Nº 45 | abril 2014
Revista de la Asociación Piel de Mariposa (DEBRA España)

estar bien

Novedades en Investigación

pág 04

Consejos de nutrición en EB

pág 08

XX Aniversario y XXI Encuentro Nacional

pág 22

¡Hazte socio benefactor de la Piel de Mariposa!

Nombre y apellidos: .....

DNI: .....

Dirección: .....

Teléfono: ..... Email: .....

Nº de cuenta: ☐☐☐☐ ☐☐☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐☐☐☐☐☐☐

Cantidad: ☐ 10 € ☐ 20€ ☐ 50€ Otra cantidad .....

Periodicidad: ☐ Mensual ☐ Trimestral ☐ Semestral

☐ Anual ☐ Una sóla vez **Firma** _____

Envíalo en un sobre a: DEBRA España, C/Jacinto Benavente 12. Marbella (Málaga)

O bien rellena directamente el formulario de nuestra web: www.debra.es/donaciones.html

De conformidad con lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de carácter personal, consiento que mis datos sean incorporados a un fichero responsabilidad de DEBRA ESPAÑA y que sean tratados con la finalidad de administrar y gestionar datos de personas que quieren realizar o han realizado algún tipo de donativo a la Asociación y la posibilidad de ponernos en contacto con usted para darle información acerca de la Epidermólisis bullosa o de la propia Asociación, además de para fines estadísticos de DEBRA España. Asimismo declaro haber sido informado sobre la posibilidad de ejercitar los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición dirigiéndome a DEBRA ESPAÑA en calle Jacinto Benavente, 12 Edificio Marbelsun I, o bien remitiendo un mensaje a la dirección de correo electrónico info@debra.es y en el caso de haber facilitado datos de un tercero me comprometo a informar a este tercero a quién debe dirigirse para ejercitar los derechos ARCO.

Tu ayuda nos da alas

Menos del 10% de nuestra financiación proviene de Ayudas Públicas.
Por ello, **el apoyo de particulares y empresas es imprescindible** para nuestra supervivencia.

Hazte socio. Con una pequeña donación mensual, trimestral o anual, no sólo nos estarás aportando estabilidad económica sino que nos harás más fuertes en nuestras reivindicaciones.

Hazte embajador. En lugar de una donación, nos puedes ayudar con tus habilidades, conocimientos, contactos, tiempo, ideas, etc, para llegar donde nosotros no podemos, haciendo tuya nuestra causa.

Colabora con nuestras tiendas solidarias. Necesitamos voluntarios, donaciones de artículos y por supuesto ¡clientes!

Síguenos. Mantente informado de nuestros proyectos, eventos y novedades a través de las redes sociales, nuestra web y nuestros boletines.

pieldemariposa

@pieldemariposa

www.pieldemariposa.com

www.youtube.com/pieldemariposa

Nieves Montero. Presidenta.

Queridos amigos:

Tenéis en vuestras manos la nueva revista que quiere manteneros informados de todo lo que ocurre alrededor de nuestra asociación.

En primer lugar quiero dar la bienvenida a los dos nuevos enfermeros, Ana y Álvaro, que han empezado a trabajar con tanta ilusión por parte de todos y que nos permitirán atenderos mejor, porque cada vez somos más en DEBRA y las personas del equipo tienen que multiplicarse.

Poco a poco y dentro de nuestras posibilidades iremos creciendo para poder hacer frente a los nuevos retos que se nos van presentando. Tanto es así, que estamos preparando una ampliación de la oficina. Los que la conocéis os podéis hacer una idea de lo apretados que estamos después de las nuevas incorporaciones.

En la revista hay muchos temas interesantes, pero quiero destacar el primer artículo de nuestra psicóloga Cristina dedicado a los cuidadores. Veréis que hemos estado presentes en diversos congresos tanto a nivel nacional como internacional, aprendiendo y haciendo contactos interesantes para la Asociación.

El 2013 ha sido un año muy intenso en el que hemos recibido premios y hemos sido elegidos para importantes programas como Talento Solidario de la Fundación Botín y Momentum Proyecto de BBVA. Una vez más se demuestra que el personal de DEBRA, no sólo se entrega al máximo, sino que además lo hace muy bien. Estoy orgullosa de todas y cada una de las personas que componen el equipo, como estoy segura de que lo estáis vosotros.

Con esta entrega es seguro que seguiremos teniendo éxitos en el futuro que harán posible cumplir nuevos objetivos.

Un abrazo muy fuerte y hasta pronto.

Edición

Nº 45 - abril 2014
Semestral

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

Junta Directiva

Presidenta: Nieves Montero
Vicepresidente: Carlos Triay
Secretaria: María Eugenia Pérez
Tesorero: Javier González
Vocales: Evelyn Soto, Eva Monrós
Delegada Andalucía: Inés Padilla
Delegada Aragón: Patricia Simón
Delegada Canarias: Araceli Benítez
Delegada Cataluña: Lucía Tevar
Delegada Madrid: Belén Buela
Co-delegada País Vasco: Nieves Ortiz
Co-delegado País Vasco: Luis M. Llave
Delegado Galicia: Bruno Lamas
Delegada Castilla y León: Puri Rufo
Delegado Valencia: Antonio Moll
Co-delegada Valencia: Nélida T. Mengual
Co-delegada Valencia: Tamara Giménez

Editorial

Coordinación: Minerva Quijera
Redacción: Equipo DEBRA y colaboradores externos
Diseño y Maquetación: Almudena Esteve

debra España.
Asociación Piel de Mariposa

Investigación

Novedades en Investigación 04
Priorización de incertidumbres terapéuticas 05
Unidades de Referencia: una necesidad urgente en España 06

Bienestar

Nutrición en EB, enfoque de enfermería 08
Cuidarse para cuidar 12
Investigación social en Epidermólisis bullosa 16

Asociación al encuentro

II Encuentro Clínico Internacional "EB Clinet" 19
Congreso DEBRA Internacional 2013 20
XX Aniversario y XXI Encuentro Nacional en Marbella 22
III Jornadas sobre EERR en Melilla 30
Asistimos y participamos en el XII Congreso Estatal de Trabajo Social 31

Zona DEBRA

Zona DEBRA 32
Agenda 2014 32

En primera persona

Hay que seguir 33
Infiltrado en el Congreso de Médicos de Familia 34
Entrevista a Nina Roma, estudiante de Diseño 35

Novedades en Investigación presentadas en el Congreso DEBRA Internacional

A continuación destacamos algunas de las novedades sobre investigación del Congreso DEBRA Internacional celebrado en Septiembre de 2013 en Roma.

Minerva Quijera, Comunicación DEBRA España.

Terapia Proteica de Shire

En enero de 2013 la farmacéutica estadounidense Shire anunció la adquisición de la compañía Lotus Tissue Repair, y con ella la intención de no sólo continuar sino impulsar el desarrollo de un tratamiento proteico para EB. Se trata de una terapia que pretende desarrollar un fármaco de aplicación intravenosa que sustituya la proteína (colágeno VII) que falta en tipos de EB Distrófica.

La Dra. Márcia Séllos-Moura de Shire presentó el estado del estudio que ha dado resultados muy positivos en ratones, y explicó que la compañía está volcada en los trámites legales y administrativos (que son muy complejos y tediosos) para poder iniciar un ensayo en humanos. Desde DEBRA Internacional, que trabaja en estrecha colaboración con la empresa desde los comienzos del estudio, se nos transmitió el total interés y compromiso que la empresa está demostrando para poder llevar a buen puerto este proyecto prometedor.

Shire trabaja en un fármaco de aplicación intravenosa que sustituya el colágeno VII.

Tratamiento de heridas con plasma enriquecido

Dr. Gianluca Tadini habló de un ensayo clínico que se está llevando a cabo en el Centro de Enfermedades Cutáneas Hereditarias en Milán, en el que se está produciendo en colaboración con un banco de sangre, un plasma sanguíneo enriquecido con plaquetas para el tratamiento de heridas crónicas y ulceras. Las pruebas con

pacientes han demostrado que este combinado mejora y acelera el proceso de cura cuando se compara con heridas que se están tratando con apósitos ordinarios y sin este "suplemento".

Sensibilidad al Gluten en EB

La Dra. Giuseppina Annicchiarico, del departamento de coordinación de Enfermedades Raras de la región de Puglia, presentó un estudio publicado en el "Journal of Genetic Syndromes & Gene Therapy" en el que se observaba una mayor sensibilidad a ciertos elementos del gluten en personas afectadas de EB, en sus formas más severas. El estudio expone que una dieta libre de gluten podría ser beneficiosa para reducir el riesgo de daño a ciertos órganos. Según los investigadores de este estudio, la exposición al gluten podría empeorar la afectación de ciertos órganos, en particular las funciones renales. A pesar de que los resultados no son del todo concluyentes, este estudio sí sirve para abrir nuevas posibilidades de investigación terapéutica en el campo de la EB.

En la sección "Al Encuentro" encontraréis un resumen general de otras partes del Congreso. **Para ampliar información sobre estos estudios contactar con evanina@debra.es**

FUENTES

- http://www.debra-international.org/news-and-events/debra-international-congresses/rome-2013.html
- http://www.omicsonline.org/hla-typing-in-epidermolysis-bullosa-patients-relevancy-to-gluten-sensitivity-2157-7412.1000182.php?aid=19304

Priorización de incertidumbres terapéuticas en Epidermolisis Bullosa Distrófica

Os presentamos un resumen de los interesantes resultados del estudio de incertidumbres terapéuticas en EB que os avanzábamos en una edición anterior de esta revista.

Dr. Nacho García Doval y Dra. Paula Dávila.

En 2012 publicamos un artículo sobre uno de los estudios de EB que se estaban llevando a cabo en España en colaboración entre profesionales expertos en EB, la Unidad de Investigación de la Academia Española de Dermatología y DEBRA España. El proyecto, llamado "Priorización de incertidumbres terapéuticas en Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD)", fue **puesto en marcha por la Unidad de Investigación de la Fundación Academia Española de Dermatología y Venereología** en colaboración con DEBRA España. Nuestro objetivo era identificar aquellas dudas o "incertidumbres" acerca del tratamiento de esta enfermedad compartidas por personas con EB, cuidadores y personal sanitario experto en esta patología.

Justificación del Estudio

Las dudas sobre cuál es el mejor tratamiento para una enfermedad o para aliviar sus síntomas son habituales ya que el conocimiento médico es, muchas veces, limitado. En enfermedades muy poco frecuentes, como la EB, estas dudas son todavía mucho mayores. Para poder darles una respuesta y poder ofrecer la mejor alternativa terapéutica posible son necesarios estudios de investigación clínica, especialmente los ensayos clínicos.

Cuando usamos un tratamiento para tratar algún síntoma o para curar una enfermedad o prevenirla, la impresión personal de que funciona no siempre se corresponde con la realidad. La mejoría puede deberse a otras causas o a la simple casualidad. Para poder descubrir si algo es eficaz o cuáles son sus efectos adversos es necesario basarnos en una herramienta que sea lo más objetiva y reproducible posible. Esta herramienta, en medicina, son los ensayos clínicos.

Sin embargo, estos estudios son costosos, complejos y requieren frecuentemente colaboración internacional. Por todo esto, es fundamental establecer un orden de prioridad para poco a poco, tratar de dar una respuesta científica a estas dudas.

En este proyecto además de buscar cuales eran las incertidumbres no resueltas con los conocimientos científicos actuales, se trataba de priorizarlas, es decir, ordenarlas de más a menos importantes y así **obtener una lista final con los 10 temas más importantes en los que debería centrarse la investigación en Epidermólisis bullosa**. Las incertidumbres fueron recogidas y priorizadas mediante un proceso transparente y reproducible usando el método promovido por la James Lind Alliance (http://www.lindalliance.org).

La importancia de este proyecto

Se trata de un estudio que pone de relieve cuales son las carencias

en el conocimiento de diferentes aspectos del tratamiento de la EBD. Este modelo de priorización está en auge al ser reconocido como uno de los mejores métodos para decidir hacia donde debe dirigirse la investigación futura y por tanto los recursos económicos para investigación. Habitualmente, esta decisión la toman los investigadores y laboratorios farmacéuticos, pero sus intereses pueden no coincidir con los de las personas con EB y profesionales sanitarios.

Resumen de resultados

Después de un año y medio de trabajo, el esfuerzo ha merecido la pena y estos son los frutos:

- **Se ha obtenido una lista de dudas terapéuticas en EBD que han sido incluidas en la base de datos sobre incertidumbres terapéuticas en Reino Unido (UK-DUETs)** y que se pueden consultar libre y gratuitamente en la siguiente dirección electrónica: http://www.library.nhs.uk/duets/SearchResults.aspx?catID=15584. Esta base de datos es una herramienta del Sistema Nacional de Salud Británico para decidir a qué proyectos deben dirigirse los recursos para investigación públicos.

- **Se han establecido las 10 dudas más importantes a resolver mediante estudios futuros** de investigación en EBD. Esta lista final fue obtenida por consenso en una reunión final con un número igual de personas con EB, cuidadores y profesionales sanitarios a partir de las 20 incertidumbres más votadas en la segunda fase de la encuesta on-line.

- **Las incertidumbres más votadas** por orden ascendente de importancia son:

1. ¿Qué método de cura de heridas obtiene mejores resultados (incremento de cicatrización, disminución de dolor, mejora de calidad de vida, prevención de infección, disminución de olor) **en personas con EBD?** Las intervenciones incluyen el tipo de apósitos, antibacterianos tópicos (clorhexidina, lejía en baño, vinagre en baño, miel, antibióticos, plata) y la frecuencia de las curas (curas diarias o alternas).

2. ¿Cuál es el mejor tratamiento para controlar el prurito (antihistamínicos sedantes, antihistamínicos no sedantes, doxepina, mentol tópico, corticoides tópicos, emolientes, gabapentina, ciclosporina, ondansetron, dronabinol, aprepitant)?

3. ¿Cuál es la mejor estrategia para el control del dolor (analgésicos, sedantes, adición de sal al agua, etc.) **durante las curas o el baño?**

4. ¿Cuánto ayuda el manejo en centros de referencia (en términos de calidad de vida, disminución de complicaciones y secuelas, coste-eficiencia)?

5. ¿Cómo de eficaces son los protocolos para la detección temprana de tumores a la hora de disminuir la mortalidad, la amputación y la discapacidad?

6. ¿Cuáles son los resultados a largo plazo de la cirugía de la sindactilia?

¿Cuál es la mejor técnica? ¿Cuán a menudo debe realizarse?

7. ¿Cuál es el método más eficaz para prevenir o retrasar la sindactilia en personas con EBD? Incluyendo diferentes tipos de vendas, apósitos, guantes y férulas, fisioterapia y terapia ocupacional.

8. ¿Qué papel podría tener la ingeniería tisular en la cura de heridas en personas con EBD?

9. ¿Qué papel podría tener la terapia con células madre y el trasplante de médula ósea en el tratamiento de personas con EBD?

10. ¿Qué papel podría tener la hormona de crecimiento en disminuir el retraso en el crecimiento y el retraso puberal?

El estudio ha sido publicado en la revista de enfermedades raras con mayor factor de impacto: **Orphanet Journal of Rare Disease**, la revista oficial del Comité de Expertos de la Unión Europea de Enfermedades raras (EUCERD). El artículo se puede ver y descargar gratuitamente en el siguiente enlace (texto en inglés): http://www.ojrd.com/content/8/1/61

El estudio ha sido presentado además en varios congresos internacionales como el International Investigative Dermatology Meeting o el DEBRA International Congress, en un esfuerzo por dar a conocer los resultados al resto de la comunidad científica especialmente a aquellos involucrados en la investigación en EBD.

Agradecimientos

Desde DEBRA España queremos agradecer a los Doctores Ignacio García Doval y Paula Dávila Seijo por impulsar y participar en este proyecto, a la Asociación Española de Dermatología y Venereología por su colaboración y por supuesto a todos los socios afectados de DEBRA que han participado.

Desde el equipo que hemos realizado el estudio queremos dar las gracias a todos los que han participado con su tiempo y experiencias. Sin todos ellos, este estudio no podría haberse llevado a cabo. Creemos firmemente que este tipo de estudios son un primer paso para impulsar la investigación en áreas del tratamiento que hasta ahora no han sido estudiadas. Encontrar la respuesta a estas dudas de tratamiento resulta imprescindible para afectados, cuidadores y profesionales sanitarios, con el fin de mejorar el pronóstico y la calidad de vida a personas con EBD.

Unidades de Referencia para las Epidermólisis Ampollosas: una necesidad urgente en España

Reciente artículo publicado por la Dr. Ángela Hernandez sobre la importancia de contar con un centro de referencia nacional para tratar debidamente a los afectados de EB.

Dra. Angela Hernández Martín.
Servicio de Dermatología. Hospital Infantil del Niño Jesús, Madrid.

En España no disponemos de centros de referencia de enfermedades raras oficialmente reconocidos.

Necesidad de una atención especializada

Los dermatólogos que trabajamos habitualmente en el ámbito pediátrico conocemos bien las consecuencias de padecer una enfermedad cutánea genética. El diagnóstico puede ser más o menos sencillo, pero en todos los casos precede a serias dificultades en la vida cotidiana del paciente y su familia derivadas no sólo de la propia enfermedad, sino también del desconocimiento de la misma por parte del entorno asistencial.

El objetivo último de los centros de referencia es procurar el mejor cuidado a los pacientes desde su nacimiento.

Por suerte (o puede que por desgracia, porque su rareza puede marginar su importancia) las epidermólisis ampollosas son enfermedades raras, es decir, su prevalencia es menor de 1 afectado por cada 2000 individuos. Un estudio reciente ha estimado que en España tenemos una prevalencia de epidermólisis ampollosas distróficas que oscila entre los 6.2 y 15.3 casos por millón de habitantes. Pero, todavía más importante, este trabajo ha puesto de manifiesto que **la mayoría de los pacientes no son atendidos en una consulta especializada**, es decir, no disponen de un hospital accesible con profesionales expertos y medios materiales y humanos suficientes, datos que indican que su atención sanitaria es francamente mejorable. Como en España no disponemos de centros de referencia de enfermedades raras oficialmente reconocidos, los pacientes no pueden ser derivados a los hospitales con los mejores medios para abordar su enfermedad.

Según los cálculos más conservadores, en España hay como mínimo 276 pacientes con EAD. Si tenemos en cuenta el número de habitantes por comunidad autónoma, los casos esperados en cada región española variarían entre los 50 afectados de Andalucía o los 44 de Cataluña, y los 2 de La Rioja. Evidentemente, la distribución teórica de afectados varía en función de **la densidad poblacional,** lo cual **es un dato fundamental a la hora de asignar recursos sanitarios**, y más particularmente a la hora de crear centros de referencia. En las enfermedades de prevalencia tan baja como las epidermólisis ampollosas, **es esencial contar con unidades de referencia donde profesionales expertos se encarguen de confirmar el diagnóstico de laboratorio, informar sobre el pronóstico, ofrecer consejo genético y, de modo general, manejar las complicaciones en colaboración con otros especialistas.** A la inversa, para que los centros de referencia adquieran esa experiencia, deben recibir un número suficiente de pacientes, ya que de poco sirve crear infinidad de centros de referencia donde, en la práctica, apenas se vean enfermos. Además, estas unidades de referencia deben ser accesibles y ubicarse a una distancia prudencial del domicilio del enfermo, para que el acceso a la asistencia no ocasione un excesivo trastorno personal, laboral, y/o económico. Según nuestros cálculos de prevalencia, sería razonable disponer de centros de referencia nacionales al menos en las comunidades autónomas de Andalucía, Madrid y Cataluña, mientras que los afectados de áreas limítrofes sin una densidad poblacional importante podrían acudir al centro de referencia más cercano. La fragmentación del sistema sanitario español debería, en estos casos, soslayar intereses políticos y entender la necesidad de unificación de la atención sanitaria en beneficio del paciente.

Cómo se crea un centro de referencia

¿Y cómo se crea un centro de referencia de Epidermólisis ampollosa? Además de la prevalencia estimada (volumen de pacientes esperado en cada comunidad autónoma), es importante que los centros de referencia dispongan de medios materiales y humanos capaces de resolver las potenciales complicaciones que tengan que afrontar los pacientes. Los especialistas involucrados deben procurarse la mejor formación sobre la Epidermólisis ampollosa, ya que no se trata de patología parecida a ninguna otra. Otro aspecto fundamental de las unidades de referencia es la comunicación entre profesionales, ya que es imprescindible el establecimiento de una red protocolizada de trabajo y la continuidad asistencial. Especialmente importante es la colaboración con los centros de diagnóstico de laboratorio. No se trata de poner nombre a una enfermedad, sino de avanzar el pronóstico y predecir las complicaciones. Por otra parte, los centros de referencia deben articular el paso de la atención pediátrica a la asistencia en la edad adulta. Del mismo modo, hay que intentar que la comunicación con los hospitales periféricos sea fluida, y que los pacientes puedan acceder sin problemas a los centros de referencia. Incluso sería deseable que los especialistas expertos en Epidermólisis ampollosa impartieran formación básica a los profesionales que sólo ven esporádicamente a pacientes con estas enfermedades, para éstos conocieran los protocolos de actuación y los utilizaran en consecuencia.

No podemos olvidar que el objetivo último de los centros de referencia es procurar el mejor cuidado a los pacientes desde su nacimiento. **No se trata de prestigio profesional ni de etiquetar la enfermedad**, sino de informar a los padres sobre el pronóstico, anticipar y tratar las complicaciones, facilitar el eventual acceso al consejo genético y apoyar al afectado y a su familia de manera continuada en el tiempo. Y para conseguirlo, sería necesario establecer centros de referencia para Epidermólisis ampollosas ya.

REFERENCIAS

- Hernandez-Martin A, Torrelo A. Epidermólisis ampollosas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. Actas Dermosifiliogr 2010; 101: 495-505.
- Hernandez-Martín A, Aranegui B, Escámez MJ, de Lucas R, Vicente A, Rodríguez-Díaz E, Bernabeu-Wittel J, Gonzalez-Hermosa R, García-Patos V, Ginarte M, Mascaró JM Jr, Corredera C, Baselga E, Santiago JL, Chaves A, Román C, Evole M, Martin-Santiago A, Torrelo A, Del Río M, Feito M, Gonzalez-Enseñat MA, Romero G, Morcillo-Makow E, Abaitua I, García-Doval I. Prevalence of dystrophic epidermolysis bullosa in Spain: a population-based study using the 3-source capture-recapture method. Evidence of a need for improvement in care. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:890-6

Nutrición en EB, enfoque de enfermería

La nutrición es a menudo un aspecto fundamental en el tratamiento de la EB. Este artículo nos explica por qué y nos ofrece algunas recomendaciones específicas para los diferentes tipos y subtipos.

Nati Romero y Esther Domínguez. Enfermeras DEBRA España.

La importancia de la nutrición

La alimentación es imprescindible para mantener la vida y la salud en el organismo humano. Los trastornos de la deglución, tránsito, digestión, absorción o metabolismo pueden originar desnutrición, situación en la que el organismo es incapaz de mantener las funciones vitales, pierde capacidad de defensa frente a agresiones, se alteran los mecanismos de cicatrización y reposición de tejidos lesionados y presenta menor tolerancia y respuesta a tratamientos coadyuvantes.

Este aspecto, si cabe, es más importante aún en personas con EB, ya que el continuo proceso de cicatrización de las heridas que sufren de forma continua, requiere de un aporte de nutrientes más elevado, para la regeneración del nuevo tejido. A esto debemos añadir etapas de la vida, en las cuales los requerimientos energéticos y nutricionales se ven aumentados, como, en épocas de crecimiento, durante la lactancia, infancia y adolescencia.

Alimentación y nutrición

La alimentación es el proceso que se inicia desde que se adquieren los productos para su consumo hasta el momento en que los ingerimos, masticamos y deglutimos.

La alimentación debe ser:

- **Suficiente** para cubrir las exigencias y mantener el equilibrio del organismo.
-
- **Completa** en su composición, con inclusión diaria de todos los nutrientes en la cantidad mínima necesaria.
-
- **Adecuada** a las diferentes finalidades del organismo para:
  1. Conservar o recuperar la salud.
  2. Cooperar en la curación de las enfermedades.
  3. Asegurar el crecimiento y desarrollo en niños.

Los alimentos son los productos que proporcionan a los seres vivos la energía, las materias primas y los compuestos químicos necesarios para el buen funcionamiento del organismo.

Nutrición es el conjunto de procesos y transformaciones que sufren los alimentos hasta la obtención de las sustancias químicas necesarias para el mantenimiento de la salud. Los componentes de los alimentos que los seres vivos utilizan para desarrollar sus funciones vitales son los nutrientes. Una buena nutrición es consecuencia de una buena alimentación.

Una dieta equilibrada contiene un adecuado equilibrio entre: proteínas, hidratos de carbono, grasas, vitaminas, minerales, fibra y agua. Esto no es tan complicado como parece ya que la mayoría de los alimentos contienen una mezcla de varios nutrientes y la dieta nutritiva se puede conseguir a través de diferentes combinaciones. En la medida de lo posible, se debe llevar una dieta variada.

Estado Nutricional en la Epidermólisis Bullosa

El estado nutricional en las personas con Epidermólisis bullosa estará relacionado proporcionalmente a la gravedad del subtipo de EB que tengan. **El deterioro nutritivo se produce sobre todo en los tipos generalizados de EB distrófica recesiva (EBDR) y EB juntural (EBJ)**. En estos pacientes, la afectación de múltiples sistemas afecta directa o indirectamente al estado físico y afectivo del niño. Los lactantes y los niños de corta edad que padecen el subtipo de EB simple (EBS) de Dowling-Meara también experimentan con frecuencia dificultades para mantener un estado nutritivo satisfactorio. En cambio, en estos tipos de EB es posible que exista sobrepeso cuando las lesiones se limitan sobre todo a los pies, y fuerzan un estilo de vida predominantemente sedentario.

El deterioro nutritivo es resultado de:

- El **estado hipercatabólico e inflamatorio**, las **lesiones** cutáneas abiertas con pérdida de sangre y líquido seroso, el aumento del recambio proteínico, la **pérdida de calor** y la **infección** contribuyen en conjunto al aumento de las necesidades nutritivas. Las necesidades de nutrientes son reflejo de la gravedad de las lesiones.

- Las **complicaciones gastrointestinales** (bucales, orofaríngeas, esofágicas, la impactación fecal, el estreñimiento crónico) y el dolor al defecar, son extremadamente comunes, y frecuentemente ocasionan apatía y anorexia, **dificultando la ingesta** y/o afectan a la absorción de los nutrientes.

Para compensar este deterioro nutritivo, en ocasiones, **debemos suplementar la dieta habitual** para optimizar aspectos como la resistencia a la infección, el crecimiento y la maduración sexual, la cicatrización de las heridas y la calidad de vida global.

Heridas → Aumento necesidades nutricionales → **Deterioro nutritivo** ← Dificultad para la ingesta adecuada ← Complicaciones en EB: afectación cavidad oral, caries, estenosis esofagica, disfagia, estreñimiento

Principales complicaciones que afectan al Estado Nutricional e Intervenciones Nutricionales recomendadas, según tipos de EB

(EB Clinical Practice Guidelines Nutrition)

Tipos de EB	Complicaciones	Intervenciones Nutricionales
EB Simple Weber-Cockayne (EBS WC)	Lesiones localizadas principalmente en pies y manos, especialmente en estaciones cálidas, agravándose la situación y llegando a provocar limitaciones en la movilidad. Frecuentemente puede existir dolor al defecar, unido (o no) al estreñimiento.	Si tiene que reducir la movilidad/actividad, **se aconseja evitar aumentar el peso corporal**. Tomar fibra y líquidos apropiados para su edad.
EB Simple Generalizada, Dowling Meara (EBS DM)	Ampollas generalizadas que tienden a localizarse con la edad en manos y pies. A menudo, problemas de alimentación durante la infancia, especialmente, reflujo gastroesofágico pero generalmente se resuelve antes de la adolescencia. Frecuentemente, dolor al defecar, unido (o no) al estreñimiento.	Igual que en EBDR (ver más abajo) durante los primeros años, pero rara vez se necesita insertar la gastrostomía. Alrededor de la adolescencia se suele conseguir el peso acorde a la edad y, en ocasiones, algunos adultos tienen exceso de peso debido a la reducción de la movilidad/actividad por lesiones en los pies. Si esto ocurre, se aconseja mantener o reducir el peso. **Tomar fibra y líquidos** apropiados para su edad.
EB Juntural No-Herlitz (EBJ nH)	Lesiones de moderadas a graves. Dolor en la dentición debido a la composición anormal de los dientes. Posible pérdida proteica durante la absorción intestinal. Osteoporosis/osteopenia cuando la movilidad está comprometida.	Igual que en EBDR, normalmente se necesitan **suplementos nutricionales**, excepto en los casos moderados. A nivel experimental, se han usado fórmulas específicas de alimentación y exclusión de ciertas dietas, en pacientes con sospecha de pérdida proteica durante la absorción intestinal.
EB Distrófica Dominante (EBDD)	Lesiones leves o moderadas. Puede haber afectación oral o esofágica. Fisuras/erosiones anales, pueden ser dolorosas y hacer que dificulte la defecación, unido (o no) al estreñimiento.	Generalmente no está indicada una intervención nutricional, aparte de, **tomar fibra y líquidos** apropiados para su edad.
EB Distrófica Recesiva (EBDR)	Cuando es una forma severa, a menudo las lesiones epitelizan con dificultad y dejan cicatrices a nivel generalizado, también pueden provocar retracciones de la piel y contracturas en las articulaciones. Es frecuente la microstomía, disfagia y/o estenosis esofágica. Fusiones digitales en los tipos más severos. Erosiones y fisuras anales dolorosas, dificultad para defecar, estreñimiento. Algunas personas desarrollan colitis o inflamación intestinal crónica. Anemia. Osteoporosis/osteopenia en las personas que menos se movilizan.	Se necesitan **suplementos nutricionales**, excepto en los casos moderados. Dilataciones esofágicas y alimentación por gastrostomía son indicaciones habituales. A nivel experimental, se han usado fórmulas específicas de alimentación y exclusión de ciertas dietas, en pacientes con sospecha de inflamación intestinal crónica/colitis.

Equipo Multidisciplinar

Profesionales que intervienen en la Valoración, Intervención y Seguimiento del Estado Nutricional en una persona con EB.

La interacción entre los diversos factores que influyen en el deterioro nutricional de una persona con EB hace que el manejo y la intervención sean complicados. Por tanto, deberán tener un **enfoque holístico y ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinar.**

Pediatra

- Recomendación: lactancia materna, mixta o suplementada.
- Control del crecimiento (peso y talla desde el nacimiento).
- Introducción paulatina de los alimentos.

Endocrino, Nutricionista

- Seguimiento del crecimiento, desarrollo puberal, déficits hormonales, etc.
- Valoración dietética para detectar las necesidades nutricionales.
- Recomendará modificaciones de la dieta para conseguir objetivos nutricionales.
- Asesoramiento sobre dietas enriquecidas, suplementos nutricionales y otros aportes.

Odontólogo

- Recomendaciones sobre higiene y cuidados bucodentales, desde el primer año de vida. Ejercicios de apertura bucal.
- Minimizar los traumatismos asociados a procedimientos dentales.
- Tratamientos dentales restauradores y conservadores para mantener la eficacia masticadora.

Psicólogo

- Entrenar una conducta alimenticia adecuada (horarios, formas, comportamiento).

Logopeda

- Valoración, corrección y estimulación del proceso de deglución.
- Rehabilitar la dinámica motriz masticatoria/deglutoria orofaríngea y el control del bolo alimenticio.
- Valoración del patrón postural de cabeza y cuello, el estado de lengua, dientes, paladar, etc. y creación de un programa de reeducación acorde a las necesidades.

Terapeuta Ocupacional, Trabajadora Social

- Ayudar a mejorar la autonomía personal en las actividades básicas de la vida diaria (comer) e instrumentales (preparara los alimentos, cocinar).
- Adaptación del medio donde se desenvuelve el usuario para maximizar la capacidad de independencia, buscar ayudas técnicas.

Enfermera

- Recomendaciones sobre biberones, primeras cucharas, lesiones de la mucosa oral, etc.
- Valoración del estado físico general del afectado durante la cura.
- Registrar porcentaje de piel con heridas o en proceso de cicatrización, cantidad de heridas con signos de infección.

Cirujano Digestivo

- Dilatación esofágica.
- Inserción de gastrostomía.

La enfermera debe estar alerta para detectar complicaciones nutricionales.

Recomendaciones de enfermería

La enfermera ocupa un puesto importante en el día a día del paciente con EB. Debe estar alerta para detectar complicaciones nutricionales asociadas, como anemia, malnutrición, etc. con el fin de derivar al paciente al profesional competente, lo antes posible. Además, la enfermera debe promover el mantenimiento óptimo de la salud y prevenir las complicaciones nutricionales.

Entre las recomendaciones de enfermería podemos citar:

- **Ejercicio diario:** apertura bucal,

La nutrición, un pilar básico en el tratamiento de enfermedades crónicas, como la Epidermólisis.

movilidad de las articulaciones y cuello y dar paseos adecuados a las circunstancias de cada uno.

- **Beber líquidos y tomar fibra** en la dieta.
- **Asesoramiento** sobre biberones, primeras cucharas, lesiones de la mucosa oral, etc.
- Aconsejar trucos para **enriquecer las comidas.**
- Aconsejar sobre la **mejor textura de las comidas.**
- **Valoración del estado físico general** del afectado durante la cura. Registrar porcentaje de piel con heridas o en proceso de cicatrización, cantidad de heridas con signos de infección, etc.
- En las personas con gastrostomía, se debe **explicar los cuidados de la gastro** (técnica de alimentación, higiene antes y después del proceso, apósitos y cremas barrera recomendados), así como las posibles complicaciones que podrían surgir.
- Cuando las lesiones bucales dolorosas hagan que el niño no desee mamar, se puede aplicar un gel **analgésico bucal apropiado para la edad** (en el pezón de la madre o en la boca del niño).
- Es extremadamente útil en bebés **usar un biberón especial diseñado para niños con labio leporino** o paladar hendido, como el biberón Haberman (Athrodax Healthcare International). La forma de este biberón reduce al mínimo los traumatismos en los bordes de la encía, y su válvula interna y su largo cuerpo permiten que el cuidador pueda controlar el flujo de alimento, de modo que incluso una succión débil proporcionará un flujo suficiente de leche.
- En niños no lactantes y adultos que tengan lesiones en la mucosa oral, es recomendable el **uso de productos para la protección, bienestar y la higiene de la boca.**

Conclusiones

La nutrición se considera cada día más un pilar básico en el tratamiento de los pacientes con enfermedades crónicas, como la Epidermólisis bullosa. El deterioro nutricional induce complicaciones como: retraso en la cicatrización, infecciones, debilidad, anemia, retraso en el crecimiento, osteoporosis/osteopenia, etc.

La EB se caracteriza por la debilidad y fragilidad excesivas en piel y mucosas (oral, esofágica, etc.). Las lesiones y ampollas que surgen, a consecuencia de esta vulnerabilidad, promueven el aumento de la pérdida de nutrientes y dificultan o impiden el aporte de nutrientes extras necesarios a través de la alimentación. Además, la alimentación se ve alterada por la imposibilidad o dificultad mecánica en masticar y deglutir. Las necesidades nutricionales se ven aumentadas y los aportes disminuidos.

Será de vital importancia implicar a todo el equipo multidisciplinar en el Manejo Nutricional desde el momento del nacimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- EB Clinical Practicel Guidelines for Nutrition Support in infants and children with Epidermolysis Bullosa (EB), Lesley Haynes RD, Principal Paediatric Dietitian for EB, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust (GOSH), London.
- Life with Epidermolysis Bullosa (EB) by Fine, J-D; HIntner, H:2009 Springer-Verlag Wien, Nueva York.
- Atención integral de las heridas crónicas. Madrid: SPA, 2004. Torra JE, Arboix M, Rueda J, Ibars P, Segovia T, Bermejo M. Aspectos nutricionales relacionados con las heridas crónicas. En: Soldevilla JJ, Torra JE (eds).
- Epidermólisis bullosa hereditaria. Actualización y sugerencias para el tratamiento dental. Javier F. Feijoo, Juan Bugallo, Jacob Limeres, David Peñarrocha, Miguel Peñarrocha, Pedro Diz. JADA, Vol 6, nº 6. Diciembre 2011.
- Nutrición enteral domiciliaria en EB. Gastrostomía. Documento realizado por DEBRA España, 2012.

Cuidarse para cuidar

Cuidar a una persona comporta esfuerzo y dedicación. Permite estrechar lazos, descubrir cosas de nosotros mismos y nos hace sentirnos queridos y útiles. Sin embargo en ocasiones quienes atienden a otras personas se olvidan de sí mismas, dejando a un lado sus intereses y necesidades personales. Este artículo nos ayuda detectar cuando eso está ocurriendo y evitar las consecuencias negativas que puedan tener para el cuidador y/o para el/las personas que estamos cuidando.

Cristina Santos, Psicóloga DEBRA España.

El impacto de una nueva situación de cuidado

En los primeros momentos, al convertirse en cuidadores de forma inesperada, pocas personas están preparadas para afrontar las responsabilidades, implicaciones y dificultades de cuidar a una persona con una enfermedad crónica.

La situación de cuidado de nuestro familiar exige reorganizar la vida familiar, laboral y social en función de las tareas que implica cuidar. En la vida del cuidador, las áreas que frecuentemente experimentan cambios son:

La situación de cuidado, exige reorganizar la vida familiar, laboral y social.

Cambios en las relaciones familiares

La implicación de cada miembro familiar en los cuidados, los nuevos roles y responsabilidades a adoptar en la nueva situación y los cambios profundos que se producen suelen ser motivo de aparición de conflictos.

Recomendaciones:

- Definición de roles y funciones de cada miembro familiar.
- Valorar por igual todas las opiniones.
- Fomentar que todos se expresen y comuniquen cómo se sienten con la nueva situación.
- Consensuar en el mayor grado posible las decisiones.

Cambios en el trabajo y en la situación económica

La nueva situación exige una enorme inversión de tiempo y esfuerzo, por ello **muchos cuidadores se ven obligados a reducir su jornada laboral o abandonar el puesto de trabajo** lo que supone romper con la rutina habitual, elaborar un nuevo proyecto de vida acorde con la nueva situación, un descenso en las relaciones sociales y un menor volumen de ingresos económicos...

Recomendaciones

- Analizar el grado de apoyos reales que necesita nuestro familiar.
- Estudiar los apoyos para prestar los cuidados de los que disponemos: familiares y amigos.
- Valorar los servicios profesionales de apoyo.
- Examinar las implicaciones reales de la reducción del volumen de ingresos.

Cambios en el tiempo libre

El tiempo libre del que dispondremos será menor del que disponíamos antes de comenzar los cuidados. Se producirá una reducción en las actividades de ocio, aficiones, las relaciones sociales, amistosas, viajar, relajarse... En ocasiones, es común que algunos cuidadores no puedan disfrutar plenamente de su tiempo libre aún disponiendo de éste. **Los sentimientos de culpa son uno de los mayores obstáculos para que los cuidadores aprovechen sus ratos de tiempo libre.**

Recomendaciones

- El tiempo libre es esencial, no podemos prescindir de él.
- Los pensamientos equivocados que nos dificultan su uso deben ser relativizados.
- El plan de cuidados que realicemos debe contemplar momentos para disfrutar del tiempo libre.
- El apoyo de familiares o terceros es crucial para poder disponer de tiempo libre.
- Usar el tiempo libre para relacionarse con amigos o familiares es una excelente elección.

Cambios en el estado de salud, estado de ánimo y aparición de pensamientos erróneos

Según establece la Organización Mundial de la Salud, la salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades.

Los cuidadores familiares realizan notables esfuerzos físicos y emocionales de forma constante, experimentan muchas dudas, conflictos internos, sentimientos intensos de culpa, pensamientos erróneos, sensación de desesperanza, etc. Ello tiene un impacto negativo muy elevado en el estado psicológico y emocional.

Es preciso señalar, que los cambios que ocurren durante el tiempo de cuidado no son únicamente negativos algunos pueden ser positivos: La satisfacción de cuidar, **"luchar por alguien a quien se quiere, a quien se desea expresar cariño"**

Cuándo cuidar de uno mismo

Muchos cuidadores, poco a poco, sin apenas darse cuenta, se van exigiendo más en cuanto a cuidar de su familiar y terminan olvidándose de ellos mismos. Esto puede llegar a ser perjudicial para ellos y también para la persona a la que cuidan.

El propio organismo tiene mecanismos para informarnos cuando le estamos exigiendo demasiado y lo hace a través de una serie de «señales» que actúan como una luz roja que nos indica que algo funciona mal. Estas «señales» nos informan de que estamos demasiado cansados o superados por alguna situación y que es el momento de cuidarnos mejor.

El organismo tiene mecanismos para informarnos cuando le estamos exigiendo demasiado.

Posibles "señales" de agotamiento y estrés

Problemas de sueño.

Pérdida de energía, fatiga crónica, sensación de cansancio continuo.

Aislamiento.

Consumo excesivo de bebida, pastillas.

Problemas de memoria y dificultades para concentrarse.

Menor interés por personas y actividades.

Aumento o disminución del apetito.

Enfadarse fácilmente.

Dar demasiada **importancia a pequeños detalles.**

Cómo saber si me estoy cuidando

Cuidar implica una serie de exigencias que pueden perjudicar notablemente al cuidador, tanto física como psicológicamente. A veces, en la tarea de cuidar se descuidan aquellas actividades que nos permiten recuperarnos del cansancio y las tensiones de cada día.
A continuación repasamos algunas recomendaciones que sirven de indicadores para conocer si nos estamos cuidando:

Dormir lo suficiente

Dormir es una de las necesidades vitales. La falta de sueño es un problema frecuente entre los cuidadores, muchas veces, atender a un familiar con una enfermedad crónica, supone también tener que hacerlo de noche. Todo ello puede ocasionar un mayor aumento de la tensión emocional y una mayor fatiga.

Realizar ejercicio físico con regularidad

Realizar ejercicio físico es una actividad fundamental de cara al cuidado de la propia salud. Es una forma saludable de eliminar las tensiones que se van acumulando a lo largo del día.

Mantener las relaciones sociales, aficiones e intereses

Como consecuencia de un exceso de trabajo, los cuidadores se distancian de sus familiares y amistades cuando la persona a la que cuidan requiere una dedicación intensa. Esto puede llevar a una situación de aislamiento que aumenta la sensación de "sobrecarga" y estrés, y que le pueden ocasionar problemas físicos y psicológicos. Frecuentemente los cuidadores tienden a centrarse en las necesidades de la persona que cuidan, dejando de lado sus propias necesidades. Sin embargo, aunque resulte difícil, lo ideal es mantener un equilibrio entre las propias necesidades e intereses personales y las obligaciones que implica cuidar a un familiar.

Encontrar momentos para el propio descanso

Es importante que los cuidadores introduzcan en su vida diaria momentos de descanso, sin que sea necesario para ello salir de casa o dejar solo al familiar. Existen formas sencillas de distraerse y "tomar un respiro" para relajarse que se pueden llevar a cabo con facilidad. Por ejemplo, respirar profundamente durante unos instantes, mirar por una ventana, leer, tomarse un refresco… También puede ser muy útil practicar alguna técnica de relajación.

Organizar mi tiempo

Muchos cuidadores afirman que una de sus preocupaciones más intensas es la falta de tiempo para hacer lo que deberían frente a lo que quieren hacer.
Tienen múltiples demandas de tiempo relacionadas con responsabilidades de trabajo, las necesidades de su familiar dependiente, necesidades de otros familiares y necesidades personales. Así pues, es muy frecuente encontrar en ellos problemas de nerviosismo originado por el afrontamiento diario de demandas en conflicto, esto es, de varias tareas o funciones que han de realizarse y la dificultad para originar el tiempo.

El éxito en los cuidados: Plan de cuidados

Generalmente, el éxito en los cuidados aparece gracias a la destreza y capacidades obtenidas por el cuidador mediante la experiencia. Es decir, no es común que desde un primer momento hablemos de habilidades suficientes en los cuidadores para el afrontamiento de las dificultades, la adaptación a la nueva situación, la gestión de la carga y esfuerzos invertidos en los cuidados, etc.

El éxito en una situación de cuidados exige:

- Que las necesidades de nuestro familiar estén cubiertas.
- Que los cuidados se realizan adecuadamente y respetando la autonomía y decisiones del familiar con dependencia.
- Que los perjuicios en la salud del cuidador sean mínimos.
- Que el cuidador se encuentra en una buena situación emocional para continuar los cuidados, afrontar las dificultades y tomar las decisiones adecuadas

Un plan de cuidados es la mejor manera de:

- Gestionar el tiempo adecuadamente.
- Satisfacer las necesidades de nuestro familiar.
- Sacar tiempo para nosotros mismos.
- No desatender los cuidados y el mantenimiento fundamental del hogar.
- Tomar decisiones acertadas respecto del cuidado del familiar.

Para lograr una situación exitosa de cuidados, el cuidador debe tomar el control de muchos aspectos de su vida, de la vida del familiar con dependencia y de la vida del núcleo familiar. Una de las mejores estrategias para minimizar los problemas que encontraremos mientras adquirimos las destrezas necesarias es elaborar un plan de cuidados desde el primer momento en que tenemos que abordar la nueva situación de cuidados. El Plan de cuidados es especialmente recomendable atendiendo a la multitud de cambios que experimentaremos al convertirnos en cuidadores.

Consejos básicos para cuidar mejor de nuestra salud

- Considerar que **nuestro estado de salud no es menos importante** que el de nuestro familiar al que prestamos los cuidados.
- **Observar cómo nos sentimos**. En muchas ocasiones, problemas emocionales, elevado estrés y tristeza repercuten en problemas físicos. No hay una salud más importante que otra, la salud es física, psicológica y social.
- Ante los primeros síntomas, **acudir al médico**.
- La alimentación es esencial. **No descuidar nunca una dieta sana.**
- **Hacer ejercicio** puede evitar la aparición de muchos problemas.
- **Descansar adecuadamente.**
- **Las preocupaciones excesivas no son un buen aliado**. Preocuparse por el estado de nuestro familiar es importante, pero si estas preocupaciones juegan en contra de nuestro estado de salud, procure afrontarlas y contrastarlas con la gravedad real de la situación.
- **Los familiares son uno de nuestros mayores apoyos**. Cuente con ellos para que también cuiden de usted.
- **Las aficiones y las relaciones** con los demás **nos ayudarán** a estar más satisfechos y a mantener un mejor estado de salud. No abandonarlas.

Una de las mejores estrategias es elaborar un plan de cuidados desde el primer momento.

- No dudes en **contactar con los profesionales** de los servicios sociales y sanitarios para que te presten apoyo. Paralelamente, en DEBRA España contamos con profesionales que conocen la enfermedad en sus diferentes ámbitos que también podrán ayudarte, bien en contacto directo contigo, o a través de los profesionales que te estén atendiendo. Anímales a que ellos también consulten con la Asociación si lo desean.
- **La información es un gran aliado**. Existen muchas fuentes de información sobre cómo cuidarnos, cómo mantener nuestro estado de salud, como prevenir enfermedades, etc.
- En tu localidad **existen programas de promoción de la salud**. Consulta a tu médico de familia sobre ellos.

BIBLIOGRAFÍA

- Guía básica de autocuidado para personas cuidadoras. Cruz Roja Española. 2010
- Guía básica de Recursos para cuidadoras y cuidadores familiares. Cruz Roja Española.2010
- Guía cuidadores de ELA (Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrofia).
- Guía para cuidadores y cuidadoras en el entorno familiar. Diputación de Granada. Delegación de Integración Social. Área de Bienestar y Derechos a la Ciudadanía.2009
- Guía de Atención a las personas cuidadoras. Servicio de Salud del Principado de Asturias.

No hay salud más importante que otra, la salud es física, psicológica y social.

Recuerda

- Saber cuidarse para ayudar a crecer.
- Los cuidadores que se cuidan están en las mejores condiciones físicas y psicológicas para manterner su bienestar y poder seguir cuidando de su familiar.
- Cuidar de mí es cuidar la herramienta, el instrumento que utilizo para apoyar, proteger y querer a esa persona que requiere de mis cuidados y cuenta conmigo.

Investigación social en Epidermólisis bullosa

Estrella Guerrero. Trabajadora social DEBRA España.

Una enfermedad como la EB no conlleva solamente signos cutáneos. Existen además una serie de signos sociales, que causan gran impacto en todas las áreas de la vida, tanto de la persona afectada como de sus familiares y amigos. Este artículo nos habla de la importancia de conocer estos signos, y presenta estudios llevados a cabo por DEBRA España en el ámbito social de la EB.

Enfoque Bio-Psico-Social

La investigación en materia clínica se hace imprescindible para poder encontrar una cura, un tratamiento, etc. a esta grave patología. No obstante, en paralelo, es importante que se desarrollen estudios de investigación social con los que conocer y analizar las necesidades socio-sanitarias, para ofrecer datos concretos que permitan flexibilizar procesos y apoyos atendiendo a las necesidades específicas y a las situaciones particulares, disminuir las barreras sociales y pretender con ello también una disminución del estado de enfermedad.

Es importante que empecemos a interiorizar un cambio de mentalidad, viendo la importancia del enfoque Bio-Psico-Social que rodea a todas las enfermedades. Tenemos que dejar atrás el enfoque únicamente biomédico al que solemos vincular una patología, porque sólo de esta manera podremos dirigir el esfuerzo de los profesionales que trabajamos con la intención de mejorar la vida de las personas con EB y sus familias, hacia una atención coordinada y de calidad, que favorezca el bienestar máximo de la persona, su potencialidad y su autonomía en las diferentes esferas de la vida.

La salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social.

Con este artículo, pretendemos poner en valor la necesaria coordinación entre la intervención sanitaria y la intervención social en una patología como las que nos ocupa.

¿Qué es la investigación Social?

Las investigaciones de carácter social son procesos para **conocer, explicar, prever, predecir y/o actuar** ante situaciones o problemas concretos de una realidad social. Este tipo de investigaciones también pueden ser consideradas científicas siempre y cuando se realice siguiendo el **método y las técnicas científicas:**

- Basado en **racionalidad y empirismo:** comprobación de ideas a través de observación y la experimentación y no la especulación.
- **Empírico**, es decir basado en hechos (fáctico) que se demuestran con datos verificados.
- Dejando atrás discursos religiosos, filosófico e ideológicos.

En nuestra cultura, las personas enfermas quedan relegadas a un segundo plano.

Cuando nos plantemos realizar una investigación científica de carácter social, buscamos:

- Conocer problemas de una realidad específica.
- Recepcionar los datos y hacer un análisis e interpretación de los mismos.
- Utilizar los resultados con la intención de mejorar la calidad de vida del colectivo objeto de estudio.

Importancia de la investigación social

En nuestra cultura, las personas enfermas quedan relegadas a un segundo plano, empujando al individuo "enfermo" a un aislamiento social propiciado por la falta de oportunidades para su desarrollo en todos los aspectos de la vida. Así, vemos como la falta de adaptaciones tanto materiales como arquitectónicas y/o humanas, hace que desde la infancia los niños con una enfermedad como la Epidermólisis bullosa no gocen de una atención adaptada totalmente a sus necesidades.

Esto se debe a que el concepto de enfermedad junto con otros asociados como puede ser el de discapacidad, están estigmatizados, ofreciendo con ello una visión a la sociedad general que imprime a las persona que padecen una enfermedad la etiqueta de "incapacidad" o "imposibilidad" sin reparar en si dicha supuesta "incapacidad" viene otorgada de manera biológica-funcional o es meramente social.

Con las pautas adecuadas, las supuestas "incapacidades" sociales son potencialmente alterables, ya que de lo que se trata es de articular un mundo para todos mediante la modificación del sistema social.

Cuando hablamos de enfermedad, siempre lo hacemos como término opuesto al de salud. El término de Salud hace mucho tiempo que se definió por la Organización Mundial de la Salud como "el estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades" (0MS, 1946).

Esto nos vuelve a llevar a la importancia de tener en cuenta en una enfermedad los factores biológicos (clínicos), psicológicos y sociales.

Por tanto, tras una enfermedad, se esconden una serie de factores sociales con los que se debe trabajar para garantizar una mayor adaptación de la patología a la vida diaria tanto de la persona que la padece como de su entorno (familia, escuela, red social, etc.)

Los aspectos que se deben recoger en las investigaciones sociales de patologías como la EB atienden, por un lado a la dimensión física, relacionada con la sintomatología propia de la enfermedad en cada persona; por otro a la dimensión psicológica, entendiendo esta cómo la forma en que cada persona vive su enfermedad y se enfrenta a ella; y por último a **la dimensión social, relacionando aspectos tales como la participación en la vida social, la red de apoyo, los roles que se desempeñan en diferentes ámbitos, el impacto económico de la enfermedad en el hogar, etc.**

Epidermólisis bullosa y enfermedad desde el punto de vista social

Ya hemos visto cómo define la OMS (Organización Mundial de la Salud) el término salud, ahora vamos a ver cómo hay autores como Mª. A. Durán (1983: 76), que escriben textualmente "cada grupo social tiene su propia idea sobre los niveles "normales" de salud, y solo cuando los rebasen se considerarán enfermos".

Si nos centramos en el significado específico de la palabra "Enfermedad", podemos decir que, la palabra enfermedad proviene del latín "infirmitas" que significa "falto de firmeza", pudiendo definirla como un proceso que se desarrolla en un ser vivo y se caracteriza por una alteración de su estado "normal" de salud.

Tras estas definiciones y significados de las palabras salud y enfermedad, podríamos hacernos las siguientes preguntas: ¿Qué relación, existe entre lo que es salud y lo que es un estado normal del organismo? Ya sabemos que las personas con Epidermólisis bullosa presentan algunas manifestaciones debido a la enfermedad que padecen, pero ¿se puede decir que están continuamente enfermas? o ¿tan solo que tienen una enfermedad?

Si entendemos por "normal", aquello que se haya en su estado "natural" podemos confirmar que las personas con EB no están continuamente enfermas, sino que al igual que cualquier otra persona, sufre momentos puntuales de enfermedad cuando su estado habitual ("normal") se altera sufriendo una descompensación y/o desequilibrio extra o fuera de las manifestaciones que su organismo presenta habitualmente debido a la Epidermólisis bullosa.

Cuando hablamos de Epidermólisis bullosa, nos referimos a una enfermedad crónica, es decir, las manifestaciones que conlleva cada tipo de Epidermólisis, o el estado en que se manifiestan ciertos signos en el organismo de la persona, tienen un carácter permanente. **La patología por tanto se integra en la totalidad de la vida de la persona que la padece y de sus familiares, haciendo del proceso algo normalizado en su día a día.** Esto nos hace ver como las personas con EB expresan y sienten las características de su enfermedad como el estado "normal" o "natural" de su cuerpo.

Investigaciones de carácter social sobre EB en España

Actualmente las investigaciones de carácter social relacionadas con Epidermólisis bullosa son escasas, pero a día de hoy podemos señalar dos investigaciones llevadas a cabo desde DEBRA España:

Estudio:

Necesidades Socio-Sanitarias en personas con EBD en Andalucía

Esta investigación se centró en dos aspectos fundamentales, el sanitario y el social, entendiendo que cuando hablamos del aspecto sanitario, no nos referíamos a la relación entre la carga genética y la manifestación fenotípica y orgánica (fisiológica) de la EB en el cuerpo de la persona que la padece, sino a la organización y acceso a las estructuras sanitarias, imprescindibles para realizar el seguimiento y tratamiento de la patología de manera adecuada.

Los objetivos que se perseguían dentro **del aspecto sanitario** fueron:

- **Identificar las posibles dificultades de acceso al diagnóstico genético.**
- **Conocer si las personas con EB son atendidas por profesionales sanitarios expertos** en la patología.
- **Obtener datos sobre el acceso a los productos de cura y dietéticos** necesarios para el tratamiento de la EB

Por su parte, en el aspecto social nos centramos en el acceso y reconocimiento de prestaciones específicas como personas de derechos, así como en la repercusión económica que supone en el núcleo familiar hacer frente a los gastos ocasionados por la enfermedad.

Los objetivos que se perseguían dentro **del aspecto social** fueron:

- **Identificar las dificultades de obtención del certificado de discapacidad y reconocimiento de la condición de persona dependiente.**
- **Conocer las actividades de la vida diaria para las que las personas con EBD necesitan apoyos** así como las ayudas técnicas con las que cuentan.
- **Determinar el porcentaje de gastos extras** asociado a la patología.

Una de las conclusiones a destacar de esta investigación es que tan importante es el análisis de los procesos objetivos, como el de los subjetivos, es decir, la percepción que las personas afectadas y/o sus familias tienen a cerca de su situación como colectivo de especial vulnerabilidad.

Estudio:

Ayudas técnicas como herramientas de bienestar familiar en la Epidermólisis bullosa

Este segundo estudio es de ámbito nacional y se centra en las personas con Epidermólisis bullosa Distrófica.

Hoy día esta investigación está aún en fase de desarrollo, y con ella se pretende realizar un conocimiento exhaustivo sobre ayudas técnicas (productos de apoyo) existentes en el mercado y/o de fabricación propia, que puedan ayudar a las personas con EB a mantener acciones de manera autónoma, alejándose del habitual apoyo de asistencia personal (ayuda de otra persona) para la realización de muchas de las actividades diarias.

Los objetivos que pretende cubrir la investigación son:

- **Obtener un conocimiento sociodemográfico** del colectivo objeto de análisis (género, edad, lugar de residencia, grado de discapacidad, tipo de EB, etc.).
- **Realizar un análisis exhaustivo de las manifestaciones físicas** que provoca la patología, con indicación de las limitaciones que las mismas generan.
- **Detectar las principales necesidades y demandas** de las personas con EB en el ámbito personal y familiar (desempeño en las actividades básicas y avanzadas de la vida diaria).
- **Identificar posibles apoyos** que pueden ayudar al desempeño autónomo de dichas actividades (ayudas técnicas existentes y/o incluidas en el catálogo ortoprotésico nacional y autonómicos, adecuación de éstas a la EB, requisitos y equidad de acceso, etc.)
- **Determinar qué tipo de artículos son financiados o cofinanciados** por las Administraciones Públicas y a través de qué modalidad (prescripción mediante receta médica, o convocatoria de ayudas individuales).
- **Confeccionar una Guía específica de ayudas técnicas y productos de apoyo** para las personas con EB, que sirva como herramienta informativa y de asesoramiento tanto para la población objeto de estudio y sus familiares como para los profesionales del ámbito sociosanitario y/o asociativo.

El conocimiento es la herramienta para poder mejorar.

Poder llegar a los resultados finales de la investigación permitirá la elaboración de una herramienta informativa a la que tendrán acceso todas las personas con EB, con información útil sobre instrumentos que les ayudarán a salvar las limitaciones tanto en la realización de tareas como en la participación social.

En DEBRA España estamos comprometidos con mejorar la calidad de vida de las personas que padecen EB y sus familias, en todos los ámbitos. Es por eso que el enfoque social nos parece muy relevante y deseamos conocer más sobre él, impulsando este tipo de investigaciones.

II Encuentro Clínico Internacional "EB Clinet"

Resumen de la segunda edición del encuentro de profesionales clínicos pertenecientes a la red creada por DEBRA Internacional "EB Clinet".

Adaptado de un artículo de la Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Coordinadora EB Clinet, DEBRA Austria.

La reunión tuvo lugar del 17 al 18 de Septiembre en Salzburgo y contó con la asistencia de delegados de 29 países, incluida España que estaba representada por nuestra enfermera especialista en EB, Esther Domínguez.

Desde que DEBRA Internacional creara esta red de trabajo internacional llamada EB Clinet, se ha conseguido la adhesión de 52 entidades de 43 países, y se han desarrollado varios paquetes de trabajo sobre mejores prácticas, se han creado y compartido diversos registros clínicos y se han intercambiado experiencias de casos clínicos reales en diferentes países.

La segunda edición de este encuentro internacional de profesionales clínicos tenía como objetivo principal continuar avanzando y trabajando en **tres áreas principales: elaboración de guías de mejores prácticas, registros clínicos y formación profesional en EB**.

Expertos profesionales en cada unas de estas áreas ofrecieron interesantísimas conferencias, que fueron complementadas con talleres interactivos para generar nuevos contenidos y metodologías.

El programa incluía también la presentación de casos clínicos, estudios y diferentes experiencias prácticas.

Al encuentro asistieron delegados de 29 países.

El evento ha sido **financiado por DEBRA Austria con el patrocinio de Interspar, Flen Pharma, PoliMem y CAP Partner.**

Se puede ampliar información sobre todo lo ocurrido en el encuentro, incluso ver un video de las ponencias, así como información sobre la red EB Clinet en la página web www.eb-clinet.org

Nota: si eres un profesional que estás tratando a una persona con EB y quieres formar parte de esta red internacional, puedes ponerte en contacto con DEBRA España.

EB Clinet cuenta ya con 52 entidades adheridas de 43 países.

Congreso DEBRA Internacional 2013

Resumen del Congreso organizado por DEBRA Internacional celebrado en Roma en Septiembre 2013 en el que se reúnen afectados y profesionales de todo el mundo.

Minerva Quijera, Comunicación DEBRA España.

Una familia muy especial e internacional

En Septiembre de 2013, como cada año, representantes de las diferentes DEBRA de todo el mundo se reunieron para compartir avances y definir nuevas vías de trabajo y colaboración a nivel internacional. En esta ocasión Roma fue la ciudad testigo del encuentro y DEBRA Italia la anfitriona del evento, que tuvo lugar del 20 al 22 de Septiembre en el Hospital Bambino Gesú. El director del hospital, el Dr. Giuseppe Profiti, inauguró el congreso y Claudio Notarantonio, presidente de DEBRA Italia y Rainer Riedl, director de DEBRA Internacional, presidieron las conferencias.

En el congreso **participaron como ponentes personas con EB de diferentes edades** así como familiares, investigadores y profesionales relacionados con la EB (cirujanos, dermatólogos, nutricionistas etc.) que hablaron sobre cómo mejorar la calidad de vida desde sus diferentes disciplinas.

Entre los oyentes se encontraban también personas con EB, familiares y profesionales representantes de Asociaciones DEBRA de todo el globo. Por parte de DEBRA España participó una delegación formada por Nati y Esther (enfermeras), Estrella (trabajadora social), Minerva (responsable de comunicación), Evanina (directora) y Nieves (presidenta).

El congreso ha constado de **5 sesiones** o temáticas a través de las cuales se cubrían todas las edades y etapas de la vida:

- **EB hoy.**
- **El neonato y su familia. Adolescencia y edad adulta.**
- **Ensayos clínicos** (ver artículo sobre investigación pag. 4).
- **Talleres prácticos y sesiones interactivas sobre cuidados en EB.**

Dentro de estas áreas tuvimos ocasión de escuchar a 40 ponentes internacionales que ofrecieron una perspectiva amplia de la enfermedad y promovieron el debate constructivo.

Dentro de la sesión de investigación, Evanina, directora de DEBRA España, presentó los resultados del Estudio de Incertidumbres llevado a cabo en España durante el 2013.

Tuvimos ocasión de escuchar a 40 ponentes internacionales.

Este evento se ha podido llevar a cabo gracias a la colaboración y patrocinio de PolyMem, Mölnlycke y Alpretec.

Paralelamente a las ponencias y talleres, tuvimos ocasión de conocer nuevos compañeros y afectados de otras Asociaciones DEBRA, **intercambiar aprendizajes y establecer nuevas vías de colaboración**, como la surgida entre nuestra trabajadora social y Florian Prinz, Terapeuta Ocupacional de EB Haus en Austria, para el estudio de Ayudas Técnicas que estamos llevando a cabo desde la Asociación.

DEBRA Italia incluyó además en el programa una visita al Papa Francisco I para las personas con EB y una visita guiada al Museo Vaticano y la Capilla Sixtina para los asistentes al Congreso.

Este evento se ha podido llevar cabo gracias a la colaboración y patrocinio de PolyMem, Mölnlycke and Alpretec.

Testimonio de Dorothee Rahn, afectada de EB, periodista y colaboradora de DEBRA Internacional.

"Ha sido como dar la vuelta al mundo en tres días, sin salir del Congreso.

Ha sido increíble ser testigo de los estrechos lazos que a través de DEBRA Internacional se ha creado entre las diferentes organizaciones DEBRA del mundo. No importa que idioma hables, ni de donde vengas, ni cuan afectado estés. Desde el primer minuto te sientes parte de una familia muy especial."

Asamblea General DEBRA Internacional

Durante el Congreso tuvo lugar la Asamblea General anual de DEBRA Internacional en la que se presentaron las cuentas y se eligieron los miembros del comité ejecutivo, entre los que un año más se encuentra DEBRA España.

"Ha sido como dar la vuelta al mundo en tres días, sin salir del Congreso".

XX Aniversario y XXI Encuentro Nacional en Marbella

Os dejamos una pequeño resumen de los días que compartimos con las familias de DEBRA España durante la celebración del Encuentro Nacional y el XX Aniversario de nuestra Asociación.

Con el único fin de pasarlo bien, estar juntos y conocernos mejor.

Como muchos ya sabréis, en 2013, con motivo de nuestro vigésimo aniversario decidimos celebrar nuestro Encuentro Nacional anual de familias en Marbella, en lugar de Madrid, como habitualmente. El encuentro tuvo lugar del 19 al 21 de octubre en el Hotel Fuerte Miramar. El contenido y carácter del evento también fue algo distinto. Exceptuando las charlas de los laboratorios y la exposición de muestras de apósitos, el resto de actividades eran de carácter lúdico, con el único fin de pasarlo bien, estar juntos y conocernos mejor.

Gymkana histórica con iPad

Arrancamos el Sábado por la mañana con una actividad en el Casco Antiguo de Marbella. Por equipos, y guiados por un iPad, debíamos contestar a varias preguntas sobre la historia de la ciudad, y sobre nuestra Asociación. A mitad de recorrido, **el Restaurante Mena nos invitó a un refresco** y nos dio energía para seguir el juego. Entre risas y un poquito de sana competitividad finalmente todos los equipos llegaron al punto de encuentro, listos para celebrar el XX Aniversario.

XX Aniversario

Junto a numerosos colaboradores de Marbella, voluntarios y autoridades, celebramos un sencillo pero emotivo acto de conmemoración de 20 años dando alas como asociación. Mª Ángeles (madre de niña afectada) y Lucía (afectada y delegada de DEBRA en Cataluña) dedicaron unas palabras de agradecimiento para colaboradores y voluntarios, especialmente de Marbella, que nos han acompañado y apoyado a lo largo de estos 20 años. Nieves, presidenta actual y fundadora de la Asociación junto a su marido Íñigo, nos emocionó a todos con un discurso en el que recordaba anécdotas de los primeros tiempos y compartió la satisfacción de ver en lo que la Asociación se ha convertido. Agradeció también a todas las empresas y voluntarios por el apoyo incondicional, y al equipo técnico, con una especial mención a Evanina, la directora.

Exposición de apósitos y presentación de laboratorios

Por la tarde, tras la comida amenizada con música y decoración al estilo de flamenco, pudimos conocer de cerca las últimas novedades en apósitos presentadas por los laboratorios Hartmann, Mölnlycke y Urgo, que nos entregaron muchas muestras y regalos como todos los años.

Atención, se rueda

Después de la actividad con los laboratorios, volvimos a juntarnos con nuestros equipos de la mañana para una nueva y divertida actividad. Previa entrega de vestuario y material de atrezzo, y cargados nuevamente con el IPad, los equipos se convertían en cineastas para escribir, rodar y editar un cortometraje relacionado con el vigésimo aniversario de DEBRA. Entre claquetas y disfraces llegó la hora de ponernos elegantes para la cena y la gala de la noche.

Gala de los Oscars

Como auténticas estrellas, las familias fueron bienvenidas con una copita de cóctel, alfombra roja y "photocall". Durante la gala se proyectaron los cortos que los equipos habían grabado por la tarde, cada cual más sorprendente y divertido, y se entregaron los premios a los ganadores de la Gymkana y del corto. La velada fue amenizada por el fantástico Mago Luigi (de la Fundación Abracadabra), las chicas de la danza del vientre Al Kamra y la banda de rock Shameless, que actuaron de forma altruista para nosotros.

Los laboratorios nos pusieron al día de las últimas novedades en apósitos.

Visita a Puerto Banús

El domingo por la mañana los que no tenían que viajar, pudieron darse un paseo por Puerto Banús, y quedarse boquiabiertos con los grandes yates y los coches de lujo.

Y así, poco a poco a lo largo del día, con la alegría del tiempo compartido, nos fuimos despidiendo, esperando veros de nuevo a todos el año que viene.

Agradecimientos

Deseamos agradecer **a todas las voluntarias** que nos ayudaron antes, durante y después de la organización del evento, y que hicieron que todo saliese de maravilla.

A la empresa **Exploramás** y su equipo por el apoyo en la organización de las actividades lúdicas. Al **Ayuntamiento de Marbella** y a la **Sociedad Recreativa Casino de Marbella** por prestarnos el local para el acto de aniversario y a la pastelería **Goyo**, por donarnos los canapés que estaban deliciosos.

A la **Fundación Abracadabra, El Mago Luigo, Al Kamra** y **Shameless** por donarnos su arte y hacernos pasar un rato inolvidable. A **Videopromoción** y al **Hotel Fuerte Miramar.**

Y finalmente, un agradecimiento especial para los laboratorios **Hartmann, Mölnlycke y Urgo** por su participación y patrocinio un año más en este evento tan importante para nosotros.

Gracias a todos.
Nos ha encantado teneros en "casa".

debra

debra

debra

Asi siente la vid
un niño con
Piel d
This is what
life feels like
Butterfly Child

Forti Clu

III Jornadas sobre EERR en Melilla

Nuestra enfermera Esther estuvo en Melilla para participar en una jornadas sobre enfermedades raras y visitar a una niña afectada. Os lo contamos.

Esther Domínguez, Enfermera DEBRA España.

Estas jornadas son una **iniciativa impulsada por la asociación "Cuenta con Nosotros"** que está formada por diferentes voluntarios del ámbito socio-sanitario y liderada por Guillermo, un afectado de una enfermedad poco frecuente. Su objetivo es colaborar con las familias de afectados de EERR y representan a FEDER en Melilla. Se trata de un equipo lleno de energía y amabilidad con ganas de hacer muchas cosas.

Nuestra participación consistió en una charla sobre **"Cuidados en Enfermería en EB. Exposición de un caso práctico"** con el objetivo de ampliar conocimientos sobre la EB y los cuidados de Enfermería, y transmitir que DEBRA está a disposición de los profesionales en el manejo de un bebé, niño o adulto con EB.

El segundo día acudimos a unos talleres sobre Deporte Adaptado y otro de Musicoterapia. Después nos unimos a las ponencias del Hospital sobre enfermedades raras. Por la tarde, visitamos a una niña con EB Distrófica Dominante dentro del proyecto DEBRA en Casa (Escuela Socio Sanitaria).

Asistimos y participamos en el XII Congreso Estatal de Trabajo Social

Estuvimos en el Congreso Estatal de Trabajo Social que se celebró en Noviembre en Marbella en el que nuestra trabajadora social tuvo ocasión de realizar una presentación que despertó gran interés.

Estrella Guerrero, Trabajadora Social DEBRA España.

Durante tres días tuvo lugar en Marbella el XII Congreso Nacional de Trabajo Social que se celebra desde 1968 y que tiene lugar cada 4 años en alguna ciudad de España.

Asistimos 1.300 personas que pudimos disfrutar de varias ponencias magistrales de la mano de profesionales de diferentes disciplinas sociales (sociólogos, trabajadores sociales, etc.), así como de diferentes nacionalidades:

- Donatella Della Porta. (Italia) Socióloga *"Neoliberalismo Amoral y Protestas Morales: Movimientos sociales en tiempo de crisis"*
- Alfonsa Rodríguez. (España) Doctora en Trabajo Social *"Hacia una visión proactiva: El conocimiento en trabajo social como red de seguridad"*
- Ian Johnston. (Escocia) Trabajador Social, Miembro de la Comisión ejecutiva de la FISTS y coordinador de la Agencia Global de Trabajo Social *"La Mundialización en clave de trabajo social: Exigencias, propuestas y acción en red"*
- David Jones. (Inglaterra) Trabajador Social y ex – presidente de la FISTS. *"La Mundialización en clave de trabajo social: Exigencias, propuestas y acción en red"*

Tuvimos ocasión de presentar nuestra Asociación y se hizo una introducción a la Piel de Mariposa.

Además de las ponencias magistrales el Congreso tuvo cerca de 250 comunicaciones y talleres repartidos de manera simultánea en varias salas durante dos días.

El último día tuvo lugar la intervención de la trabajadora social de DEBRA España dentro de la mesa titulada: Sistemas de protección social: salud, experiencias innovadoras, emergentes y buenas prácticas.

En la intervención **tuvimos ocasión de presentar nuestra Asociación y se hizo una introducción a la Piel de Mariposa, destacando la importancia del abordaje desde el ámbito bio-psico-social**. La intervención despertó el interés de varios profesionales que se acercaron a hablar con Estrella y hacerle preguntas sobre su intervención.

Tras la finalización de las ponencias tuvo lugar el acto de clausura y lectura de conclusiones de un Congreso intenso y muy enriquecedor. **Se destacó la necesidad de una ley Estatal**

de Servicios Sociales (Ley Marco de Servicios Sociales en el Estado), **que recoja el "derecho subjetivo" a las prestaciones públicas** del sistema así como la modificación de la Constitución para introducir estos derechos como derechos fundamentales.

Durante el congreso se debatieron muchos aspectos tales como las preocupaciones del colectivo o cómo abordar la situación actual de crisis pero sobre todo se ha reiterado la necesidad de que se "asegure la garantía de la cobertura del sistema público de Servicios Sociales" como cuarto pilar del Estado de Bienestar.

El colectivo de trabajadores sociales mostró su total "oposición" al desmantelamiento de la red básica de los Servicios Sociales municipales que plantea la reforma de la Administración Local o los recortes presupuestarios, entre otros, en un momento en el que cada vez un porcentaje mayor de la población "recurre a ella en situación de extrema necesidad y sufrimiento". Sin embargo también se ha manifestado la necesidad de realizar nuevos emprendimientos sociales que desde otras perspectivas den coberturas a necesidades sociales.

Los trabajadores sociales mostraron su "oposición" al desmantelamiento de la red básica de los Servicios Sociales Municipales.

Vuela por la Piel de Mariposa

Una nueva iniciativa de recaudación basada en micro-donaciones

Queremos presentaros una nueva herramienta para captación de fondos basada en micro-donaciones, que **funciona de manera muy sencilla y segura** a través de internet, en una plataforma llamada Teaming.

Hemos creado un grupo que se llama "Con alas para Volar". Cada miembro aporta **tan sólo un euro al mes**. La intención es conseguir que muchas personas pongan su granito de arena, en este caso su "eurito" de manera que entre todos, con una pequeña donación se pueda generar una ayuda considerable y estable para una causa social, como es la nuestra. Esta es la filosofía que reside detrás del concepto de "micro-donaciones".

Visita https://www.teaming.net/vuelaporlapieldemariposa y súmate a esta idea.

Mariposas Solidarias

Ponle alas a tu corazón

Se trata de otra vía para generar fondos a la vez que dar visibilidad a la Asociación y a la Piel de Mariposa, ya que estos broches de fieltro tienen la forma de nuestro logo.

Algunos socios y sus familias ya han empezado a vender estar mariposas en sus lugares de trabajo y recomendarlo a conocidos como detalle para bodas y otros eventos. Tenemos varios y divertidos colores válidos para todas las estaciones del año.

Para su fabricación contamos con la inestimable ayuda de la Asociación de Mujeres de Tolox en la provincia de Málaga que nos las cosen y preparan para su venta.

Las mariposas cuestan 3€ cada una, y se pueden encontrar en nuestra tiendas solidarias o pedir a pieldemariposa@debra.es, para pedidos superiores a 10 unidades.

Nos hemos duplicado en redes sociales

2853 **2394**

La importancia de hacer "click"

Desde comienzos de 2013 hasta finales de año hemos duplicado el número de nuestros seguidores de Facebook y Twitter, lo cual celebramos.

No obstante aún somos un pequeño granito de arena en la inmensidad de las redes sociales. Sabemos que la presencia en este medio virtual y el hecho de que hablen de nosotros es muy importante y nos puede permitir llegar muy lejos. Es por eso que os animamos a todos a ser activos y ayudarnos a seguir creciendo, **compartiendo, y comentado nuestras noticias, e invitando a todos vuestros contactos a que nos sigan, y ellos a sus contactos y así sucesivamente**…

Dicen algunos que las redes sociales son el medio de comunicación más efectivo y barato que existe. ¡Aprovechémoslo!

Agenda 2014

Eventos o actividades que organizamos o en los que participamos:

Febrero

28 viernes

Día Mundial de las Enfermedades Raras.

Marzo

14 viernes

Cena de Gala día de S. Patricio a favor de DEBRA España Y DEBRA Irlanda organizado por la SIBN, Madrid.

Mayo

14 del 14 al 16

Congreso Europeo de Manejo de Heridas EWMA 2014, Madrid.

8 del 8 al 10

Conferencia Europea de Enfermedades Raras ECRD 2014, Berlín.

Junio

4 del 4 al 7

Congreso Nacional de Dermatología y Venereología, Gran Canaria.

4 del 7 al 8

Torneo Benéfico y Cena "Niños Mariposa" en Aloha Golf, Marbella.

Agosto

7 jueves

Torneo Benéfico Piel de Mariposa, Marbella Club Golf, Marbella.

Septiembre

19 del 19 al 21

Congreso DEBRA Internacional, Paris.

Octubre

17 del 24 al 26

Encuentro Nacional de Afectado Piel de Mariposa y familias, Madrid.

25 sábado

Día Internacional Piel de Mariposa.

Hay que seguir

Neli nos cuenta la lucha de su familia para conseguir la valoración adecuada de la discapacidad de su hija.

Si nos dicen que no, hay que seguir luchando.

Por Neli Mengual.

Hola a todos,

Mi nombre es Neli. Mi marido Pedro y yo somos los padres de Jéssica, creo que muchos de vosotros ya nos conocéis.

Todo empezó cuando nació nuestra Jessi hace 19 años con EB. A lo largo de los años le han hecho varias pruebas, como a todos.

No voy a explicar lo que se pasa con esta enfermedad porque todos ya lo sabéis. Y así han ido pasando los años, con momentos malos y buenos. En un momento dado decidimos hacerle el Diagnóstico Genético, según el cual le diagnosticaron EB Juntural.

Quiero hablaros de un asunto que nos ha tenido en vela mucho tiempo y que es de gran importancia para nuestros hijos, que es el tema de la valoración de discapacidad. Inicialmente le dieron un 33%, y al cabo de los años le reconocieron un 65%. El año pasado Jessi cumplió los 18 años. Al ser mayor de edad, tuvimos que ir a una revisión a raíz de la cual le bajaron la valoración del 65% a un 36%.

Nosotros decíamos que no era justo, y pensamos "hay que luchar", así que recurrimos. Vino denegado. Decidimos seguir luchando. Al ser Jessi mayor de edad lo podía presentar ella, y así poder tener acceso a un abogado gratuito, al no tener ingresos y ser estudiante. Nos pusimos en contacto con la abogada asignada, quien nos asesoró. Así que nos pusimos a juntar informes médicos, papeles, etc., Además contactamos con la asociación DEBRA, y la trabajadora social nos hizo un informe muy amplio y detallado (muchas gracias). La abogada nos dijo que el proceso no tardaría, así que no dudamos en seguir adelante. Unos meses más tarde nos llamó para decirnos que teníamos que ir al médico forense y nos informó de la fecha del juicio, lo cual nos alegró mucho. El juicio fue en Noviembre del 2013, y la sorpresa fue que le han dado una valoración un 70% ¡HEMOS GANADO!

Con esto quiero deciros a todas las familias que si nos dicen que no, hay que seguir luchando por y para ellos porque si nosotros no luchamos quien lo va hacer?

Espero que esto que os he contado ayude. Esta es nuestra pequeña historia que a su vez es muy grande, como la de todas las familias que padecen E.B.

Muchos Besos de parte de Jéssica, Pedro y Neli.

"Infiltrado" en el Congreso Médicos de Familia semFYC 2013

Manuel nos cuenta su participación en un taller del Congreso de semFYC haciéndose pasar por médico.

Por Manuel Megías, socio DEBRA España.

Soy Manuel Megías Morilla de Granada. Tengo 36 años y padezco EBS. Soy la tercera generación afectada y mi hijo Alejandro de cinco años es la cuarta (mi madre lo padece y mi abuela fallecida, también lo padeció).

DEBRA a través de Cristina, nuestra psicóloga se puso en contacto conmigo para invitarme a participar en el Congreso de la Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria que se celebraría en Granada en la primera semana de Junio en el Palacio de Congresos y Exposiciones.

Miguel García Ribes (Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Servicio de Urgencias de Atención Primaria del CS Cotolino II, Castro-Urdiales (Cantabria). Coordinador del GdT Genética Clínica y Enfermedades Raras de la semFYC) me contactó y quedamos para que asistiera al congreso, concretamente un taller denominado: "**¿Pacientes raros o médicos incómodos?** Las enfermedades raras en la consultoría de atención primaria". Se dieron dos pases, de 9:30 a 11:30 y de 12:00 a 14:00.

Mi participación consistía en hacerme pasar por un médico de familia más que asistía al curso taller y a los 45 minutos o así de empezado el curso desvelaban que entre los asistentes había personas con algún tipo de enfermedad rara (concretamente estábamos tres con distintas enfermedades) demostrando así que mucha gente que en apariencia parecen sanos son enfermos de algún tipo de enfermedad rara. Entonces tuvimos la oportunidad de dirigimos a ellos para hablar sobre nuestra enfermedad: cómo fue nuestro diagnóstico, los problemas con los que nos hemos encontrado cuando nos dirigimos al médico de familia o a otros, y respondimos a todas las preguntas que quisieron formularnos.

He podido ver las dos caras de la moneda.

La reacción de los médicos era de absoluta sorpresa, y quedaban impresionados y atónitos ante la revelación, costándole a algunos de ellos quedarle exactamente claro de que no éramos médicos, ni médicos con enfermedades raras sino simplemente personas que padecíamos enfermedades raras que nos habíamos "infiltrado", con invitación por supuesto del organizador del congreso.

Ha sido una experiencia muy enriquecedora para mí porque, además de la subida de adrenalina que te produce guardar un secreto jajaja, he podido ver las inquietudes, dudas e incluso miedos e inseguridades de los médicos ante este tipo de enfermedades tan poco comunes y de no saber a veces, cómo dirigirse hacia nosotros los enfermos. Es decir, he podido ver las dos caras de la moneda cosa que me permite también comprender mejor a los médicos y algunas de sus reacciones, aunque algunas de ellas me molesten profundamente, gracias a nuestro anonimato hablaban de manera muy abierta, y sincera como entre colegas.

En mi opinión, coincidente con la mayoría de los médicos asistentes, el curso taller era maravilloso porque trataba de concienciar a los médicos, y creo que lo conseguía, de que los pacientes de enfermedades raras necesitamos una atención especial sobre todo a la hora de diagnosticar estas enfermedades y atendernos y escucharnos en nuestras demandas, ya que al no presentar sintomatologías propias de enfermedades comúnmente clasificadas y "fácilmente" diagnosticables por su parte estamos desamparados cuando te encuentras con que ni el médico sabe lo que nos pasa ni cómo tratarnos, llegándose incluso a pensar, y se mencionaron algunos casos, en que se trata de hipocondriacos pesados.

También **se hizo hincapié en que los médicos deben estar informados sobre las diferentes asociaciones de pacientes** para ponerlos en contacto con ellos (les mostraron una aplicación informática que les ayudaba según síntomas a diagnosticar enfermedades raras y les facilitaba información sobre asociaciones de pacientes disponibles para esas enfermedades) y se les pedía absoluta coordinación entre ellos y especialistas. También les hablaron de FEDER, de la web del registro de enfermedades raras, y de que quieren que sean los médicos de familia los que incluyan a los pacientes en el registro a través del propio programa que utilizan los médicos de las diferentes Comunidades Autónomas y de algunas cosas más.

Quiero señalar también el excelente trato recibido por Miguel en todo momento hacia mi persona y del resto de los Docentes que impartían el curso taller, algunos de ellos además de médicos y también pacientes con enfermedades raras.

Agradecimientos

Desde DEBRA España queremos agradecer a Manuel por su participación en esta experiencia única y por su puesto a la semFYC y al Dr. Miguel García Ribes (a quién conocimos en el Congreso de ER y Medicamentos Huérfanos en 2013) por invitarnos a participar en este taller tan interesante y revelador.

Entrevista a Nina Roma, estudiante de Diseño

Entrevista realizada a Nina
para el periódico local de su ciudad.

Traducido de Diari de Sant Cugat, del 11/01/2013.

Nina es una joven de 21 años. Se define como una persona constante, emprendedora con muchas ganas de conocer y de alcanzar sus objetivos, aunque dice que es un poco indecisa. Estudia Bellas Artes y le gustan pintores como Salvador Dalí, Frida Khahlo y Ramon Casas. Sufre la enfermedad de Piel de Mariposa (Epidermólisis bullosa) pero ésta no ha sido ningún obstáculo para alcanzar los objetivos que se propone.

"Caigo, caigo, pero con la ayuda de mi familia me vuelvo a levantar".

Nina es sensible, de la misma manera que lo es su piel. La gente que la rodea la admira y estas son las palabras que su hermano Luca le dedica: *"Hay muchas palabras que definirían como es mi hermana pero lo que la hace destacar más es su fuerza de ánimo y superación, no sólo frente a su enfermedad, sino también ante aspectos cotidianos. Uno de los aspectos que también la caracterizan es su sonrisa constante. Me gusta su manera de ser y la admiro por lo que hace"*

Hemos tenido la oportunidad de hablar con ella y, durante unos instantes, llenarnos de su sensibilidad.

¿Qué te gustará hacer? Triunfar, aunque aún no sé en qué. Quizás como diseñadora gráfica o por diseñar un producto útil, quizás como escritora o ilustradora de libros infantiles. Todo me atrae mucho.

¿Cómo definirías a los jóvenes de hoy en día? Pienso que la mayoría de jóvenes de hoy en día son emprendedores, aunque aun les falta un poco de empuje. Es importante luchar por lo que te gusta.

¿Por qué te gusta el arte? Porque me gusta cómo se expresa: lo que se puede transmitir con un cuadro, una escultura o un dibujo es espectacular.

¿Has hecho alguna exposición? Sí, expuse algunos de mis cuadros en el Bar San Marco de Mayor de Sarriá en febrero del año pasado. Ahora mismo no tengo pensado hacer ninguna exposición ya que estoy más encaminada hacia el sector del diseño. Aun así, no descarto que, más adelante, cuando acabe la carrera me vuelva a dedicar al dibujo y a la pintura.

¿Qué estás haciendo ahora? Estoy cursando el último año del Grado en Diseño en la Facultad de Bellas Artes de la Universidad de Barcelona. En estos momentos estoy preparando mi proyecto de fin de grado.

¿Qué piensas de Sant Cugat? En el pueblo, la vida en la calle es constante y el ambiente es muy agradable aunque falta que muchos comercios y establecimientos públicos sean accesibles. A menudo me encuentro que no puedo acceder al lugar que me gustaría porque hay peldaños o escaleras que me lo impiden.

Si queréis saber más sobre Nina, podéis visitar su página web: www.nina-roma.com o su blog, www.worksbynina.blogspot.com

En clave personal

- **Un Sueño**: que se encuentre una cura para mi enfermedad.
- **Un objeto:** la silla. Para mí es un soporte imprescindible. Es como si formara parte de mí. Gracias a una silla puedo ir, casi, a todas partes.
- **Una Frase:** "Si caes siete veces, levántate ocho" es un proverbio chino. Continuamente me caigo y me vuelvo a levantar, y, si no puedo levantarme sola, cuento con la ayuda de mi familia y mis amigos.
- **Un buen recuerdo:** Una comida con la familia con vistas a la Val D'Orcia en la Toscana.
- **Una canción?** "Viva la vida" de Coldplay y cualquier canción interpretada por Música Nuda.
- **Una película:** Intocable, Amélie..
- **Una obra de teatro:** "Terra Baixa" con Joel Joan y "Las Cuñadas" de las Xandrines.
- **Un libro:** Los de Harry Potter y también libros de poesía.
- **Una imagen vale más que mil palabras:** El mar.

Caigo, caigo, pero con la ayuda de mi familia me vuelvo a levantar.

Así siente la vida una persona con Piel de Mariposa

Las personas con Piel de Mariposa sufren una devastadora e incurable enfermedad genética de la piel. Ayúdanos a mejorar su calidad de vida. IBAN/BIC: ES35 0081 0244 1100 0185 4991 / BSAB ESBB (SABADELL) t / 952 81 64 34 **www.debra.es**

LOWE GGK

debra España

Asociación Piel de Mariposa