que permiten mantener abiertas las tiendas. En el marco de este protocolo, se ha contemplado la gestión de personal ante cualquier posible caso de Covid. En definitiva, un pilar fundamental tanto para mantener las ventas, como para gestionar las donaciones y turnos de voluntariado.

Comunicación y donaciones de calidad

Sin duda, la comunicación dentro y fuera de la tienda ha sido un elemento importante para trabajar de manera efectiva. Particularmente, la conversación con la clientela, tanto a título personal por parte de las responsables, como desde las redes sociales, ha sido esencial para mantener el vínculo con clientas habituales y futuras que necesitaban resolver dudas sobre horarios, reaperturas o donaciones, entre otras.

Contar con donaciones de calidad ha sido otro de los retos que ha supuesto este extraordinario contexto sanitario. Un trabajo esencial para nutrir a las tiendas de artículos que garantizaran una recaudación adecuada para seguir al lado de nuestras familias.

Además, el equipo de tiendas también se ha volcado en la unión de sinergias, tanto con personas, como con empresas que llevan a cabo programas de Responsabilidad Social Corporativa, para asegurar un buen flujo de donaciones.

En conclusión, ante todos los desafíos que se han presentado a lo largo de estos dos años, se ha llevado a cabo un gran **trabajo en equipo, coordinado e individualizado,** según las necesidades de cada una de las tiendas. Una labor que ha salido adelante gracias a la energía que da la naturaleza de este proyecto de moda solidaria y sostenible: que la ONG DEBRA Piel de Mariposa siga siendo el apoyo de las familias que conviven con esta enfermedad.

¡GRACIAS!

Gracias a todas las personas responsables y a las voluntarias que, desde que pudimos reabrir las tiendas, tras el cierre por la crisis del Covid-19, habéis estado al pie del cañón. Gracias por vuestra persistencia, por vuestra capacidad de adaptación y por llevar la causa de las familias con Piel de Mariposa en vuestros corazones.

En acción

En acción

En DEBRA Piel de Mariposa **impulsamos numerosas iniciativas de recaudación y de sensibilización,** para dar a conocer la enfermedad.

Una de las más destacadas es la campaña audiovisual 'Ponte en su Piel'. Un reportaje, que tiene como protagonista a Adrià, un peque con Piel de Mariposa, cuya familia, nos abrió las puertas de su casa generosamente, para contar al mundo su historia, servir de ejemplo de más de 500 familias que padecen la enfermedad en España, y alzar la voz para reclamar una mayor inversión para alcanzar la meta que tanto ansían: la cura. Desde DEBRA, agradecemos enormemente su implicación y admiramos su valentía.

También es de agradecer la **colaboración de cientos de personas, instituciones y empresas,** que impulsan iniciativas solidarias y retos deportivos para recaudar fondos y dar visibilidad a la enfermedad.

¡Mil millones de gracias!

Campaña de sensibilización y recaudación

Día Internacional Piel de Mariposa. 'Ponte en su Piel'

Con motivo del Día Internacional de la Piel de Mariposa, lanzamos la campaña **'Ponte en su Piel', para visibilizar el día a día de Adrià:** un superhéroe de 5 años de Cardedeu (Barcelona), noble, alegre y divertido, que tiene Piel de Mariposa: una enfermedad que le obliga a vendar su cuerpo diariamente, en curas de hasta dos horas, para proteger las heridas provocadas por el más mínimo roce.

Esta realidad, que forma parte principal de la vida cotidiana de Adrià, la dimos a conocer mediante un **reportaje y varios vídeos publicados en redes sociales.** En ellos, se recogen los testimonios de la propia familia, de DEBRA, y de profesionales del sector sanitario y educativo, para mostrar y relatar las múltiples barreras, tanto físicas, como psicológicas, que tiene que superar en su día a día.

Red de apoyos

En el reportaje, se destaca asimismo la red de apoyos con la que cuenta Adrià en su día a día. Además de los/las profesionales sanitarios que le atienden en el Sant Joan de Déu, como hospital de referencia en la enfermedad, y de otros agentes sanitarios y educativos de su entorno, se pone de relieve la labor que realizamos desde **DEBRA, como única organización de apoyo a nivel nacional.**

Falta de ayudas de la Administración Pública

A pesar de toda la ayuda recibida, consideramos que sigue siendo insuficiente. Por ello, aprovechamos esta plataforma para solicitar un mayor apoyo por parte de las Administraciones Públicas, una mayor inversión en investigación, y apelamos al compromiso social para poder **impulsar, tanto el desarrollo de una cura, como el apoyo sanitario, psicológico y social que tanto necesitan las familias.**

Torneos de Golf Solidarios

El Golf Solidario es uno de nuestras iniciativas clásicas de recaudación. En 2021, celebramos tres torneos, con los que logramos recaudar más de 30.000 euros.

Torneo de Golf Tres Causas. Marbella Club

Unimos fuerzas con **Cudeca y Fundación Ronald McDonald** para hacer frente de forma conjunta a las pérdidas económicas sufridas por la crisis del Covid-19, recaudando fondos a favor de las familias a las que atendemos. En el caso de Cudeca, destinaron esos fondos para la atención socio-sanitaria que ofrecen a pacientes con cáncer y otras enfermedades avanzadas; mientras que la Fundación Ronald McDonald, los dedicó a la Casa Ronald McDonald de Málaga: unas instalaciones que dan alojamiento de forma gratuita a niños que reciben tratamientos médicos lejos de su lugar de residencia, creando un hogar fuera de su hogar.

Torneo de Golf Piel de Mariposa. Guadalmina

Recaudamos más de 11.500 euros en el XIX Torneo de Golf Solidario Piel de Mariposa celebrado en el Real Club Guadalmina, en el que participaron 148 jugadores.

Torneo de Golf Butterfly Children

En el caso del XVIII Torneo de Golf Butterfly Children, celebrado en el campo de Golf de Aloha (Marbella), jugaron 167 golfistas y alcanzamos una recaudación de más de 18.500€.

Iniciativa solidaria: Banco Solidario

Subida a La Concha con Dani García

El chef tres Estrellas Michelín, Dani García, se solidarizó con la causa, y cocinó a más de 1.200 metros de altura, desde el Pico de La Concha de Marbella, para concienciar sobre la Piel de Mariposa. Junto a él, subimos varias personas del equipo de DEBRA y del cuerpo de Bomberos de Marbella, como impulsores de esta iniciativa, medios de comunicación, y la golfista Noemí Jiménez, como embajadora de DEBRA. Justo al lado del Banco Solidario Piel de Mariposa, que instalaron en 2016 los bomberos a favor de esta causa, el chef elaboró un aguacate soasado, que evocaba a Marbella, su ciudad natal.

Retos deportivos

Reto Pichón

Juan Luis Muñoz, a través del Reto Pichón, ha conseguido recaudar **35.000 euros a favor de las familias con Piel de Mariposa,** tras haber realizado ocho duras pruebas, junto a cinco grandes deportistas: Raquel Domínguez, Antonio Jurado, Ivana Benítez, Manu Navarro y Jesús Rey. Con ellos/as, ha recorrido 9'5 km nadando, 450 km pedaleando y 205 km corriendo, en el Half Triatlon Ribadeo, el Tritour Amposta, el Ecotrimad, el Northwest Triman, el Half Triatlon Mequinenza, la Subida al Veleta, El Marathon des Sables y la Ultramaratón de la Vida.

Unas competiciones que requerían de un gran esfuerzo tanto físico como mental, pero que ha conseguido superar, gracias al motor que le impulsaba a continuar: ayudar a las personas que padecen la enfermedad. De hecho, cada una de las pruebas, se las dedicaba a un/a niño/a con Piel de Mariposa, a los que seguidamente iba a visitar para hacer entrega de su correspondiente medalla, sacarles una sonrisa, y conocer su realidad y la de su familia. Así, a lo largo de todo el año, ha recorrido 13.210 km en coche para encontrarse con **Leo, Adrià, Mía, Victoria, Pedro, Elena, Manuel, Laura, Haytham y Martina.** Diez grandes superhéroes de los que ha aprendido de su valentía y de su capacidad de superación.

Mi grano de arena

Javier García Reboredo ha recaudado más de 4.000€, a través de la plataforma www.migranodearena.org, tras haber completado un trayecto de 4.500 kilómetros en bicicleta en menos de dos semanas, recorriendo un total de 11 países, desde Italia hasta Noruega.

Pedalea por la Piel de Mariposa

El doctor y deportista Quico Muñoz, papá de Inés, una niña con Piel de Mariposa, sigue ampliando su medallero en diferentes competiciones, en su afán por sensibilizar sobre la enfermedad a lomos de su bicicleta, a través de la iniciativa **'Pedalea por la Piel de Mariposa'.**

Reto PolyMem

El deportista Chen Nuño, superó el reto impulsado por PolyMem, al dar **307 vueltas al Parque Grande de Zaragoza,** recorriendo más de 100 kilómetros y subiendo más de 70.000 escaleras por las familias con Piel de Mariposa, con lo que consiguió reunir más de 2.100€.

¡MIL GRACIAS!

Muchísimas gracias a todas las personas, instituciones y empresas que habéis puesto todo vuestro corazón para impulsar iniciativas a favor de las familias con Piel de Mariposa.

¡DANOS ALAS!

Hazte socio/a

Haz una donación

Pon una hucha en tu vida

Organiza un evento o reto solidario

Compra regalos solidarios

PolyMem®

- **Reduce el DOLOR de tus heridas.**
- **Elimina la necesidad de limpiar la herida entre cambios de apósito.**
- **Evita que el apósito se adhiera a la herida.**
- **Reduce la inflamación de la zona lesionada.**
- **Absorbe el exceso de exudado ACELERANDO EL PROCESO DE CICATRIZACIÓN.**

PolyMem
más curación = menos dolor

Si deseas más información o quieres probar **POLYMEM®** contacta con nosotros en:

email: **info@polymem.es** tfno: **91 733 02 67**

www.polymem.es/tratamientos/epidermolisis-bullosa