



Estar Bien

Nº 51 / JUNIO 2023 / Revista de la ONG DEBRA Piel de Mariposa


debra
Piel de Mariposa

Estar Bien

ONG DEBRA Piel de Mariposa
C/ Jacinto Benavente, 12
CP: 29601 Marbella (Málaga)
952 816 434 / info@debra.es
www.pieldemariposa.es



Fotografía de Martín Corradini



Fotografía de Martín Corradini

ÍNDICE

01 Carta del equipo

02 Mejora de la calidad de vida

Investigación

Enfermería

Psicología

Trabajo Social

03 Nuestras Familias

En primera persona

Mariposas que vuelan alto

04 En Acción

Día Internacional Piel de Mariposa

Encuentro Nacional

05 Tiendas Solidarias

06 Formas de colaborar



Fotografía de Wayne Chasan

CARTA DEL EQUIPO

Estar Bien: una revista para daros luz sobre la EB

Tras varios años de gran dificultad a causa de la crisis del Coronavirus, podemos extraer una conclusión: que ni siquiera la pandemia ha logrado pararnos. No solo hemos retomado nuestro Encuentro Nacional presencial o algunos de nuestros míticos eventos de recaudación; sino que hemos continuado **atendiendo a nuestras familias en momentos clave de sus vidas**, hemos seguido impulsando la investigación, y hemos creado campañas de sensibilización para que la enfermedad sea cada vez más conocida. Precisamente, manteniendo ese compromiso con la divulgación, está la Revista Estar Bien: una publicación dirigida especialmente a familias con EB y profesionales, que tiene por objetivo mostrar, a través de interesantes

artículos y entrevistas, **un punto de vista profesional y humano sobre la EB**, poniendo especial hincapié en las áreas de investigación, enfermería, psicología y trabajo social.

Con esta visión multidisciplinar, esperamos que estas líneas os aporten información, datos y luz en vuestro día a día, que podáis ponerle voz y rostro a la EB, y que os acerquen un poquito más a la actividad que desarrollamos, con **todo el cariño del mundo**, todas y cada una de las personas que trabajamos en la ONG.



MEJORA DE
LA CALIDAD
DE VIDA





Fotografía de Martín Corradini

INVESTIGACIÓN

Actualización de la investigación en EB

Además de la financiación de proyectos de investigación, el acercamiento de la ciencia a las familias o la unión de sinergias con otras entidades especializadas en enfermedades raras, nuestro compromiso con la investigación se amplía con la divulgación de artículos y materiales para dar a conocer los últimos avances sobre la enfermedad.

Ensayos clínicos y nuevas terapias

Como en cada edición de nuestra revista Estar Bien, queremos seguir informándoos sobre el estado de la investigación y los ensayos clínicos para la EB, un asunto que genera gran interés entre familias y profesionales.

Ensayos clínicos

En enero de 2023 había registrados 116 ensayos clínicos para la EB. Este número incluye todos los ensayos clínicos para la EB, ya estén pendientes de empezar, completados o actualmente en marcha. Estos años marcados por la pandemia de la COVID-19, hemos visto cómo el número de ensayos clínicos dirigidos a la EB no ha decaído y ya hay 4 ensayos programados para este 2023.

De estos 116 ensayos registrados, 39 están activos (en marcha o pendientes de empezar). De estos 39, queremos recalcar que 12 de ellos son ensayos clínicos descriptivos, en los que no hay ninguna intervención ni se da ningún fármaco experimental a las personas que participan. De los 27 restantes, 12 están en Fases muy iniciales, 9 en Fase 2 o 2/3, y por último 5 en Fase 3. Si superan con éxito esta Fase 3, serán, potencialmente, los nuevos tratamientos para la EB que veremos llegar en los próximos años. Entre ellos encontramos tratamientos muy variados: desde infusiones de células madre mesenquimales, a terapias génicas tanto tópicos como de injertos, farmacológicas, etc.

Este pasado 2022 vivimos un hito en la comunidad de la EB. En junio fue aprobado por la EMA (Agencia Europea del Medicamento) el FILSUVEZ: el primer tratamiento indicado para la EB distrófica y juntural.

Terapias

FILSUVEZ: Este pasado 2022 vivimos un hito en la comunidad de la EB. En junio fue aprobado por la EMA (Agencia Europea del Medicamento) el FILSUVEZ, el primer tratamiento indicado para la EB distrófica y juntural, que ha llegado al mercado y que ha sido desarrollado por AMRYT Pharma. Esta crema, con base de extracto de corteza de abedul, puede acelerar la cicatrización de las heridas. Actualmente, España está en proceso de negociación del precio y reembolso de este tratamiento. Al ser un proceso que lleva mucho retraso, las personas con EB en España están accediendo a él como medicamento extranjero. DEBRA ha estado en contacto con AMRYT en múltiples reuniones con distintas áreas de trabajo para estar totalmente informadas y poder ofrecer respuesta a vuestras dudas relacionadas tanto con el acceso como con el uso de este gel.



Terapia génica. VYJUVEK (B-VEC)

Este novedoso tratamiento ha sido desarrollado por Krystal Biotech y la Universidad de Stanford, liderado por Peter Marinkovich. Esta crema lleva un virus inactivado (virus del Herpes simple) que lleva dentro 2 copias sanas del gen del colágeno 7. Este virus servirá para trasladar esas copias sanas del gen dentro de las células, que con su propia maquinaria, producirán la proteína del colágeno 7 funcional, que se localizará correctamente y formará las fibrillas de anclaje necesarias para mantener unidas la dermis y la epidermis.



Los resultados indican que esto ayuda al cierre de las heridas y confiere resistencia a la piel durante un tiempo estimado de entre 3-8 meses.

Ventajas:

- No es invasiva.
- Es menos costosa en tiempo y dinero que la terapia génica de injertos.

Limitaciones:

- Los resultados son transitorios por lo que, al cabo de unos meses, se tendría que reaplicar la crema si la herida volviera a abrirse.
- Solamente es para heridas abiertas. Debe ser administrada por personal sanitario.

En Estados Unidos se ha aprobado esta nueva terapia génica tópica en mayo de 2023. En cuanto a Europa, la solicitud aún está pendiente de ser enviada, pero esperamos que se haga en los primeros meses de 2024.

FILSUVEZ (Oleogel)

VYJUVEK (B-VEC)

Tipo de terapia	Para la cicatrización	Terapia génica
Vía de administración	Tópica	Tópica
¿Para qué tipos de EB?	EBD y EBJ	EBD
¿Ayuda a cicatrizar antes las heridas?	SÍ	SÍ
¿La piel se vuelve resistente a las ampollas / heridas?	NO	SÍ
¿Las células de la piel tratada expresan Colágeno 7?	NO	SÍ
¿Está aprobado?	SÍ	SÍ
Tipo de acceso	Como medicamento extranjero	Aún sin acceso



Fotografía de Martín Corradini

Los mejores proyectos de investigación serán financiados en parte por DEBRA España

A principios del 2022, en la Asamblea general de DEBRA se decidió aportar 100.000 euros a la investigación sobre EB. Se acordó aportar esta cantidad a la financiación de los mejores proyectos a nivel internacional. Pero, ¿cómo se eligen estos proyectos? ¿Cómo sabemos cuáles son los de mejor calidad científica?

Desde hace años, DEBRA Internacional, y más recientemente la plataforma EB-Research Network, abre una convocatoria anual para financiar proyectos de investigación en EB. Después de un estricto y riguroso escrutinio y revisión de los proyectos por profesionales del campo de la EB, se convoca la reunión del MSAP (Medical and Scientific Advisory Panel). El MSAP es un panel internacional formado por personal clínico e investigador punteros y con gran experiencia en EB. Desde 2019, Núria, nuestra responsable en investigación, ha sido invitada a presenciar esta reunión como observadora. Este año, de nuevo DEBRA España fue invitada a asistir a este proceso de discusión y selección de los mejores proyectos de investigación, junto con otras DEBRAS de otros países, como Irlanda y Francia.

El MSAP se reunió el pasado 6 de diciembre de 2022 para debatir científicamente sobre los 13 proyectos elegibles. Los proyectos provenían de Sudamérica, Estados Unidos, Europa y Australia, cubrían todos los tipos de EB y eran muy diversos en los ámbitos a investigar. Después de dicha discusión, el panel hizo una recomendación a favor o en contra de ser financiados. La evaluación de los distintos proyectos se basa en 3 criterios principales: 1) Calidad científica y originalidad; 2) Viabilidad dentro del marco temporal propuesto, experiencia del equipo investigador y recursos del proyecto; 3) Relevancia estratégica para las personas con EB.

Al finalizar la discusión y calificación, se obtuvo la decisión siguiente:

2 proyectos obtuvieron el estándar de mérito internacional y fueron recomendados para su financiación.

2 proyectos obtuvieron una menor puntuación, pero llegaron al estándar nacional, lo que significa que podrían llegar a ser financiados después de algunas modificaciones propuestas por el panel.



ENTREVISTA

Josep Riera

Dermatólogo Hospital Clínic de Barcelona

Hospital de referencia en EB

“Acompañar a las familias con EB es un ejercicio de humildad”

Como dermatólogo en el Hospital Clínic de Barcelona, Josep Riera se dedica a la consulta monográfica de psoriasis y genodermatosis (enfermedades de carácter hereditario que afectan a la piel), entre las que se encuentran la EB, la neurofibromatosis, la esclerosis tuberosa o la ictiosis.

Para él, la medicina es su pasión, y acompañar a las familias con EB, un ejercicio de humildad: su coraje, energía, resiliencia y su capacidad de superación, le resulta una vía de inspiración, y un camino para seguir aprendiendo de forma conjunta. ¿Su objetivo? Mejorar día a día la calidad de vida de las familias con Piel de Mariposa.

¿Cuál es la colaboración que establecéis con el Hospital St. Joan de Déu?

El Hospital Clínic, junto con el Hospital materno-infantil Sant Joan de Déu, forman conjuntamente un CSUR (Centro de Referencia para EB). Una vez que alcanzan la edad adulta, los pacientes del St. Joan de Déu empiezan a ser atendidos en el Clínic. Tenemos una relación muy estrecha, y realizamos reuniones mensuales en las que también participa DEBRA.

¿Qué atención se presta a las familias con Piel de Mariposa desde el Hospital Clínic?

El número de visitas depende de la gravedad de cada paciente. Los casos con mayor complejidad son visitados de forma regular cada tres o cuatro meses.

En el primer grupo de casos, el mismo día que acuden son valorados por dermatología, medicina interna, así como por otras especialidades, si lo precisan: habitualmente, nutrición o enfermería de digestivo, para revisar el botón gástrico, si lo llevan, o también se pueden solicitar pruebas de imagen, tales como la ecocardiografía.

Estamos diseñando un protocolo para estudiar los lunares de pacientes con EB a través de la reconstrucción corporal 3D.

¿Qué proyectos de investigación estáis desarrollando en el Hospital Clínic?

Estamos iniciando un proyecto de valoración de lesiones sospechosas de carcinoma a través de nuevas técnicas de imagen, como es la microscopía confocal/tomografía de coherencia óptica. Además, estamos diseñando un protocolo para estudiar los lunares de pacientes con EB a través de la reconstrucción corporal 3D.

Últimamente ha habido avances en investigación a nivel internacional muy esperanzadores... ¿Cuál es tu opinión sobre estos nuevos avances?

Efectivamente, son muy prometedores.

Gracias a los avances biotecnológicos, en unos años no muy lejanos, creo que podremos aplicar terapia génica en el campo de la EB.

“En unos años, gracias a los avances biotecnológicos, creo que podremos aplicar terapia génica en el campo de la EB.”

¿Cuál es la colaboración que se establece con la ONG DEBRA Piel de Mariposa? ¿Desde cuándo colaboráis y cómo unís sinergias?

Desde verano de 2020 hemos establecido una relación muy fructífera. DEBRA participa en las reuniones mensuales con el Hospital St. Joan de Déu. Además, en los casos graves que así lo requieran, participan activamente en la transición del centro, y acompañan a las familias durante las consultas.

Por otro lado, nos ayudan a difundir los ensayos clínicos de los que se pueden beneficiar los/las pacientes. A su vez, si hay alguna persona que precisa ser atendida en nuestro centro, y viene de otra parte de España, nos comunican su necesidad y nos coordinamos para que la derivación administrativa siga el proceso más corto posible.

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

Conocí esta enfermedad cuando estudiaba Medicina. Desde entonces, el campo de las genodermatosis me ha apasionado. En concreto, la EB es una enfermedad muy compleja en la que tenemos mucho camino por recorrer, y varios avances que están por llegar. Mientras tanto, tenemos el deber de estar junto a las familias, acompañándolas y guiándolas hasta que esos avances se materialicen.

¿Qué intentas aportar tú en tu día a día a través de tu labor en el Hospital Clínic?

En el día a día intentamos hacer pequeños gestos que mejoren la calidad de vida de nuestros/as pacientes. Estamos disponibles cuando tienen una urgencia, movemos agendas para que puedan venir a sus citas, e intentamos tener acceso a nuevas terapias a través de ensayos clínicos.



Fotografía de Martín Corradini

ENFERMERÍA

Validación al castellano de un cuestionario sobre calidad de vida en Epidermólisis bullosa

En el año 2009 se diseñó un cuestionario específico en inglés que evalúa la calidad de vida de las personas con EB: "*Quality of Life of Epidermolysis Bullosa Questionnaire (QOLEB)*". Desde entonces, se ha traducido a diferentes idiomas, y se ha utilizado en numerosas investigaciones y publicaciones a nivel internacional. El proceso de validación de este cuestionario al castellano, lo ha realizado Álvaro Villar, enfermero de DEBRA, en el marco de un proceso de investigación de su tesis doctoral sobre la EB.

Metodologías de investigación sanitaria

En 1948, la Organización Mundial de la Salud (OMS) definió «salud» como el completo estado de bienestar físico, mental y social. Desde entonces, se han desarrollado numerosas investigaciones para traducir esta definición conceptual en métodos objetivos mediante cuestionarios u otros instrumentos que generen escalas e índices que ayuden a medir y/o cuantificar cuál es nuestro estado de salud. Junto con la entrevista, el cuestionario es la técnica más empleada en investigación.

En estos últimos años, ha habido un cambio en la metodología de la investigación sanitaria, donde se destaca la importancia de **conocer cómo se siente la persona que convive con una enfermedad**, en lugar de cómo los profesionales sanitarios creen que debería sentirse en función de las medidas clínicas que se ofrecen.

Los síntomas clínicos o las tasas de supervivencia ya no son suficientes en cualquier terapia o atención que se quiera evaluar; sobre todo, cuando las personas reciben tratamiento por afecciones crónicas y enfermedades muy complejas como puede ser la Epidermólisis bullosa (EB).

“Cualquier terapia debe evaluarse en términos de si es más probable conseguir una vida digna de ser vivida. No solo desde el punto de vista físico, sino también desde el punto de vista social y psicológico.”

Tipos de cuestionarios sobre calidad de vida

La mayoría de los instrumentos utilizados para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud se componen de unas instrucciones de cumplimentación del cuestionario, una serie de preguntas y unas opciones de respuesta. Estos parámetros se agrupan generalmente en dimensiones que miden diversos aspectos de la salud, como son la función física, mental y social.

Existen, por regla general, dos tipos de cuestionarios de calidad de vida relacionados con la salud:

Cuestionarios genéricos

Estos tipos de cuestionarios están referidos a aspectos generales de salud y son principalmente útiles para la comparación entre grupos de pacientes con diferentes enfermedades o con personas sanas. Brindan información que favorece una mejor toma de decisiones en cuanto a políticas de salud.



Fotografía de Martín Corradini

Cuestionarios específicos

Incluyen sólo los aspectos importantes de un determinado problema de salud de una determinada población.

Ventaja: Presentan una mayor sensibilidad a los cambios en la calidad de vida que los genéricos, ante el problema específico de salud que se está evaluando.

Desventaja: No son aplicables a la población general, con lo que no permiten comparaciones entre diferentes enfermedades.

¿Para qué sirven estos cuestionarios?

El propósito fundamental de la utilización y medición de herramientas que midan la calidad de vida relacionadas con la salud, es proporcionar una evaluación más comprensiva, integral y válida del estado de salud de un individuo o grupo, y una valoración más precisa de los posibles beneficios y riesgos que pueden derivarse de la atención sanitaria y/o tratamientos recibidos.

Tener un instrumento específico sobre la EB que analice la percepción de la calidad de vida de las familias con EB en España, nos ayudará en la práctica clínica y la investigación que se desarrolle en nuestro país, para así compararlo con otros estudios a nivel internacional.

El propósito fundamental de la utilización y medición de herramientas que midan la calidad de vida relacionadas con la salud, es proporcionar una evaluación más comprensiva, integral y válida del estado de salud de un individuo.

Cuestionario de calidad de vida sobre Epidermólisis bullosa (QOLEB)

En 2009 se diseñó un cuestionario específico en inglés que evalúa la calidad de vida de las personas que padecen EB: "Quality of Life of Epidermolysis Bullosa Questionnaire (QOLEB)". Desde entonces, dicho cuestionario se ha traducido a diferentes idiomas y se ha utilizado en numerosas investigaciones y publicaciones a nivel internacional.

El cuestionario QOLEB evalúa cómo impacta la EB en dos elementos fundamentales: aspectos funcionales y aspectos emocionales. Por cada pregunta, existen 4 opciones de respuesta que se califican de 0 a 3 puntos, en la que una puntuación más baja, representa una mejor calidad de vida. Según el rango de puntuación obtenido, se puede categorizar en: muy leve, leve, moderada, grave y muy grave.

Utilizar este recurso en nuestro idioma, implica mucho más que la mera traducción del documento. Para garantizar la calidad de su medición, es imprescindible que los instrumentos sean sometidos a un proceso de validación. Este proceso no sólo se debe realizar cuando se desarrolla en el idioma original, sino que debe reiterarse cuando se altera la estructura o cambia el idioma en el que se aplica. Este proceso consiste en **adaptar culturalmente un instrumento al medio donde se quiere administrar**, comprobando sus características psicométricas como: fiabilidad, validez, sensibilidad y factibilidad. Es decir: que sea factible o sencillo de responder.

El proceso de validación de este cuestionario al castellano lo ha realizado Álvaro Villar, enfermero de DEBRA, en el marco de un proyecto de investigación de la tesis doctoral sobre la EB que está realizando.



Fotografía de Martín Corradini

¿En qué consistió el proceso de validación?

Para llevar a cabo la validación de este cuestionario del inglés al español, era necesario seguir las instrucciones que recomienda la Organización Mundial de la Salud (OMS) al respecto.

El desarrollo de la versión en español de la QOLEB, comenzó con la traducción y adaptación intercultural por parte de un traductor cuya lengua nativa es el español. El cuestionario fue traducido por un panel de expertos en enfermedades raras y EB. La versión resultante fue traducida al inglés por otro traductor independiente cuya lengua materna es el inglés, y fue revisada de nuevo, para asegurarse de que el QOLEB en español traducido transmite el mismo significado que el QOLEB

Los participantes debían tener el castellano como lengua materna y ser mayores de edad.

En el estudio participaron personas afectadas adultas con EB que forman parte de DEBRA. No se incluyeron menores, porque este cuestionario no está validado ni adaptado a la población infantil. Los criterios de inclusión fueron que los participantes debían tener el castellano como lengua materna y ser mayores de edad. Siguiendo el mismo procedimiento que en otras investigaciones similares, los participantes se clasificaron en 4 grupos principales: EB Simple (EBS), EB Juntural (EBJ), EB Distrófica dominante (EBDD) y EB Distrófica recesiva (EBDR).

Las personas que decidieron participar recibieron dos cuestionarios: QOLEB en español, cuestionario sobre calidad de vida específico para la EB, y SF-36, un cuestionario genérico sobre calidad de vida relacionado con la salud. Posteriormente, varias semanas más tarde, tuvieron que volver a responder el cuestionario QOLEB.

Resultados obtenidos

- De las 33 personas adultas que participaron en los cuestionarios, 22 eran mujeres (67%) y 11 eran hombres (33%). Según los subtipos de EB, 11 tenían EBS (33%), 4 EBJ (13%), 7 EBDD (21%) y 11 EBDR (33%). La edad media fue de 38 años, en un rango de 18 a 83 años. El tiempo medio para completar el cuestionario fue de 5'72 minutos. Ninguno de ellos tardó más de 15 minutos, por lo que se consideró breve el tiempo de respuesta del cuestionario.
- Se llevaron a cabo diferentes **análisis estadísticos de los resultados obtenidos** con ambos cuestionarios: la fiabilidad del QOLEB, la validez convergente, el grado de fiabilidad test-retest (calculando los resultados obtenidos del cuestionario QOLEB a las mismas personas en dos momentos diferentes), entre otros.
- Si analizamos los resultados del QOLEB en español obtenidos por **sexo y subtipos de EB**, de estas 33 personas observamos que las mujeres tienen una calidad de vida relacionada con la salud más baja que los hombres. Estos resultados también se encuentran en otras investigaciones similares en otros 3 estudios publicados a nivel internacional.
- En relación a los **tipos de EB**, los subtipos EBS y EBDD mostraron, en términos generales, una mejor calidad de vida relacionada con la salud en la mayor parte de las escalas, en comparación con los grupos EBDR y EBJ. Nuestros resultados coinciden con los obtenidos en otros estudios a nivel internacional.

Limitaciones del cuestionario

Aunque este cuestionario ha sido validado en otros idiomas, no se puede utilizar en menores con EB, ya que **no está dirigido a la población infantil**. Sin embargo, existen estudios que han utilizado este cuestionario en niños/as, cuyas respuestas han sido apoyadas por sus padres. En nuestro estudio, preferimos validar el cuestionario con las respuestas proporcionadas directamente por la persona con EB sin el apoyo de sus cuidadores.

Sería muy interesante en un futuro poder desarrollar un instrumento que mida la calidad de vida de la población infantil que no requiera el apoyo de ninguna persona adulta, o que las preguntas estén dirigidas directamente a los padres cuidadores de un niño/a con Piel de Mariposa.

Otra limitación de nuestro estudio se refiere al **escaso número de personas con EB que participaron**. En particular, teníamos una pequeña representación de personas con EBJ (solo cuatro personas), aunque esto podría explicarse porque EBJ representa solo el 5% del total de casos de EB.

A raíz de haber validado este cuestionario, se va a utilizar en un estudio europeo donde participan familias de España.

Conclusiones

Se ha demostrado que esta versión en español de QOLEB es un instrumento válido y breve para la evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud en las personas con EB en España.

Si queréis saber más sobre este proyecto, podéis escanear este código QR, para acceder a un artículo en inglés que se ha publicado en una revista internacional con el título '*Transcultural Validation of a Spanish Version of the Quality of Life in Epidermolysis Bullosa Questionnaire*'.

Desde DEBRA, queremos dar las gracias a Manuel Posada, Fernando Molero y a Álvaro Aguado, que han participado en este estudio; y a todas las familias participantes. Sin ellas, no habría sido posible.



Escanea para acceder al artículo



Fotografía de Martín Corradini

Bibliografía

1. Llach XB. Qué es y cómo se mide la calidad de vida relacionada con la salud. *Gastroenterología y hepatología*. 2004;27(3):2-6.
2. Villar Hernández AR, Molero Alonso F, Aguado Marín ÁJ, Posada de la Paz M. Transcultural validation of a spanish version of the quality of life in epidermolysis bullosa questionnaire. *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2022;19(12):7059.
3. Cestari T, Prati C, Menegon DB, et al. Translation, cross-cultural adaptation and validation of the quality of life evaluation in epidermolysis bullosa instrument in brazilian portuguese. *Int J Dermatol*. 2016;55(2):e94.
4. Carvajal A, Centeno C, Watson R, Martínez M, Sanz Rubiales Á. ¿Cómo validar un instrumento de medida de la salud? . 2011;34(1):63-72.
5. World Health Organization. Process of translation and adaptation of instruments. http://www.who.int/substance_abuse/research_tools/translation/en/. 2009.
6. Yuen WY, Frew JW, Veerman K, van den Heuvel ER, Murrell DF, Jonkman MF. Health-related quality of life in epidermolysis bullosa: Validation of the dutch QOLEB questionnaire and assessment in the dutch population. *Acta Derm Venereol*. 2014;94(4):442-447.
7. Togo C, Zidorio A, Gonçalves V, Hubbard L, de Carvalho K, Dutra ES. Quality of life in people with epidermolysis bullosa: A systematic review. *Quality of Life Research*. 2020:1-15.
8. Frew JW, Martin LK, Nijsten T, Murrell DF. Quality of life evaluation in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: An EB specific quality of life instrument. *Br J Dermatol*. 2009;161(6):1323-1330.
9. Dănescu S, Sălăvăstru C, Sendrea A, et al. Correlation between disease severity and quality of life in patients with epidermolysis bullosa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2018.
10. Eismann EA, Lucky AW, Cornwall R. Hand function and quality of life in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(2):176.
11. <https://www.debra-international.org/junctional-eb>. <https://www.debra-international.org/junctional-eb> <https://www.debra-international.org/junctional-eb>. Updated 2021.



Fotografía de Marth Corradini

PSICOLOGÍA

Cómo actuar ante un enfado o rabieta

La cura es un momento muy doloroso tanto para los peques como para los progenitores. Emociones como la ansiedad o la rabia se adueñan de la escena, haciendo que en ocasiones se pierda el control de la situación. Las compañeras de Psicología nos desvelan los pasos a seguir para mantener la calma, actuando con determinación y poniendo límites saludables.

¿Qué es un berrinche o una rabieta?

Las rabietsas podríamos calificarlas como las expresiones reactivas con las que algunos niños/as muestran su desacuerdo o enfado con alguna situación concreta. Estas rabietsas pueden mostrarse de diferente manera según la edad del niño o niña (llanto, pataletas, gritos, etc.) y deberían ir remitiendo a medida que se hace mayor.

Los berrinches no sólo tienen que ver con el desarrollo de la personalidad del niño/a, sino que hay factores que los favorecen, como la **sobreprotección, una disciplina estricta y rígida, el cansancio de los padres y madres, el mal humor**, entre otros. Cuando cuidamos a familiares con Epidermólisis bullosa, a menudo pueden darse varios de estos factores, llevándonos a situaciones más extremas. Sabemos que la carga emocional y de los cuidados es generalmente intensa. Como cuidadores y cuidadoras principales es fácil tener sensación de cansancio o irritabilidad ante pequeñas situaciones que antes no nos molestaban. Esto interfiere en la regulación de los límites saludables que ayuda a los más pequeños a sentirse seguros/as y a manejar su expectativas.

Vivir curas dolorosas como padre y madre, puede favorecer la permisividad en cuanto a los límites, dando como resultado una sobreprotección que, en ocasiones, puede comportar falta de límites y problemas de conducta, que desembocan en una frustración generalizada en la familia.

Algo importante que debemos entender a la hora de guiar eficientemente un berrinche, es que una rabieta nunca debe ser el medio para que un niño o niña consiga algo. Se debe tener la claridad y convicción de separar las cosas y no temer decir NO si creemos que así lo requiere la situación.

Las rabietsas o berrinches son un comportamiento normal en el desarrollo. Sin embargo, podemos decir que son más frecuentes e intensas en algunos niños/as que en otros, y empeoran cuando están cansados, con hambre o con cualquier tipo de malestar.

¿Qué ocurre en su cerebro?

Cuando la rabieta tiene lugar, el cerebro del niño/a se inunda de sustancias y hormonas estresantes como el cortisol, la adrenalina y la noradrenalina. Estas hormonas llamadas “del estrés”, hacen que sus sentidos queden fisiológicamente bloqueados, pierden la capacidad de escuchar y razonar lo que los adultos le están diciendo o indicando en ese momento.

En el cerebro humano tenemos las llamadas neuronas espejo, que se encargan de imitar los sentimientos y los comportamientos de las personas que nos rodean. Dado que los sentimientos se contagian, lo más importante que todo adulto debe saber a la hora de guiar un berrinche o una rabieta, es que su propia respuesta y capacidad de autorregulación es crucial para ayudar al niño/a. La clave del éxito está en lograr que el adulto conserve la calma y permanezca centrado para saber qué hacer, qué decir, cómo actuar y, sobre todo, contagiar literalmente esa tranquilidad al pequeño en situación de caos emocional.

¿Por qué se mantienen estas conductas?

Debido a que los progenitores suelen encontrar que las rabietas son difíciles de tolerar, especialmente en público, el niño/a puede aprender que un berrinche puede ayudarlo a salirse con la suya. Por lo tanto, se vuelve una respuesta aprendida, incluso si el berrinche solo funciona cinco de cada diez veces. Así que van a continuar con esa conducta para obtener lo que quieren.

Criar a los hijos e hijas con unos límites claros desde la primera infancia, equivale a ofrecerles unas herramientas emocionales para toda la vida, ya que les ayudarán a formarse como personas centradas y respetuosas, y les permitirá reconocer la autoridad -que no el autoritarismo- de los adultos.

Los límites que no se han trabajado en la infancia vuelven a brotar después en la adolescencia con fuerza. La paciencia y la rutina son esenciales para generar esos límites.

¿Qué podemos hacer en estas situaciones?

Ante todo, recordemos que somos los ejemplos de nuestros hijos e hijas. Cómo lo vivamos nosotros/as perjudicará o mejorará la situación. Lo más importante: si la situación no se resuelve, se debe mantener la calma. No ayuda responderle con enfado. Nuestra reacción es una lección de cómo poner fin a un conflicto. La respiración es tu primera aliada. Respira, hasta que te calmes.

Ejercicio de respiración



1

Empieza por empujar tu pecho hacia delante y relaja tus hombros y si puedes cierra los ojos.

2

Inspira lenta y profundamente durante 4 segundos.

3

Retén el aire durante 5 segundos.

4

Exhala de forma sonora durante 7 segundos.

5

Cuando te sientas cómodo/a con este ritmo, intenta modificar los tiempos hasta llegar a conseguir unos 10 segundos de exhalación.

“Una crianza respetuosa es el camino largo de la educación, pero el efectivo. Cuando te sientas cansada/o, o creas que no estás llegando a ningún lado, no tires la toalla. Si necesitas ayuda, cuenta con el apoyo del equipo de psicología de DEBRA Piel de Mariposa.”





Decir que NO

Cuando aparece una situación en la que tenemos que decir que NO, y el berrinche se ha iniciado, podemos:

Darle a elegir

Comentarle: “Esto no va a ser posible, pero puedes elegir: ¿quieres bañarte antes o después de comer?”. La posibilidad de elegir le puede proporcionar ese control que necesita. También podemos hacerle partícipe de la situación. Por ejemplo: “Amor, necesito tu ayuda. ¿Qué te parece si te pones la cremita en la pierna?”, de manera que se sienta bien y responsable, estableciendo alianzas.

Mantener un espacio seguro

En caso en que los peques puedan hacerse daño, retiraremos los objetos o los llevaremos a un lugar donde no se golpeen.

No ceder

Vamos a intentar no acceder a darle o hacer lo que quiera, aunque sea posible o razonable. Tiene que aprender claramente que una rabieta no le acerca a ninguna solución.

Dar contención

Si le cuesta salir de su rabieta y no sabemos cómo ayudarlo, podemos hacerlo diciéndole: “Te voy a ayudar a que salgas de esto”. Puedes decir: “Amor, entiendo que estás enfadado/a o triste porque hoy toca cura, lo siento mucho. ¿Qué te parece si después de la cura jugamos a tu juego favorito?”

El contacto físico y la empatía

Le podemos acunar, cantar o abrazar para llegar a la calma. El contacto físico dispara hormonas como la oxitocina que ayudan a relajarse.

El lugar de la calma

Si vemos que la situación aun así no se solventa, podemos usar, “el lugar de calma”. Primeramente, elegimos conjuntamente un lugar que le guste y le explicaremos que ese será el lugar que le proporcione paz y tranquilidad. Es un espacio creado y decorado por el niño/a. En el caso de que la situación se dé en casa, puedes preguntarle si le gustaría ir o que le acompañes a su “lugar de calma” hasta que sus emociones sean menos intensas. Mientras esto ocurre, le daremos espacio a que exprese su frustración y se le pase.

Cuando “la tormenta” ha pasado

Una vez que la rabieta pasó, podemos manifestarle la alegría de que haya recuperado el control y enseñarle cuál habría sido la mejor manera de actuar o de expresar lo que sentía, estimulando el uso de palabras y muestras de cariño. “Cariño, te has puesto muy nervioso, ¿verdad? Me alegra que ahora puedas estar tranquilo. ¿Qué crees que te ha ayudado a solucionarlo?” “Qué bien que ahora podamos hablar, porque cuando gritas yo no te entiendo y no puedo ayudarte”. “Me ha gustado cómo has conseguido poder calmarte, eres muy valiente por enfrentarte a lo que te da miedo. Quiero que sepas que yo estoy siempre aquí para que puedas contar conmigo”.

Bibliografía:

Banús, S. (2012) *Problemas de Conducta infantil*. Recuperado del sitio Web Psicodiagnos el 10 de diciembre del 2022, <http://www.psicodiagnos.es/areageneral/problemasconductainfantil/index.php>

Leonor Isaza Merchán (2011) *Descubriendo la crianza positiva Manual para agentes educativos para trabajar con padres y madres*. Sexta edición.

Oralia Espinoza Montiel (2012) *Resultados de un programa de intervención cognitivo conductual para eliminar las rabietas de un niño de 5 años*. Universidad Nacional Autónoma de México.

TURNER, Shelley y González-Rivera, Laura (2000). *Desarrollando Familias Fuertes*. San Diego, Children's Hospital and Health Center.



TRABAJO SOCIAL

El permiso de conducir para personas con EB

“¿Qué requisitos debo cumplir? ¿Qué adaptaciones puedo realizar en el vehículo para facilitar la conducción? ¿Necesito hacer trámites adicionales?” Estas son algunas de las preguntas que se plantean algunas familias a la hora de obtener el carné de conducir. En este artículo, despejamos todas sus dudas.

Requisitos y pasos para conseguir el permiso de conducir

El primer paso, previo a la búsqueda de la autoescuela, es dirigirse a un centro de reconocimiento de conductores autorizado. En este centro se realizará una valoración y un psicotécnico para evaluar el estado de salud de la persona, y comprobar si es apta o no para conducir.

El siguiente código QR da acceso a un buscador de centros autorizados donde poder acudir para la realización de esta valoración.

Tras la valoración, se elaborará un informe donde se dictaminará el resultado de la capacidad de conducción de la persona, pudiendo ser:

Apto sin condiciones restrictivas: La persona podrá realizar su formación y examen para la obtención del permiso de conducir sin ningún requerimiento especial.

Apto con condiciones restrictivas: Este resultado requiere de adaptaciones, por lo que la persona interesada deberá acudir con el informe del psicotécnico a la Jefatura de la oficina de Tráfico. Se revisarán dichos informes y se verificarán las adaptaciones necesarias para la obtención del permiso. Además, también se podrá realizar una prueba con un simulador.

No apto: Como consecuencia de los factores de salud y de discapacidad, la persona no puede seguir con el proceso de obtención del permiso de conducir. En caso de que la persona no esté conforme con esta resolución, se puede acudir a las Jefaturas provinciales de Tráfico para que sea contrastado por las autoridades sanitarias.

El segundo paso será apuntarse en la autoescuela para iniciar el proceso de la obtención del permiso de conducir. En caso de necesitar adaptaciones, existen dos opciones:

Vehículo con adaptaciones disponibles en la autoescuela: Es aconsejable preguntar antes si las adaptaciones con las que cuenta la autoescuela son las necesarias. En España, existen diferentes autoescuelas con vehículos adaptados que se pueden localizar en el siguiente código QR.



Escanea para acceder al buscador de centros autorizados para la valoración médica.



Escanea para acceder al listado de autoescuelas con vehículos adaptados.

Si obtener el permiso de conducir supone un reto de por sí para cualquier persona, la dificultad aumenta cuando se trata de personas con Epidermólisis bullosa, cuya capacidad de conducir puede verse comprometida o limitada.

Vehículo de la persona interesada (vehículo propio):

La persona deberá realizar las adaptaciones exigidas en la valoración anterior. Además, el vehículo debe contar con dos espejos retrovisores interiores y dos exteriores, uno a cada lado, dobles mandos de freno y acelerador y, si fuera posible, de embrague. Esta información la podemos encontrar en el artículo 61.2 del Reglamento General de conductores, donde también se refiere a que el vehículo será sujeto de las comprobaciones y valoraciones necesarias por la Jefatura Provincial de Tráfico, así como pedir informes complementarios.

Ayudas para adquirir vehículos de motor

En relación a las prestaciones y apoyos para la adquisición de vehículos, existen una serie de beneficios fiscales a nivel estatal que detallamos a continuación:

IVA superreducido al 4%, en vez del 21%:

Esta reducción fiscal será aplicada tanto si el coche va a ser conducido por la persona con discapacidad, como por un familiar. La persona debe tener reconocido al menos un 33% de discapacidad. El coche debe ser nuevo y sin matricular. La persona no debe haber disfrutado de este beneficio fiscal por el mismo motivo en los últimos 4 años. Este beneficio fiscal se gestiona en oficinas de Hacienda. En caso de personas residentes en Islas Canarias, la reducción será del 3% del IGIC.

Exención del impuesto de matriculación: Las personas con un grado de discapacidad reconocido mínimo del 33%, están exentas del pago del impuesto de matriculación ante la compra de un vehículo. Esta exención se gestiona con el concesionario.

Exención del impuesto de circulación: Este impuesto

se debe tramitar en el ayuntamiento de la localidad donde se esté empadronado/a. Adicionalmente, los fabricantes, también suelen aplicar descuentos a la hora de adquirir un vehículo nuevo para personas con discapacidad. Recomendamos siempre informarse sobre este punto con el concesionario.

Ayudas para adaptar el vehículo

Algunos gobiernos autonómicos cuentan con subvenciones individuales dirigidas a personas con discapacidad para sufragar los costes de adaptación de un vehículo. La cuantía y los requisitos para acceder a estas ayudas, así como las vías y los plazos para solicitarlas, varían de una Comunidad Autónoma a otra.

Por lo general, para acceder a este tipo de ayudas, es necesario tener una discapacidad igual o superior al 33% y tener reconocida la movilidad reducida. También es necesario estar empadronado en la Comunidad Autónoma que ofrece la ayuda. No se puede optar a esta ayuda por segunda vez en un periodo determinado de tiempo.

“Estas ayudas hay que solicitarlas en las delegaciones provinciales de Bienestar Social o Asuntos Sociales de la Comunidad Autónoma donde reside el propietario o propietaria del vehículo.”

Las convocatorias para la adaptación de vehículos pueden tener una periodicidad irregular, o incluso ser solamente puntuales. Para saber qué ayudas están disponibles en cada momento, es recomendable consultarlo con la Consejería de Bienestar Social o Asuntos Sociales de la correspondiente Comunidad Autónoma.

Por otro lado, entidades como la Fundación ONCE convoca ayudas individuales para facilitar la integración laboral de las personas con discapacidad. De esta forma, si una persona necesita una ayuda económica para adaptar su vehículo porque lo precisa para acceder a un puesto laboral, Fundación ONCE le puede proporcionar una ayuda económica para poder hacerlo. Estas ayudas suelen publicarse a principios de año. Para más información podéis escanear directamente el QR.

Por último, para realizar adaptaciones en el vehículo, se recomienda acudir a talleres especializados que realizan este tipo de adaptaciones. En el siguiente QR podéis ver un listado de talleres especializados.



Escanea para ver el listado de talleres especializados en adaptaciones para vehículos.



Escanea para acceder a las ayudas de la Fundación ONCE para adaptaciones de vehículos.

Más información

Equipo de Trabajo Social

 952 816 434

 social@debra.es





ENTREVISTA

José Andrés

*Joven con Epidermólisis bullosa
distrófica recesiva*

“Tener el carné de conducir me ha dado una mayor independencia”

A José Andrés le encanta conducir. Dice que el coche le ha dado la independencia y la libertad que tanto necesitaba para desplazarse por la ciudad.

Pero, para llegar a ese punto, tuvo que buscar autoescuelas que dispusieran de vehículos adecuados para personas con discapacidad, y realizar adaptaciones en el volante, para facilitar la conducción. En esta entrevista, nos cuenta cómo fue el proceso.

¿Cuál fue tu motivación para sacarte el permiso de conducir? ¿Qué ha supuesto para ti?

La motivación es la misma que la de cualquier joven: obtener mayor independencia. Sabemos los problemas que tienen las personas con EB y, actualmente, el coche es como si fuera mis pies y mis manos. No es necesario coger otro transporte y viene conmigo a todas partes.

¿Quién te informó de los pasos a seguir?

En el año 2006 nos informaron de que había autoescuelas con coches adaptados para personas con discapacidad. En mi ciudad había dos autoescuelas, acudimos a una de ellas y nos informaron de los pasos a seguir.

¿Cómo fue el proceso durante tu estancia en la autoescuela?

Mi estancia en la autoescuela es igual que la de cualquier otra persona sin discapacidad. Mi examen teórico fue normal y el examen práctico también. Destacar que, antes de realizar las prácticas, me hicieron una prueba ante tráfico para evaluar qué adaptaciones necesitaba. La autoescuela se encargó de adaptar el vehículo. El examen práctico se desarrolló igual que el de cualquier otra persona.

Actualmente, el coche es como si fuera mis pies y mis manos.

“La autoescuela se encargó de adaptar el vehículo. El examen práctico se desarrolló igual que el de cualquier otra persona.”

¿Las clases prácticas se realizaron con un coche adaptado o propio?

El coche de la autoescuela estaba adaptado: el coche era automático y con adaptación en el volante. La adaptación del volante la compramos nosotros y la autoescuela la instaló. Sé que en otros sitios se ha utilizado coche propio.

¿Cuál fue tu experiencia en los psicotécnicos?

Buena, no he tenido ningún problema. La prueba es igual que la que le pueden hacer a cualquier persona sin discapacidad.

¿Tienes plaza de aparcamiento propia o tarjeta de movilidad reducida?

Sí, tengo plaza propia en mi calle con mi matrícula, lo gestioné a través del ayuntamiento. Nosotros colocamos el póster y la placa con la matrícula. También tenemos que pagar un impuesto reducido al año. Además, también tengo la tarjeta de movilidad reducida para aparcar en zonas habilitadas.





NUESTRAS FAMILIAS





Fotografía de Martín Conradini

EN PRIMERA PERSONA

Victoria

7 años

Entrevista a la mamá y el papá de Victoria



Escanea para ver el vídeo sobre la historia de Victoria

“Me encantaría que llegara el día en el que nadie pensara que Victoria se ha quemado o se ha caído de una moto”

A Victoria le da igual que haga frío, calor, que tenga los pies llenos de ampollas, o que haya tenido una cura más dolorosa.

Cualquier momento es bueno para salir a la calle y jugar con sus amigos o hermanos, ir a la piscina, o posar ante las cámaras con su inolvidable sonrisa. Ella es muy presumida, toda una “influencer”. Y de las buenas. Porque ella, sin saberlo, con una gracia natural, es capaz de contagiar brillo, alegría y dulzura allá por donde va. Porque, aunque camine más despacio por culpa de las heridas, pisa muy fuerte, sin tambalearse por nada ni por nadie. Y da igual que alguien la observe con extrañeza a causa del desconocimiento, porque ella sabrá mirarle directamente a los ojos para decirle: “Hola, me llamo Victoria y tengo Piel de Mariposa”. Su padre y su madre, Curro y Mariví, saben que llegará muy lejos.

¿Cómo fue el momento del nacimiento de Victoria y cómo fue el diagnóstico?

Mariví: Victoria no tenía ninguna ampolla cuando nació. Pero en el momento en que le pusieron la pulserita, ya le hicieron una pequeña herida.

Hacía poco había habido un caso en el hospital de un bebé con Piel de Mariposa, y nos transmitieron las sospechas.

Cuando lo confirmaron, fue un palo muy duro. Me puse a mirar por Internet y no lo quería ver, no me lo podía creer. Pero, al final, no te queda otra que masticarlo y tirar para adelante.

La pediatra nos proporcionó el teléfono de DEBRA, dejé un mensaje y me llamaron al momento. Dijeron que iban a estar a nuestro lado en lo que pudieran, y que nos iban a orientar, para que el camino fuera lo más fácil posible.

Y así fue: poco tiempo después, dos enfermeras y una psicóloga vinieron, nos explicaron lo que era la enfermedad, nos dieron algunas nociones de genética, y nos orientaron sobre cómo teníamos que hacer las curas. En ese momento, lo que más me ayudó fue comprender que nadie había tenido la culpa.

En estos casos, un diagnóstico rápido es esencial para evitar cualquier tipo de secuela...

Mariví: Efectivamente. A causa del desconocimiento, no cualquier médico o pediatra te da un diagnóstico rápido. En el caso de mi hija, sí que se dio con mayor rapidez, porque diez meses antes había nacido otro niño con EB en el mismo hospital. Sin embargo, en la misma época que mi hija, ha habido problemas para dar el diagnóstico.

Es algo en lo que hay que prestar especial atención y en lo que me voy a poner reivindicativa: Me gustaría que, cuando naciera un bebé con Piel de Mariposa, se pensara en esta enfermedad lo primero. Que haya un protocolo y un teléfono de la Asociación en todos los centros, porque así se podrían evitar muchos problemas.

En nuestro caso, aun sabiendo el diagnóstico, los cuidados en el hospital no fueron los más adecuados, porque la metieron en una incubadora, le pusieron una sonda... Y eso no se puede hacer.

Yo creo que lo más duro de la enfermedad, además del dolor, es que ella, en un futuro, no pueda llegar a hacer algo que otras personas sí puedan hacer.

¿Qué tipo de EB tiene Victoria y cómo se manifiesta?

Mariví: Victoria tiene EB distrófica recesiva. La enfermedad se manifiesta en todas las capas de la piel y también internamente. Tiene heridas por todo el cuerpo. Cualquier roce, o incluso su propia saliva, puede provocarle una herida o ampolla. Con dos años y medio, ya le pusieron un botón gástrico, que nos facilitó la vida, porque apenas comía nada.

¿Cada cuánto le hacéis una cura y cuánto puede llegar a costar su tratamiento?

Curro: Le hacemos una cura diaria durante una hora y media, aproximadamente.

En cuanto a su tratamiento, puede costar entre 6.000 y 8.000 euros, entre apósitos, cremas, vendas... Tenemos la suerte de que el 95% del material nos lo suministran gratuitamente desde el centro de salud. De lo contrario, sería inasumible.

El tratamiento de Victoria puede costar entre 6.000 y 8.000 euros, entre apósitos, cremas, vendas... Es un coste inasumible.

¿Cuáles son las principales barreras que tiene Victoria y qué adaptaciones habéis tenido que hacer?

Mariví: Tiene retracciones en ambas manos, por lo que no tiene ni la fuerza ni la agilidad de cualquier otra persona.

Las piernas también las tiene muy afectadas. No puede andar grandes distancias.

En casa, como vivimos en un segundo, hemos tenido que poner un ascensor. Ella, de momento, puede bajar y subir escaleras pero, ¿y si un día no puede, porque le duele?

En el colegio, también tuvieron que hacer algunas adaptaciones: pusieron una camilla para las curas, aire acondicionado, han habilitado una zona con toldos y corcho, una silla más cómoda...

¿Ella es consciente de algunos de sus límites?
¿Cómo los supera día a día?

Mariví: En el colegio, Victoria es una más, aunque las compañeras saben que deben tener más cuidado con ella.

Curro: Ella quiere hacer cosas como el resto: subirse a una bici, subirse a un columpio, a un tobogán, saltar... Ella, a veces, es consciente de que no puede, va midiéndose, lo intenta, y pide ayuda si lo necesita. Lo que tratamos de transmitirle es que no hay que preocuparse, que si no se puede hacer hoy una cosa, se hará otra, o de otra manera. Siempre estamos tratando de innovar para que pueda disfrutar de las cosas de la forma más autónoma posible.

Ante el desconocimiento que aún existe sobre la enfermedad, tenéis que lidiar con miradas y preguntas incómodas...

¿Cómo gestionáis ese aspecto?

Curro: A mí siempre que me preguntan, respondo con mucho orgullo, porque sé que muchas miradas son de ignorancia. Yo no tengo problema en informar a la gente, en decir que es una enfermedad genética.

Hay que vivir con ello. Sabemos que duele, pero para mí es mejor normalizar la situación que dar tantos detalles de lo que es la enfermedad.



Fotografía de Martín Corradini

“Cuando nació Victoria, DEBRA vino al hospital a acompañarnos y a orientarnos sobre la enfermedad. Lo que más me ayudó fue comprender que nadie había tenido la culpa”.

¿Qué es para vosotros lo más duro de la enfermedad?

Curro: El dolor te machaca psicológicamente, pero el picor también lo llevo muy mal. Porque saber que le duele, que le pica, y no poder hacer nada por evitarlo, es complejo.

Mariví: Yo creo que lo más duro de la enfermedad, además del dolor, es que ella, en un futuro, no pueda llegar a hacer algo que otros sí puedan hacer.

¿Cuáles son las preguntas que más os planteáis de cara al futuro?

Curro: “¿Tendrá un trabajo, tendrá una vida relativamente normal?”... Son cosas que no quiero preguntarme, porque me hace más daño... Tratamos de vivir el presente y de afrontar los problemas según vayan viniendo.

¿Cómo os ha ayudado DEBRA en vuestro camino?

Curro: Nosotros hemos tenido bastante relación con la Asociación, porque desde que nació Victoria, han estado ahí en todo lo que nos ha hecho falta: asesoramiento sobre apósitos, curas, informes, escolarización... Tienen muy buenos profesionales y nos ayudan en todo momento.

Mariví: Mucha gente me dice: Es que tenéis una asociación, que para mí la quisiera yo. Y es verdad. Estamos muy felices con DEBRA.

¿Tenéis la esperanza de encontrar la cura?

Mariví: Como personas positivas que somos, tenemos la esperanza de que algún día haya una cura, o algún medicamento que mejore la calidad de vida.

Curro: Lo que sí que haría falta sería invertir más en investigación, para que, a corto - medio plazo, haya cierta mejora en su día a día.

¿Qué consejo le daríais a una familia que acaba de tener un bebé con Piel de Mariposa?

Mariví: Les diría que de primeras se ve todo muy negro, pero que poco a poco van a ir viendo la luz. También les diría que ya hay muchos avances, y que los que acaban de nacer, ya están más cerca de la cura. Mientras tanto, DEBRA está ahí para acompañarles. Por supuesto, nuestra familia también está a su disposición para ofrecer todo el apoyo que necesiten.

¿Qué mensaje le mandaríais a la sociedad?

Mariví: Les diría que se informen y que conozcan más sobre la Piel de Mariposa, que se vea lo duro que es la enfermedad, que se visibilice más. Que se muestre que, aparte de ser una enfermedad muy dura, las personas que la padecen tienen los mismos gustos, inquietudes y sueños que cualquier otra.

Estoy segura de que, si se conoce más, se podrían alcanzar muchos más apoyos.



Fotografía de Martín Corradini



Fotografía de Martín Corradini

EN PRIMERA PERSONA

Puri

Nacer con Piel de Mariposa

hace 68 años



Escanea para ver el vídeo sobre la historia de Puri

“No sabemos lo que tiene tu hija. Igual es una alergia de la naturaleza. Puede ser del sol, de la luna... no sabemos lo que le ocurre”

Puri nació en Fuente Obejuna, un pequeño pueblo de Córdoba hace 68 años, en un momento en el que la Piel de Mariposa era aún más desconocida, en el que no había acceso a un diagnóstico o a un apoyo especializado.

Aun así, ella siempre ha tirado para adelante, haciendo gala de una gran fortaleza: aprendió a leer sola, cuidó de su hermana pequeña, que también tenía Piel de Mariposa, buscó respuestas médicas de forma incansable... Pero Puri también ha sido el alma de la fiesta, la de la eterna sonrisa, la que se emociona con la música de Radiolé, la que se enamoró y tuvo una hija que la admira inmensamente. Puri le quita importancia. Pero hay que dársela. Porque su historia, no es solo de superación. Es una lección de vida para todas aquellas personas que se cruzan en su camino.

¿Cómo es nacer con Piel de Mariposa hace 68 años?

Una barbaridad, porque nadie sabía lo que era esto.

Yo nací sin heridas. Fue al pasar unos 15 días cuando me salió una ampollita en el dedo gordo del pie. Mi madre, en principio, no le dio importancia, porque pensó que se debía a alguna chispita que habría saltado de la chimenea o del cigarro de mi padre...

Pero al día siguiente apareció otra y otra... y, a partir de ahí, se acabó la paz en casa.

Mi madre fue al centro de salud del pueblo y, el único médico que se interesó, le dijo:

“No sabemos lo que tiene tu hija. Igual es una alergia de la naturaleza. Puede ser del sol, de la luna... no sabemos lo que le ocurre”.

Estuvo ingresada conmigo en Madrid unos tres meses, hasta que una monja le dijo que estaba perdiendo el tiempo, porque no daban con ello. A partir de ese momento, no quiso saber nada más de médicos.

¿Cómo se hacían las curas en ese momento?

En esos momentos, no había ni gasas ni vendas. Mi madre, lo que hacía, era cortar sábanas viejas y las ponía en lejía, al sol... Era lo que había. También me ponía una crema para las quemaduras, pero eso era un desastre, porque me maceraba las heridas.

Ella me hacía las curas, hasta que un día me dijo: **“aprende tú a curarte, porque yo no puedo, a mí me da algo”**. Así que me dije: **“Pues a aprender, Puri”**. Y hasta hoy.

La suerte es que en el tronco no tengo heridas, porque si no, a no ser que fuera malabarista, no lo podría hacer.

Así que cojo las gasas, me pongo Radiolé y me pongo a cantar como una loca, aunque duela. En cueros, y con el apósito de la mano, puedo sacar toda la *‘mala uva’* de dentro.

“Unos veían a Puri, y otros veían las manos de Puri. Había quienes me llamaban “manitas de plata”.

¿Cómo recuerdas tu infancia y cómo te fue en el colegio?

Mi objetivo siempre ha sido ser una más. Recuerdo irme muy contenta a la calle, a jugar. Volvía con las rodillas y las manos hechas polvo, pero me daba igual, lo hacía una y otra vez, eso nunca me echaba para atrás. Mi madre me decía: **“yo no saldría, tal y como estás, que la gente te mira...”** Tampoco me mandaba al colegio, porque tenía miedo de que me pisaran o que me tiraran. Era su forma de protegerme.

Así que, como de siempre me ha gustado mucho leer, aprendí sola en casa, con la cartilla. Conforme iba siendo un poquito más mayor, fui a clases particulares, y ya con 20 años, me fui a Córdoba, a la escuela de adultos. Aunque me habría gustado estudiar Enfermería o Medicina...

“Mi madre me curaba con sábanas viejas y con crema para las quemaduras.

La adolescencia, si ya es dura de por sí sin tener ningún tipo de enfermedad, ¿cómo fue en tu caso, teniendo Piel de Mariposa?

En la adolescencia, recuerdo que venían las amigas a buscarme a la puerta de mi casa para salir... y mi madre me decía: **“que no se te ocurra pensar en hombres, ¿eh? Que tú no puedes, ¿quién va a cargar contigo así?”** Y yo pensaba que eso era verdad.

Por eso no quería ir nunca al baile, prefería ir al cine. Hasta que un día me decidí a ir, y para mí se abrió un mundo nuevo, se me puso el alma en pie.

Nos sentamos con otras compañeras, y me sorprendió que vinieran a sacarme los chavales. Yo les decía a todos que no.

Hasta que ya, a uno muy pesado, le confesé: **“mira, no bailo porque tengo un problema en las manos, y no sé si te va a importar”**. Y él me contestó: **“Pero tú, ¿bailas con las manos o con los pies?”** A partir de ese momento, no me paró nadie. Era el alma de la fiesta.

Tu hermana pequeña también tiene Piel de Mariposa... ¿Cómo reaccionó tu madre cuando lo descubrió?

Yo recuerdo que estaba bañando a mi hermana, y la empezó a mirar de arriba para abajo con mucha atención. Luego entré en su habitación, y la descubrí cabizbaja. Me enseñó su piececito y vi que tenía una ampolla. Estuvo llorando durante largo rato, calladita. Se le vino el mundo encima.

¿Cuándo te dieron por fin un diagnóstico certero?

A partir de los 18 años, ya empecé yo a interesarme más por saber lo que me pasaba. Fui a Córdoba a mirar médicos y dermatólogos para operarme las manos... pero creían que era otra enfermedad de la piel (pénfigo congénito). Hasta que conocí la Asociación, no me dieron un diagnóstico certero.

¿Cuántas operaciones te has hecho, y cómo es la recuperación?

Tenía 18 años cuando me operé por primera vez. Hasta hace 5 o 6 años, me he seguido operando, y ya no quiero más, porque después de 32 intervenciones, y viendo que mi mano derecha sobre todo se ha quedado prácticamente sin dedos... creo que ya he tenido bastante.

La recuperación es muy dolorosa. Me tiro al menos dos o tres meses sin poderme valer. Y ahí me siento todavía más inútil, más enferma. Y no quiero.

Por encima de la enfermedad está una misma. En esta vida, mi lucha ha sido vivir y normalizar todo lo que he podido.



Fotografía de Martín Corradini

Acudí a un Encuentro de familias con EB en Marbella, y fue maravilloso. Me levantó el ánimo. ¡Yo creía que estaba sola!

En un pueblo pequeño, y ante el desconocimiento, ¿la gente sabía mirar más allá de la enfermedad?

Unos veían a Puri, y otros veían las manos de Puri. Había quienes me llamaban "manitas de plata".

Una vez, fui a encargar el pan y, cuando fui a recogerlo, vi que la tendera tenía anotado en el cuaderno: "la de las manos quemadas". Y ya dije: "Pero bueno, qué más da que tenga las manos de una u otra manera. Mi nombre es Puri, la que ha encargado el pan".

Luego conociste a tu marido, tuviste una hija... Cuéntanos más sobre tu historia.

Conocí a mi marido en la discoteca Majoma. Estuvimos saliendo dos años juntos, y luego nació Miriam.

El parto fue muy bien, estaba incluso mejor de las heridas. Mi niña nació de parto natural. Al principio me daba un poco de miedo, pero tiré para adelante, y fue la mejor decisión que tomé. ¡Hasta creo que he sido buena madre y todo! Es una mujer muy buena, ha estudiado, y trabaja como psicóloga.

¿Cómo conociste la ONG DEBRA Piel de Mariposa?

Fue a través de una dermatóloga de Sevilla. Entonces, acudí a un Encuentro de familias con EB en Marbella, y fue maravilloso. Me levantó el ánimo. ¡Yo creía que estaba sola! Ahí encontré gente con mi misma enfermedad, y con profesionales interesados en buscar soluciones.

Estuve varios años en estado de euforia, porque tenía la esperanza de que hubiera una cura. Pero ahora veo que los años pasan, que las investigaciones son muy lentas, y que no voy a llegar a tiempo para verlo. Pero bueno...

¿Qué es para ti tu mayor miedo?

Ser dependiente. Depender de otra persona para que te parta el pan o que, a lo mejor, con los años, me tengan que ayudar también con el aseo, me duele muchísimo.

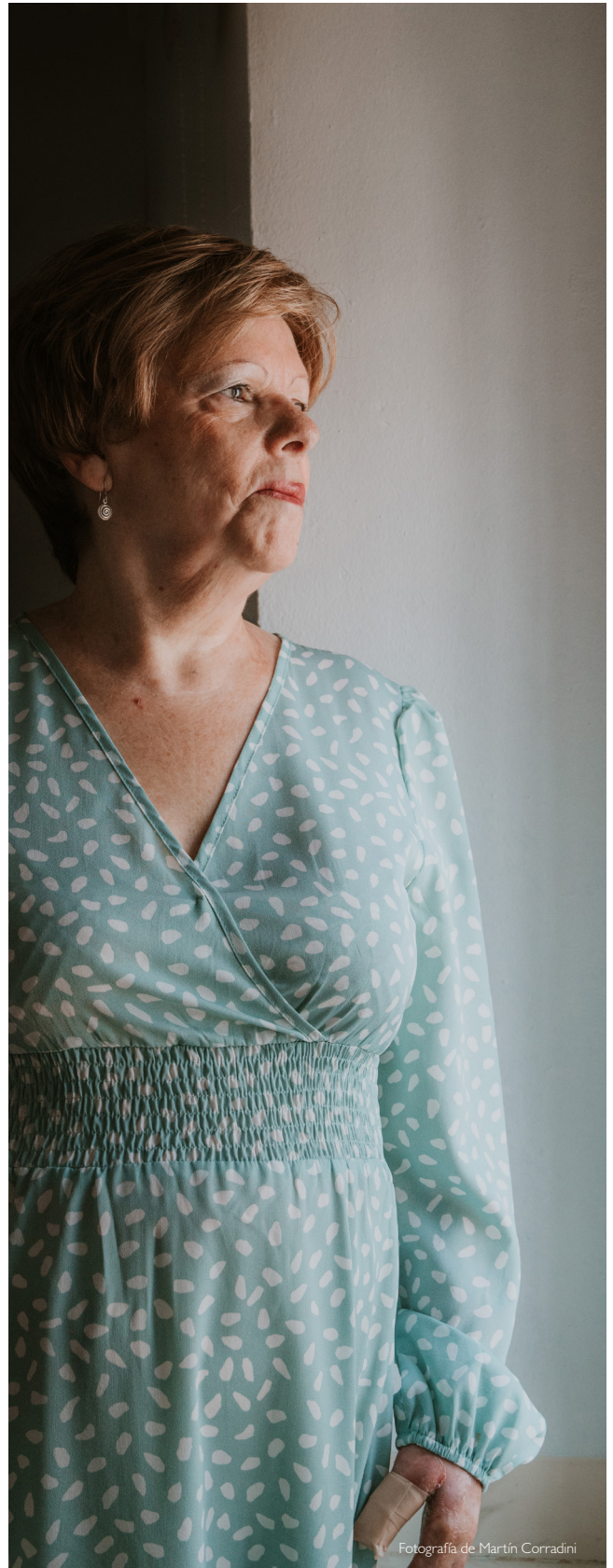
¿Cuál es la enseñanza que has obtenido de toda una vida con Piel de Mariposa?

Que por encima de la enfermedad está una misma, que no hay que reprimirse. Hay que vivir al margen de la enfermedad. Hay días tristes y dolorosos pero, aparte de esos momentos, mi lucha ha sido vivir. Vivir y normalizar todo lo que he podido.

¿Qué mensaje lanzarías a la sociedad sobre la Piel de Mariposa?

Que nos miren con más cariño, que no nos rechacen sin saber. Que no nos juzguen. Que se informen. Porque se hace mucho daño y genera muchos complejos.

Estuve varios años en estado de euforia, porque tenía la esperanza de que hubiera una cura.



Fotografía de Martín Corradini



Mariposas que vuelan alto

Homenaje a las personas que se han ido

“Si cuando miras al cielo ves una estrella brillar más que las otras, no lo dudes: es una mariposa que sonrío, para que su estrella nunca deje de iluminarnos”.



• Homenaje a las personas que se han ido •

Aún te sigo queriendo

de la misma forma en que te lo prometí.

Aún guardo tu recuerdo.

Y, aunque la vida quiso que te fueras,

no pudo arrancarte, ni borrarle de mi mente.

Hoy sigues viviendo dentro de mí,

me acompañas en mis alegrías

y en mis ratos tristes, como siempre lo hiciste,

como tiene que ser, porque aún...

Te sigo queriendo.

(Anónimo)



EN
ACCIÓN



Toda una vida

Desde DEBRA Piel de Mariposa, con motivo de nuestro Día Internacional, reclamamos la implicación de personas, instituciones y empresas para garantizar el apoyo que tanto necesitan las familias, y lanzamos la campaña 'Toda una vida': una iniciativa con la que tratamos de poner de relieve el aspecto crónico e incurable de la enfermedad.

Javi (2 años), Mía (5), Victoria (7), Elena (8), Andra (11), Itziar (21), Juan Antonio (37) y Puri (68) son los protagonistas de una serie fotográfica y audiovisual, creada por el fotógrafo Martín Corradini (Más Positivo Producciones) y el cámara Alejandro Deluca, que descubre tanto las barreras que deben superar en su día a día, como la fuerza y valentía que muestran en cada una de las etapas de su vida.

Unos testimonios llenos de verdad y generosidad de unas familias que nos abrieron las puertas de sus casas para contar al mundo la realidad de la EB.

¡Muchísimas gracias por vuestra implicación!

Exposición fotográfica

Además, aprovechando la calidad de las imágenes, y con el objetivo de seguir visibilizando la enfermedad, se llevó a cabo un acto institucional y una exposición fotográfica en la Estación de Autobuses de Málaga y otra en la Estación de RENFE María Zambrano (Málaga).



Escanea para ver los vídeos de la campaña.

Día Internacional Piel de Mariposa



Fotografías de Martín Corradini



Encuentro Nacional

El mejor nexo de unión para seguir cuidándonos

El Encuentro Nacional es mucho más que un evento. Es un punto de encuentro para que ninguna familia se sienta sola, para llenarnos de energía, y para compartir momentos emotivos que recordamos durante el resto del año.

30 años cuidándonos

Después de tres años sin poder celebrar el Encuentro Nacional presencial, ya teníamos muchas ganas de reencontrarnos más allá de las pantallas.

Y así lo hicimos: del 10 al 12 de marzo, en el Hotel Sol Marbella Estepona, nos juntamos más de 250 personas para vernos, sentirnos, para compartir experiencias, conocimientos, y avances en investigación y material de cura... Pero también disfrutamos de la música, de la magia y de la buena compañía, para soplar, de forma conjunta, las velas de los 30 años del nacimiento de DEBRA.

Nos parecía una ocasión única y muy especial para celebrar este momento. Por eso, aprovechamos estas líneas para dar las gracias a todas las familias, por estar ahí, y a todas las personas y empresas colaboradoras, por hacerlo posible.

Si queréis revivir todos esos momentos... aquí os dejamos el enlace con las fotografías, así como un vídeo resumen del Encuentro.

“El Encuentro Nacional es uno de los eventos más importantes de nuestra ONG: un nexo de unión entre familias y profesionales que celebramos anualmente con mucha ilusión.”



Programa

Dinámicas de grupo para conocernos mejor

Avances en investigación

Experiencias de familias en primera persona

Mesas de laboratorios

Gymkanas y Escape Room

Entrega de premios



Escanea para ver las imágenes del Encuentro.



Escanea para ver los vídeos.



Concha, Benimadet

Fotografía de Wayne Chasan

TIENDAS SOLIDARIAS

Pilar está muy orgullosa, porque su nieta de 12 años quiere ser voluntaria, igual que ella, en la Tienda Solidaria Piel de Mariposa de Lavapiés. Explica con alegría que en el colegio hace recogidas de donaciones y se las da para que las lleve a la tienda. Aquí hace voluntariado, recuerda, desde hace ya 8 años. Igual que ella, Liz (Quesada, 16 años de voluntariado), Di (La Marina, 15 años de voluntariado), Esther (Málaga, 8 años de voluntariado), Nati (Marbella, 14 años de voluntariado), Concha (Benimaclet, 9 años de voluntariado), Birgit (San Pedro, 7 años de voluntariado), Isabel (Sevilla, 6 años de voluntariado), Pilar (Patraix, 4 años de voluntariado), Andrea (Barcelona, 2 años de voluntariado) y Ana Mari (Triana, 3 años de voluntariado) son las voluntarias más veteranas de las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa.

Hemos hablado con todas ellas para conocer más acerca de sus motivaciones y el día a día en las tiendas.

Tantos años colaborando, demuestra un gran compromiso y una sólida conciencia sobre la importancia que tiene la causa de las personas con Piel de Mariposa. Así, Birgit recuerda cuando la responsable de la tienda le habló de la enfermedad por primera vez: *“inmediatamente pensé: aquí tengo que hacer algo”*. Igual que Nati que, cuando conoció la causa, no se pudo quedar quieta, *por lo que recomienda “a todo el mundo que haga voluntariado”*. Como ella, desde Triana, Ana Mari habla sobre los beneficios del voluntariado: *“a mí me aporta más de lo que yo pueda aportar. Es una satisfacción enorme la que yo siento”*. Isabel, voluntaria al otro lado del Guadalquivir, coincide con Ana Mari y con cariño confiesa que *“volvería a elegir mil veces las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa”*.

“Las Tiendas son el lugar con mas buena gente por metro cuadrado que he encontrado en mi vida.”

Volvemos siempre a los lugares donde compartimos cuidados, a los que reconocemos como familiares y donde tenemos un papel. Pilar encontró el suyo en Patraix (Valencia): aquí le explicaron lo que es la Piel de Mariposa. Cuenta que, como madre, empatizó mucho con la causa. Además, como tenía experiencia como dependienta, vio que podía ayudar. En esta misma ciudad, pero en el barrio de Benimaclet, Concha apunta con claridad el propósito del voluntariado en las tiendas: *“hacer sentir a las familias que no están solas, que hay un equipo detrás, trabajando desde DEBRA y desde las Tiendas”*.

Sensibilizar sobre la enfermedad y lograr fondos para continuar con los proyectos de la Asociación son los objetivos fundamentales de las Tiendas Solidarias. Liz y Di, voluntarias en las tiendas de Alicante, coinciden en sus comentarios cuando explican lo valiosa que es la causa, la ONG, y lo necesario que es obtener fondos para que el equipo siga proporcionando sus cuidados a las familias. Estas metas son la motivación que mantiene a un equipo comprometido que crece día a día.

Esther, desde Málaga, explica que *“antes los donantes sólo donaban, y ahora vuelven a donar, a comprar e incluso a hacer voluntariado”*. De esta manera, la tienda *“se ha convertido en una gran familia, en la que no hay problemas por la diferencia de edad, nos preocupamos por todos/as igual”*. Este clima de compañerismo y solidaridad recorre todas las tiendas. No es casual que Andrea, desde Barcelona, señale que la Tienda Solidaria Piel de Mariposa sea *“el lugar con más buena gente por metro cuadrado que he encontrado en mi vida”*.



¡DANOS ALAS!

Hazte socio/a

Haz una donación

Pon una hucha en tu vida

Organiza un evento solidario

Compra regalos solidarios

Colabora con las Tiendas Solidarias





PolyMem®



Cada componente de **PolyMem®** tiene su función específica en la **CICATRIZACIÓN DE LA HERIDA** y **REDUCCIÓN DEL DOLOR**.

- **Agente limpiador**, mantiene **LIMPIA** la herida.
- **Glicerina**, el apósito **NO SE PEGA**.
- **Superabsorbente**, **RETIENE EL EXUDADO**.
- **Película semipermeable**, actúa como **BARRERA** frente a agentes externos y mantiene la **HUMEDAD ÓPTIMA**.
- **Múltiples formas y tamaños** para los distintos tipos de heridas y exudados.



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