Nº 46 | marzo 2015
Revista de la Asociación Piel de Mariposa (DEBRA España)

estar bien

La Piel de Mariposa sale a la calle

FOTO GREGORIO LÓPEZ

Repercusiones de la EB en el contexto educativo

pág 18

XXII Encuentro Nacional Piel de Mariposa

pág 27

Tiendas Solidarias Piel de Mariposa

pág 40

Teaming
micro donations since 1998

1 € mes

Vuela por la Piel de Mariposa

Existe una forma muy **sencilla, segura y económica** de ayudarnos.

Por sólo 1 € al mes, cualquiera puede marcar la diferencia y colaborar con nuestra causa a través de nuestro grupo de Teaming "Vuela por la Piel de Mariposa".

www.teaming.net/vuelaporlapieldemariposa

Ya tenemos 230 "teamers".
Tú y tus amigos también podéis ser uno de ellos.

Gracias por volar a nuestro lado.

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.

¡Hola a todos!

¡Espero que vuestro comienzo de año haya sido bueno y que siga así hasta que llegue el próximo!

Tenéis en vuestras manos la revista que con tanto cariño hacemos para vosotros. Veréis que en su interior hay una gran variedad de temas interesantes, pero hoy os quiero hablar de algo sobre lo que estamos reflexionando desde hace un tiempo.

Como sabéis, el **Hogar Respiro** es uno de los proyectos más queridos por nosotros. Todas las personas que han pasado por él coinciden en que ha sido una experiencia enriquecedora y que han sido días para recordar. Nos da la oportunidad de conocernos mejor y de poder ayudaros de forma más directa.

Fue concebido para las familias españolas, pero viendo que estaba vacío gran parte del año, lo abrimos a los demás DEBRA. Por aquí han pasado familias de Reino Unido, Francia, Irlanda, Rusia, Polonia... y todas han agradecido este apoyo.

Es un proyecto único en el mundo, y una oportunidad buenísima de pasar unos días asistidos por unos profesionales expertos en EB y en un destino turístico de nivel mundial. Por eso quiero animaros a que los que no habéis hecho uso del **Hogar Respiro** os animéis, y para facilitároslo hemos hecho unos cambios en el reglamento, así es que, por favor, consultadlo y reservar vuestra estancia.

Este es un proyecto al que dedicamos muchos fondos, por eso estamos valorando si merece la pena seguir manteniéndolo, o por el contrario deberíamos cerrarlo y dedicar los fondos a alguna otra cosa. Nos hemos dado de plazo este año, y al final de él, en función de la ocupación, decidiremos la continuación o no de este servicio.

Os animo, pues, a que vengáis a Marbella. Aquí os esperamos con los brazos abiertos para conoceros mejor, dar respuesta a vuestras dudas y hacer que paséis unos días inolvidables.

Un abrazo muy fuerte a todos y que tengáis un maravilloso 2015.

Edición

Nº 46 - marzo 2015

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

Junta Directiva

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

Delegados

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

Editorial

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

Investigación

Avances de la investigación en EB 04
Terapias avanzadas para la Epidermólisis Bullosa Distrófica 06
Estudio comparativo sobre investigación en EB 08
Nueva clasificación y nomenclatura en EB 2014 10

Bienestar

Identificación de heridas infectadas en EB 12
Repercusiones psicosociales de la EB en el contexto educativo 18

Asociación al encuentro

Congreso DEBRA Internacional 2014 22
XXII Encuentro Nacional 2014 27
Día Internacional Piel de Mariposa 36
Europlan II marca el camino 38

Zona DEBRA

Tiendas Solidarias Piel de Mariposa 40
Pequeño Resumen del 2014 42

En acción

Y yo, ¿qué puedo hacer? 43
De DEBRA a Piel de Mariposa 44
¿Qué te gustaría leer aquí? 44
Agenda 2015 44

En primera persona

Vacaciones sin padres en el CREER de Burgos 45
Formación a profesionales 46
Adiós Jesús 47

Avances de la investigación en EB. ¿Qué hay de nuevo, viejo?

Resumen de la presentación realizada por nuestro colaborador incondicional Ander Izeta sobre el estado de la investigación sobre EB en el mundo.

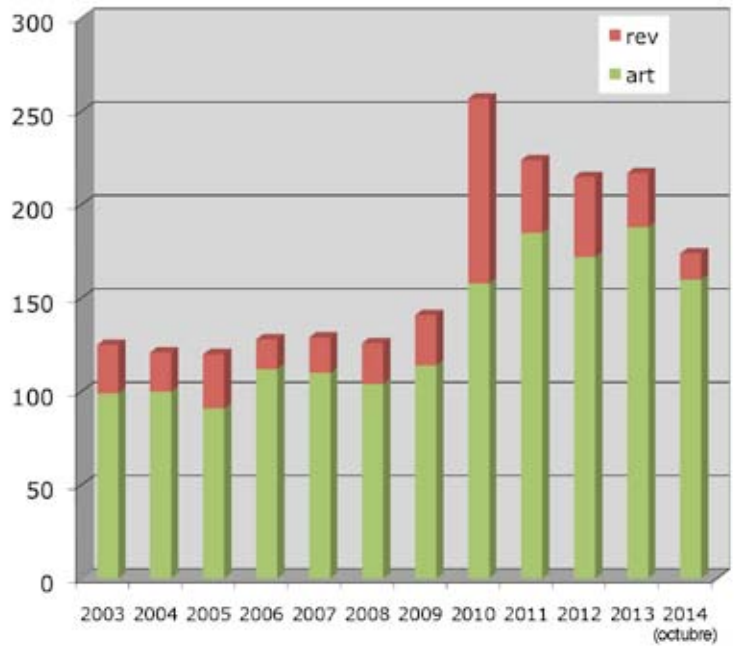
Ander Izeta, Instituto Investigación Sanitaria Biodonostia, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Un año más fue un auténtico placer para mí encontrarme con vosotros en el XXII Encuentro Nacional EB-Piel de Mariposa, que además este año coincidió con el Día Internacional de la Piel de Mariposa. Ese día "llevé alas", y me emocioné no sólo en la Puerta del Sol sino también en el hotel, como todos los años, por vuestro esfuerzo, tesón y sobretodo por la calidad humana tan especial que se respira en este Encuentro. Muchas gracias por ser como sois.

Investigar sobre EB está de moda

Afortunadamente, aunque me equivoqué de hotel y llegué tarde y acelerado, me dio tiempo de contaros que los grandes esfuerzos dedicados a la investigación en EB indican que ésta no sólo disfruta de buena salud, sino que además está de moda. Sí, sí, de moda. Como muestra la Figura 1, hemos pasado de una media de 104 artículos originales y 22 revisiones por año (en el periodo 2003-2009) a la media actual de 175 artículos originales y 52 revisiones por año (en el periodo 2010-2013). Es decir, siendo la EB una enfermedad rara es sin duda una de las más estudiadas, y esto es algo que debemos poner en valor en estos tiempos de crisis económica, no sólo aquí sino también en los países que lideran la investigación biomédica a nivel global. Los motivos de este aumento de la investigación tan notable (un 68%) son difíciles de dilucidar, pero seguro que tenéis algo que ver vosotros, los pacientes y sus familiares y cuidadores, por supuesto DEBRA, y su incesante labor de comunicación a los gestores, los científicos y a la sociedad en general de los abundantes problemas no resueltos. ¡Bien hecho!

Figura 1



En segundo lugar, destaca también un gran aumento en el número de potenciales terapias actualmente en desarrollo, que se pueden consultar por ejemplo en la base de datos del NIH (gobierno americano) que está alojada en la página web www.clinicaltrials.gov (Figura 2). Ahí podéis ver que el número de ensayos clínicos prácticamente se ha triplicado desde 2012, algo fuera de lo normal. Como sabéis muy bien, la investigación clínica es un proceso largo (unos 15 años de media), costoso y no exento de riesgos, pero de tanta semilla que se está sembrando, alguna tendrá que dar su fruto. Así que por ahí vamos bien. Pero hasta aquí las buenas noticias: un problema que se detecta ya en esta misma base de datos es que **varios de estos estudios han terminado prematuramente por insuficiente reclutamiento de pacientes** o que ha habido pérdidas al seguimiento (en otras palabras, pacientes incluidos en estos ensayos han dejado de acudir a las citas médicas, perdiéndose información potencialmente muy valiosa). Es por tanto un mensaje importante a transmitir que hay que implicarse en la investigación y comprometerse con completar el seguimiento establecido en los protocolos clínicos, ya que sin vuestro compromiso e implicación no va a cambiar nada. Es más, **empresas, inversores y otros promotores de ensayos clínicos pueden desanimarse si perciben que es muy difícil conseguir la evidencia científica de la eficacia y seguridad de una potencial nueva terapia**. Por lo tanto, animaros a participar en todo lo que os sintáis con fuerza y aportar vuestro granito de arena.

Terapias avanzadas: celular y génica

En la charla hicimos un repaso del estado de los principales ensayos clínicos en terapias avanzadas (celular y génica) que os describió también perfectamente la Dra. Del Río en su ponencia y en su artículo para este número de la revista. Así que aprovecho el espacio restante para describir dos estudios terminados relacionados con terapias más "clásicas", uno de ellos con buenos resultados y otro con resultados malos.

El primero fue un estudio Fase II realizado en 2009-2010 en Chicago (código NCT00825565), donde se estudió la aplicación diaria de una pomada con un 3% de alantoína (Alwextin) por todo el cuerpo. Aunque sólo se incluyeron 8 pacientes, el estudio mostró resultados prometedores en la reducción de ampollas y erosiones cutáneas (de un 57 a un 25% del área corporal total). Cuando midieron una herida concreta y se propusieron detectar si había curado a las 12 semanas de aplicación, 7/8 habían curado. Estos resultados deben ser tomados con mucha precaución porque son muy pocos pacientes y además no han sido publicados en la literatura científica, lo cual validaría su seriedad. Pero son ciertamente interesantes.

El segundo estudio, también Fase II aunque en este caso claramente fallido (y por tanto, seguramente nunca será publicado; se puede ver los resultados en esta base de datos con el código NCT00311766), incluyó a 30 pacientes y fue promovido por la empresa RegeneRx Biopharmaceuticals. Esta empresa analizó la aplicación tópica de un gel con timosina beta 4 durante 56 días en comparación a placebo. Los resultados fueron que 5/8 pacientes que se pusieron una pomada sin principio activo alguno (eso es el placebo) mejoraron sus heridas, y en cambio en el grupo de timosina beta 4 sólo lo hicieron 8/22. Un fracaso, vaya.

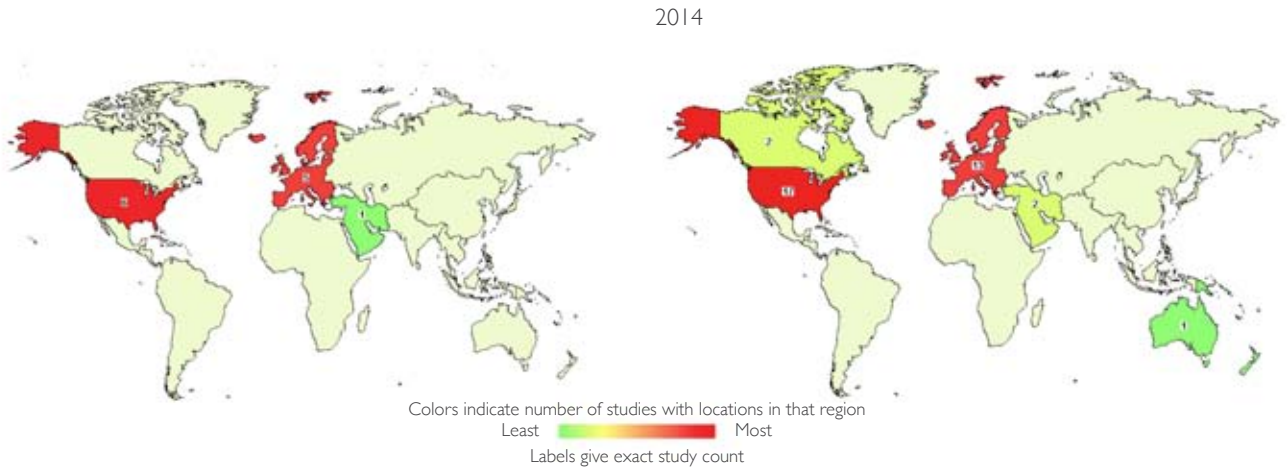
En resumen: vamos avanzando, pero despacio. Un pasito para adelante, un pasito para atrás. Mucho ánimo, cuidaos mucho y os deseo un fenomenal año 2015 lleno de nuevas y prometedoras terapias. Seguiremos informando.

Agradecimiento

Desde DEBRA España queremos agaradecer al Dr. Ander Izeta el tiempo y el cariño que nos dedica siempre desinteresadamente y robándoselo a su propio tiempo personal.

El número de ensayos clínicos prácticamente se ha triplicado desde 2012.

Figura II



Terapias avanzadas para la Epidermólisis bullosa distrófica

Resumen de la presentación realizada por la Dra. Marcela del Río en el Encuentro Nacional sobre investigación llevada a cabo en España y en colaboración con otros países.

Marcela del Rio Nechaevsky. Departamento de Bioingeniería, Universidad Carlos III de Madrid. Unidad de Medicina Regenerativa, CIEMAT . Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Instituto de Investigación Sanitaria de la Fundación Jiménez Díaz (IIS-FJD).

La Epidermólisis bullosa distrófica (EBD) se debe a defectos en el colágeno tipo VII (C7) causados por mutaciones en el gen COL7A1. El C7 desempeña un papel fundamental en el mantenimiento de la integridad cutánea ya que es el principal componente de las fibrillas de anclaje que son estructuras que anclan la dermis a la epidermis. **Los tratamientos para EBD están encaminados a restaurar o reponer la expresión del C7** mediante distintas estrategias de terapia génica ex vivo, terapia celular e ingeniería tisular (Figura 1).

Terapia Génica

Los abordajes de terapia génica cutánea para la EBD consisten en el aislamiento, expansión en cultivo y modificación genética (para restaurar la expresión de C7) de las células madre epidérmicas (queratinocitos) de los pacientes antes de ser trasplantadas nuevamente al paciente. **Actualmente existen dos ensayos clínicos de terapia génica ex vivo para EBD que están reclutando pacientes.** Uno de los ensayos, en el cual participamos, se basa en evidencias preclínicas obtenidas en un modelo humanizado de EBD (Gache et al, 2004) desarrollado hace 10 años por nuestro equipo en colaboración con el grupo del Dr. Meneguzzi. La estrategia consiste en el trasplante de las células madre epidérmicas modificadas genéticamente asociadas a una matriz dérmica conteniendo fibroblastos. Este equivalente dermo-epidérmico, generado por ingeniería de tejidos, cuenta con la designación de medicamento huérfano (EU/3/09/630) y será empleado en el ensayo liderado por el Dr. Hovnanian en el marco del proyecto europeo Genegraft. El otro ensayo, liderado por el Dr. Lane en la Universidad de Stanford (NCT01263379), se basa fundamentalmente en el mismo concepto. El grupo americano ha reportado resultados preliminares prometedores tras el tratamiento de su primer paciente en el último congreso anual de la Society for Investigative Dermatology.

Terapia Celular

Si bien los queratinocitos son la fuente natural y mayoritaria de C7, los fibroblastos dérmicos, aunque en menor grado, son igualmente capaces de secretar esta proteína. Por tanto, también **se están valorando estrategias de terapia celular basadas en la administración local de fibroblastos de donante sano** (alogénicos) (Petrof et al., 2013; Venogupal et al., 2013) que son mejor tolerados por el sistema inmune que los queratinocitos. Cabe destacar el ensayo realizado en Londres por la empresa Intercytex (Eudract 2010-023121-38) que si bien obtuvo resultados modestos en los once pacientes tratados, demostró la posibilidad de emplear células de origen mesenquimal (fibroblastos) como fuente alternativa de C7 así como la ausencia de rechazo clínico (Petrof et al, 2013).

En esta línea, en el año 2010, para sorpresa de parte de la comunidad científica, se publicaron los resultados de un estudio clínico para EBD empleando trasplante de medula ósea de donantes histocompatibles (NCT00478244). Este estudio demostró una marcada mejoría clínica en seis de los siete pacientes tratados (Wagner et al, 2010). Concretamente, se observó depósito de C7 en la unión dermo-epidérmica así como persitencia de las células del donante sano en la piel de los pacientes. Cabe destacar que al tratarse de un abordaje sistémico, presentaba la ventaja añadida de mejorar la fragilidad también de epitelios internos. Sin embargo, la necesidad del empleo de regimenes de acondicionamiento mieloablativos de los pacientes así como la incidencia de enfermedad injerto contra huésped asociados al trasplante de médula ósea cuestionaron su empleo en EBD. De hecho, en un estudio posterior en veinte pacientes, cinco pacientes fallecieron a causa de complicaciones asociadas al tratamiento (Tolar, Wagner, 2013). No obstante, estos ensayos son un acontecimiento en la historia del tratamiento de la EBD y han abierto nuevas e interesantes líneas de investigación en el campo. El trasplante de medula ósea contiene dos poblaciones celulares bien distintas: las células madre hematopoyéticas y las células madre mesenquimales. **Se ha demostrado recientemente, en modelos animales preclínicos, que la población celular de la médula ósea con capacidad terapéutica/regenerativa en EBD tiene las características de las células madre mesenquimales** (Tamai et al, 2011). Estos estudios, así como los resultados beneficiosos observados tras la inyección local de células madre mesenquimales en los bordes de las úlceras de dos pacientes en ausencia de efectos adversos relevantes (Conget et al, 2010), han dado lugar a la puesta en marcha de dos ensayos clínicos.

Actualmente existen dos ensayos clínicos de terapia génica ex vivo para EBD que están reclutando pacientes.

Uno de ellos se está realizando en Japón y consiste en la administración intradérmica de MSC derivadas de médula ósea (Dr. Tamai, UMIN000006723). El otro ensayo se llevará a cabo en el Reino Unido y se basará en la infusión sistémica de células madre mesenquimales alogénicas derivadas de médula ósea (Dr. McGrath, ISRCTN46615946). En relación con estos estudios, **nuestro grupo de trabajo está involucrado en dos líneas de investigación basadas en el empleo de células mesenquimales alogénicas** obtenidas a partir de tejido adi-

poso (en lugar de a partir de médula ósea). Una de las líneas de investigación se centra en el estudio de la administración de las células madre mesenquimales ensambladas, mediante técnicas de ingeniería tisular, en una matriz de fibrina (ADMSC-Fib). El empleo de la fibrina, además de proteger la capacidad terapéutica de las células madres proporciona una fuente adicional de factores que podrían potenciar el efecto de las células mesenquimales. Este producto acaba de recibir la designación de medicamento huérfano por la Agencia Europea del Medicamento (EMA/OD/197/14). Relacionado con la otra línea de investigación, el Instituto de Salud Carlos III ha publicado recientemente la resolución provisional de la convocatoria de Acción Estratégica en Salud 2013-2016 (Ministerio de Economía y Competitividad) por la que **se nos concede la subvención de un proyecto coordinado** (ICI14/00327-ICI14/00363; HULP-IdiPaz/UC3M) **liderado por el Dr de Lucas y la Dra. Escámez.** El estudio se basa en la infusión sistémica de células madre mesenquimales (que no requiere regimenes de acondicionamiento mieloablativos) derivadas de tejido adiposo a pacientes con EBD. Se llevará a cabo en los Servicios de Dermatología y de Hematología y Hemoterapia del Hospital Universitario La Paz. Las células madre mesenquimales alogénicas serán manufacturadas por la Unidad de Terapia Celular del Hospital Universitario Niño Jesús acreditada para tal fin. El objetivo de este ensayo clínico piloto es evaluar la seguridad y los indicios de eficacia del protocolo. Para ello, el estudio prevé reclutar 9 pacientes que cumplan con los criterios de inclusión.

Agradecimiento

A la Dra. Marcela del Río, la Dra. María José Escamez y todo su equipo en el CIBERER por su compromiso y colaboración continuada con DEBRA y las personas con EB.

Referencias

Conget P, Rodriguez F, Kramer S, Allers C, Simon V, Palisson F, et al. Replenishment of type VII collagen and re-epithelialization of chronically ulcerated skin after intradermal administration of allogeneic mesenchymal stromal cells in two patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Cytotherapy. 2010;12:429-31.

Gache, Y., Baldeschi, C., Del Rio, M., Gagnoux-Palacios, L., Larcher, F., Lacour, JP et al. Construction of skin equivalents for gene therapy of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Hum Gene Ther 2004; 15: 921-33.

Petrof G, Martinez-Queipo M, Mellerio JE, Kemp P, McGrath JA. Fibroblast cell therapy enhances initial healing in recessive dystrophic epidermolysis bullosa wounds: results of a randomized, vehicle-controlled trial. Br J Dermatol 2013;169:1025-33.

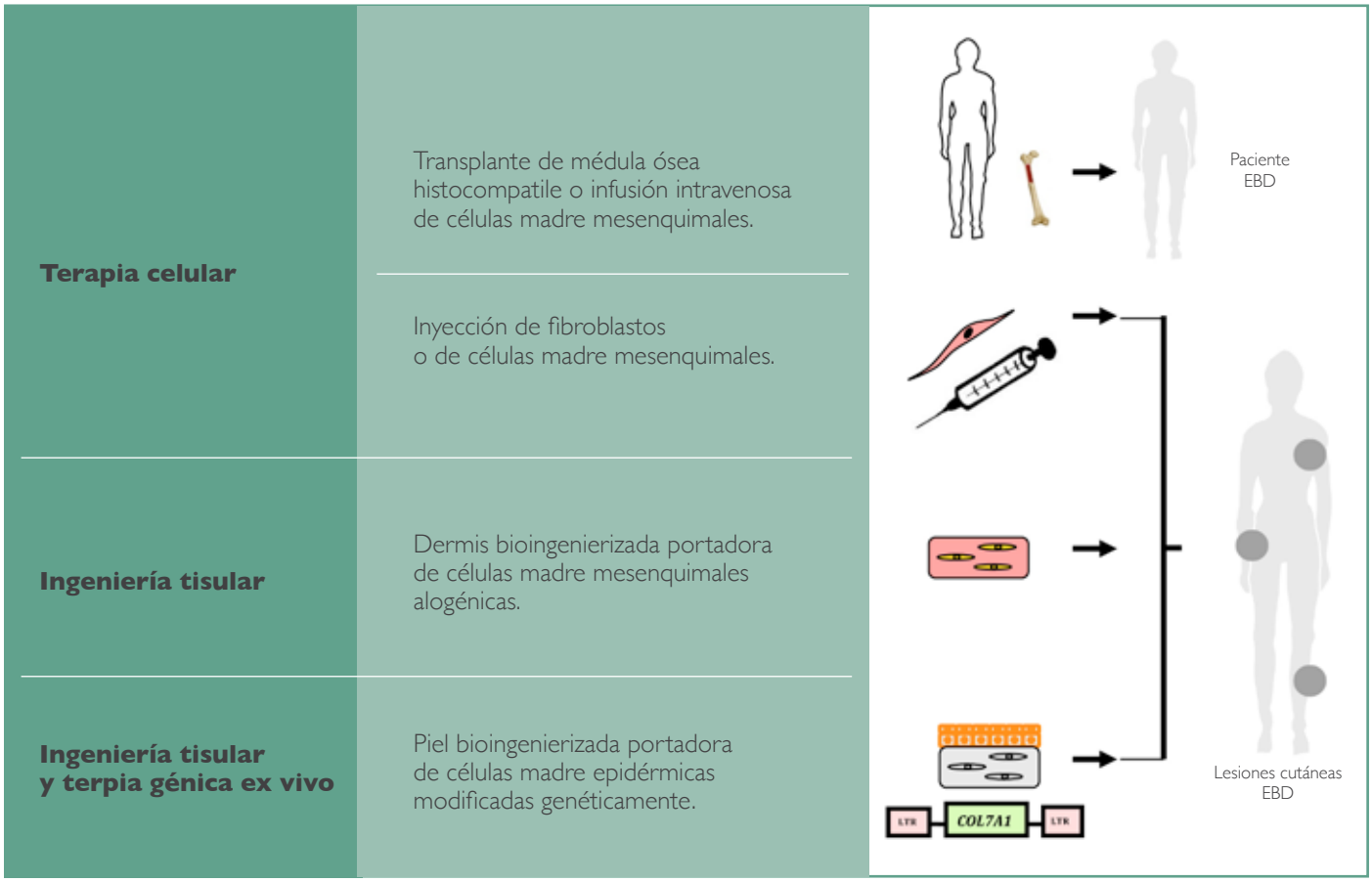
Tamai, K., Yamazaki, T., Chino, T., Ishii, M., Otsuru, S., Kikuchi, Y., et al. PDGFRalpha-positive cells in bone marrow are mobilized by high mobility group box 1 (HMGB1) to regenerate injured epithelia. Proc Nat Acad Sci USA 2011; 108:6609-14.

Tolar, J., Wagner, JE. Allogeneic blood and bone marrow cells for the treatment of severe epidermolysis bullosa: repair of the extracellular matrix. Lancet 2013; 382:1214-23.

Venugopal, S.S., Yan, W., Frew, J.W., Cohn, H.I., Rhodes, L.M., Tran, K., Melbourne, W., Nelson, J.A., Sturm, M., Fogarty, J., Marinkovich, M.P., Igawa, S., Ishida-Yamamoto, A., Murrell, D.F. A phase II randomized vehicle-controlled trial of intradermal allogeneic fibroblasts for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol 2013;69(6).

Wagner JE, Ishida-Yamamoto A, McGrath JA, Hordinsky M, Keene DR, Riddle MJ, et al. Bone marrow transplantation for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. N Engl J Med. 2010;363: 29-39.

Fig. I Terapias Avanzadas para EBD



Estudio comparativo sobre investigación en EB

Según el estudio que os resumimos a continuación, la investigación actual en EB no satisface las necesidades de investigacion percibidas por los pacientes y sus médicos.

Artículo traducido y comentado por la Dra. Angela Hernández Martín, dermatóloga del Hospital Infantil del Niño Jesús, Madrid.

Este trabajo **pretende llamar la atención a la comunidad científica internacional sobre la falta de coincidencia entre lo que se investiga y lo que realmente necesitan los pacientes que se investigue**. Recientemente, un grupo de dermatólogos analizó cuántos de los 26 ensayos clínicos en curso sobre tratamientos para la epidermólisis bullosa distrófica (EB distrófica), coincidían con los 10 temas priorizados por los médicos y los pacientes en el reciente estudio titulado "Priorización de incertidumbres terapéuticas en epidermólisis ampollosa distrófica: ¿hacia dónde deber encaminarse la investigación?" que realizamos en

Tabla I. Incertidumbres terapéuticas y ensayos en curso sobre las mismas

Priorizadas en el estudio publicado en la revista Orphanet Journal of Rare Diseases en 2013

Incertidumbre	Estudio en curso
¿Qué método de cuidado de la herida obtiene mejores resultados (mejora de la curación, disminución en el dolor, la mejora de la calidad de vida, disminución del olor, la prevención de infección) en pacientes con EBD? Las intervenciones incluyen tipos de apósitos (por ejemplo, polietileno, poliéster más vaselina, hidrocoloide, colágeno, hidrofibra, etc)	• Alwextin (Alwyn Company, Inc, Lake Crystal, MN) (alantoína al 3% en crema) • Efecto de la 4-beta timosina en la cicatrización de heridas de EB • Tratamiento de las heridas crónicas y no crónicas en pacientes con EB distrófica recesiva con Helicoll (BioSolutions, LLC, Englewood, CO) (apósitos de colágeno) • Tratamiento de la EB distrófica con Polyphenon E (Mitsui Norin Co, Ltd, Tokyo, Japan) (epigallocatechin-3-gallate) • Eficacia de la GCSF en pacientes con EB distrófica • Diseño aleatorizado, doble ciego controlado con placebo sobre la eficacia de la tetraciclina en EB • Eficacia del primetroprin en la cicatrización de heridas de pacientes con EB • Isotretinoina en pacientes con EB distrófica recesiva.
¿Cuál es el mejor tratamiento para controlar la picazón en pacientes con EBD (por ejemplo, sedantes antihistamínicos no sedantes, antihistamínicos, mentol tópico, corticoides tópicos, cremas hidratantes, doxepina, la gabapentina, la ciclosporina, el dronabinol, ondansetrón)?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿Cuál es la mejor estrategia para controlar el dolor (analgésicos, sedantes, además de sal de cloruro de sodio al agua) durante el cuidado de la herida y bañarse en los pacientes con EBD?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿En qué medida ayudan los centros de referencia a los pacientes con EBD (en términos de calidad de vida, evitando las complicaciones y la discapacidad, la rentabilidad)?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿Cómo de efectivo es un protocolo de diagnóstico precoz de tumores para disminuir la mortalidad, amputaciones, y la discapacidad en pacientes con EBD?	• Ningún ensayo clínico en curso

España, una serie de médicos con experiencia en EB en colaboración con los pacientes y sus cuidadores, y con la inestimable ayuda de DEBRA España. Pues bien, resulta que **sólo se están ensayando tratamientos para 4 de los 10 temas que los pacientes y los médicos consideraron fundamentales**, y que nadie está investigando sobre los 6 temas restantes (ver tabla adjunta). De los 26 ensayos clínicos en curso, 8 estudiaban la incertidumbre más importante ("¿Qué método de cuidado de heridas obtiene mejores resultados? ") y 2 estaban relacionados con la tercera pregunta ("¿Qué es la mejor estrategia de control del dolor para disminuir el dolor durante el cuidado de las heridas y el baño? "). Los restantes dieciséis estudios (o sea, más de la mitad del total) abordaron 2 de las incertidumbres más bajas del ranking de las 10 consideradas más importantes (" ¿Qué papel podría tener la ingeniería de tejidos en el tratamiento heridas? " y " ¿Qué papel tendría terapia con Células Madre y el trasplante de médula ósea en el tratamiento de la EB distrófica? ").

Sólo se están ensayando tratamientos para 4 de los 10 temas que los pacientes y los médicos consideraron fundamentales.

Incertidumbre	Estudio en curso
¿Cuáles son los resultados a largo plazo de la cirugía de sindactilia? ¿Cuál es la mejor técnica? ¿Con qué frecuencia debería realizarse?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿Cuál es el método más eficaz para prevenir o retrasar la sindactilia en pacientes con EBD (incluyendo diferentes tipos de vendas, apósitos, guantes y férulas, fisioterapia y terapia ocupacional)?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿Qué papel podría tener la ingeniería de tejidos en el tratamiento de heridas en pacientes con DEB?	• Seguridad y eficacia de Apligraf (Organogenesis Inc, Canton, MA) en heridas que no cicatrizan de individuos con EB juncional y distrófica • Estudio sobre la eficacia y seguridad de ABH001 en el tratamiento de pacientes con EB con heridas que no cicatrizan • Estudio piloto de HP802-247 en EB distrófica • Estudio observacional prospective intraindividual en un único centro para evaluar Apligraf en heridas que no cicatrizan en los individuos con EB • Injertos con queratinocitos autólogos revertidos en las heridas de EB • Ensayo para estudiar la eficacia de piel quimérica en pacientes con EB • Terapia celular con fibroblastos alogénicos para EB distrófica • Investigación para la terapia celular para EB distrófica recesiva in Australia mediante inyección intradérmica de fibroblastos alogénicos • Estudio prospectivo fase I/III para evaluar el uso de células estromales mesenquimales para el tratamiento de la enfermedad cutánea en niños con EB distrófica recesiva • Transplante autólogo de fibroblastos cultivados en membrane amniótica en pacientes con EB
¿Qué papel podría tener la terapia con células madre y el trasplante de médula ósea para tratar EBD?	• Ningún ensayo clínico en curso
¿Qué papel podría desempeñar la hormona del crecimiento en el tratamiento de los problemas de crecimiento y retraso puberal en pacientes con EBD?	• Ningún ensayo clínico en curso

Reconozcámoslo: el grueso de **la investigación actual se centra en encontrar una cura definitiva** para la EB distrófica utilizando la transferencia de genes y terapia con células madre. Sin embargo, la terapia genética puede tardar un tiempo en hacerse realidad y mientras llega ese momento, los pacientes desconocen cómo resolver sus problemas cotidianos, por ejemplo el prurito, la sindactilia, o el cáncer de piel.

En resumen, este trabajo publicado en la revista americana de dermatología demuestra una **discordancia entre lo que los pacientes (y sus médicos) creen que tiene que ser investigado, y lo que realmente se investiga**. Por tanto, **es imperativo crear y financiar equipos de investigación internacionales que investiguen las necesidades reales de los pacientes**… ¡ya!.

Agradecimiento

Agradecemos enormemente a la Dra. Hernández por hacer comprensible este estudio para todos nosotros.

ESTUDIO CITADO EN EL TEXTO:

(1) Davila-Seijo P, Hernández-Martín A, Morcillo-Makow E, de Lucas R, Domínguez E, Romero N, Monrós E, Feito M, Carretero L, Aranegui B, García-Doval I. Prioritization of therapy uncertainties in Dystrophic Epidermolysis Bullosa: where should research direct to? an example of priority setting partnership in very rare disorders. Orphanet J Rare Dis. 2013 Apr 22;8:61.

Nueva clasificación y nomenclatura en EB 2014

A continuación os presentamos la clasificación más reciente en EB y los cambios en la nomenclatura de alguno de los subtipos más comunes.

Equipo de enfermería DEBRA España.

Tras nuestro paso por el Congreso de DEBRA Internacional en Paris compartimos con vosotros la nueva clasificación de los principales tipos y subtipos en EB que se está manejando a nivel internacional.

Tabla I

Nombres antiguos 2008	Nuevos Nombres 2014
EB Simple	
• EBS localizada (anteriormente Weber-Cockayne) • EBS Dowling Meara • EBS generalizada no Dowling Meara (anteriormente EBS Koebner)	• EBS localizada • EBS severa generalizada • EBS intermedia generalizada
EB Juntural	
• EBJ Herlitz • EBJ no-Herlitz	• EBJ severa generalizada • EBJ intermedia generalizada
EB Distrófica	
• EBDR severa generalizada (anteriormente Hallopeau-Siemens). • EBDR dermólisis bullosa del recién nacido (anteriormente Dermólisis Transitoria del recién nacido). • EBDR otras generalizadas (anteriormente No Hallopeau-Siemens).	• EBDR severa generalizada • EBDR dermólisis bullosa del recién nacido. • EBDR intermedia generalizada.

Nueva clasificación EB (tipos y subtipos)

EBS (SIMPLEX)

Suprabasal EBS

- Acral peeling skin syndrome
- Acantholytic EBS
- EBS desmoplakin
- EBS plakoglobin
- EBS plakophilin

Basal EBS

- EBS localised *
- EBS generalised severe *
- EBS generalised intermediate *
- EBS with mottled pigmentation
- EBS migratory circinate
- EBS autosomal recessive
- EBS with muscular dystrophy
- EBS with pyloric atresia
- EBS Ogna
- EBS AR BP230 deficiency
- EBS AR exophilin 5 deficiency

JEB (JUNCTIONAL)

JEB generalized

- JEB generalized severe *
- JEB generalized Intermediate *
  - JEB with pyloric atresia *
  - JEB late onset
  - JEB with respiratory and renal involvement
  - JEB localized
  - JEB inversa
  - JEB – LOC syndrome (previously Shabbir Syndrome)

DEB (DYSTROPHIC)

DDEB

- DDEB generalised *
- DDEB acral
- DDEB pretibial
- DDEB pruriginosa
- DDEB nails only
- DDEB bullous dermolysis of the newborn

RDEB

- RDEB generalized severe *
- RDEB generalised intermediate *
- RDEB bullous dermolysis of the newborn
- RDEB inversa
- RDEB localised
- RDEB pretibial
- RDEB pruriginosa
- RDEB centripetalis
- RDEB bullous dermolysis of the newborn

KINDLER

- Mixed EB

* tipos más comunes de EB

Relación con la nomenclatura antigua

En la Tabla 1 se relaciona la nomenclatura antigua (2008) con la nueva nomenclatura (2014).

Es importante que introduzcamos estos cambios en nuestro día a día. Os invitamos a que proporcionéis estas listas a los profesionales que os atienden. Para ampliar información contactar con enfemera@debra.es

Podéis encontrar más información en la siguiente reseña bibliográfica publicada en 2014:

"Inherited epidermolysis bullosa: Updated Recommendations on Diagnosis and Classification".

American Academy of Dermatology inc. 2014 Jo-David Fine et al.

Identificación de heridas infectadas en EB

El equipo de enfermería ha preparado este artículo para aprender a identificar heridas que puedan estar infectadas y cómo tratarlas.

Equipo enfermería. DEBRA España.

La Epidermólisis bullosa (EB) o **Piel de Mariposa** es un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias que se caracterizan por la fragilidad de la piel y, en algunos casos, también de las mucosas. Las personas que la padecen presentan ampollas y/o heridas ante traumatismos menores e incluso de forma espontánea. Por tanto, tienen un **alto riesgo de deterioro de la integridad cutánea y alto riesgo de infección.**

Con este artículo queremos conseguir varios objetivos:

- Enseñar a reconocer signos y síntomas de una herida infectada (valoración de la carga bacteriana).
- Conocer los tratamientos recomendados en caso de infección (abordaje y manejo de la carga bacteriana).
- Nombrar las posibles complicaciones derivadas de una herida infectada.
- Transmitir la disponibilidad del Equipo de DEBRA España para acompañaros con este tipo de heridas que tanto preocupan.

Definición de infección y descripción de los estadios de la herida según su carga bacteriana

La piel es el órgano más grande del ser humano, su superficie externa y los canales y conductos que se abren al exterior representan diferentes espacios en los que residen comunidades de microorganismos que constituyen la flora habitual, por tanto, el cuerpo humano no es estéril. No obstante, estos comensales no suelen romper las barreras naturales, salvo que el huésped presente inmunodepresión o sufra una herida. En condiciones normales, la flora habitual puede resultar ventajosa en lo que se refiere a protección frente a la invasión por especies más agresivas.

En Epidermólisis bullosa cualquier lesión abierta posee de forma natural y espontánea una mayor o menor carga de microorganismos. Sin embargo, su presencia en la lesión no es indicador de infección.

La infección es el resultado final de una compleja interacción entre huésped (afectado de EB), microorganismos, entorno de la herida e intervenciones terapéuticas, elementos que se verán complicados por la interacción bacteriana y la virulencia de los gérmenes. La adquisición de especies bacterianas por una herida puede dar lugar a cuatro estadios definidos. Es necesario percibir los leves cambios que se producen en la zona de la lesión para identificar los signos precoces de colonización crítica e infección en una persona afectada de EB.

- **Contaminación**: La herida contiene microorganismos que no se multiplican y suelen ser colonizadores habituales de la piel. No hay signos de infección* y no hay retraso en la cicatrización. Se considera que todas las heridas crónicas están contaminadas. El frotis podría dar positivo.
- **Colonización**: Las especies microbianas están presentes y se multiplican sin reacción alguna por parte del huésped (afectado de EB). No hay signos de infección* o retraso de la cicatrización. El frotis podría salir positivo.
- **Colonización crítica**: Herida con elevada carga bacteriana que no presenta signos de infección* pero la cicatrización está siendo retrasada. Frotis positivo.
- **Infección**: El crecimiento, la multiplicación y la invasión microbiana de los tejidos del huésped provocan lesiones celulares y reacciones inmunitarias. Las heridas infectadas presentan signos clásicos de infección y/o signos adicionales de infección (Tabla I) y retraso en la cicatrización. Frotis positivo.

El reto consiste en determinar en qué estadio se encuentra la herida (contaminación, colonización, colonización crítica o infección) y qué estrategias clínicas o tratamientos son adecuados para cada etapa.

Tabla I

Signos clásicos
Dolor, eritema, edema, calor.
Signos adicionales
Enlentecimiento de la cicatrización
Aumento del exudado y del olor
Exudado purulento
Dolor inesperado o aumento de la sensibilidad
Decoloración y fragilidad del tejido de granulación
Sangrado fácil
Cavitaciones y/o fistulaciones en la herida
Erosiones y heridas en zonas de la
Lesión que había cicatrizado
Aparición hipergranulación y/o biopelículas (biofilm)
Signos sistémicos: pulso elevado, temperatura
Corporal elevada, aumento neutrófilos.

Curiosidades

¿Cuáles son los diferentes colores que puede adquirir una herida?

El color del lecho de una herida nos aporta información muy útil para nuestra valoración y para el posible tratamiento. Por ejemplo:

- **Rosado**: Este color señala un proceso de epitelización satisfactoria o tejido de granulación. (Foto 1)
- **Amarillo**: Puede indicar presencia de tejidos no viables. Pueden ser blandos (húmedos) o firmes (secos) con tendencia a separarse. Estos tejidos deben eliminarse por desbridamiento(1). (Foto 2)
- **Verde**: La herida puede estar colonizada/infectada por Pseudomonas aeruginosa. (Foto 3)
- **Rojo**: Cuando el lecho de la herida es rojo oscuro, sangra con facilidad o presenta hipergranulación y/o olor anormal, nos indica una posible colonización crítica o infección si va acompañado de un estancamiento en la cicatrización. (Fotos 4 y foto 5)
- **Negro**: Estos son tejidos desvitalizados (gangrena) que pueden ser blandos (húmeda) o firmes (seca). Estos tejidos deben eliminarse por desbridamiento (1). No es habitual en EB.

1. Eliminación del tejido muerto, dañado o infectado para mejorar la salubridad del tejido restante.

Foto 1

Foto 2

Foto 3 (Herida no EB)

Foto 4

Foto 5

Foto 6. Herida no EB.

Estrategias clínicas y tratamientos para las Heridas Infectadas

Antes de considerar el tomar cualquier tipo de medida en torno al abordaje local de una herida infectada, debe evaluarse al paciente de forma integral. Existen múltiples **factores de riesgo** que pueden estar influyendo, como por ejemplo:

- **Factores generales del paciente** que alteren su resistencia inmunitaria o disminuyan la perfusión tisular (2): desnutrición, uso continuado de corticoides, inmovilidad, estrés, tabaquismo, falta de ejercicio o de sueño, etc. Enfermedades como insuficiencia renal, insuficiencia respiratoria, diabetes mellitus, cáncer, etc.
- **Factores locales de la herida**: presencia de cuerpo extraño, tejido necrótico, herida de gran tamaño, localización anatómica próxima a focos de contaminación (región anal), heridas de larga evolución, etc.
- **Factores dependientes del germen**: patogenia, virulencia, capacidad de crear biofilms (más adelante abordaremos este concepto).

Una parte importante del tratamiento de una herida infectada será detectar los factores de riesgo que pueden estar influyendo en esta herida y tratar de solventarlos o disminuirlos.

2. Flujo de sangre desde los vasos hacia un tejido del cuerpo a través de los capilares.

Para poder valorar correctamente una herida que nos preocupa, primero hemos de limpiarla adecuadamente y preparar el lecho de la herida.

Para memorizar y recordar fácilmente los pasos a seguir para preparar el lecho de la herida, usaremos el acrónimo **TIME** (Tabla II). En este artículo nos centraremos en la "I", control de la inflamación y la infección (abordar y manejar la carga bacteriana).

Tabla II

T	Control tejido no viable.
I	Control de la inflamación y la infección.
M	Control del exudado / humedad (del inglés "moisture").
E	Estimulación de los bordes epiteliales.

Una parte importante del tratamiento de una herida infectada será detectar los factores de riesgo.

Medidas terapéuticas

Para actuar ante una herida infectada disponemos de diferentes medidas terapéuticas:

- **Soluciones limpiadoras**

La solución limpiadora más utilizada en centros hospitalarios y centros de atención primaria (Centros de Salud) es la solución salina al 0'9% estéril, más conocido como Suero Fisiológico. Se utiliza generalmente mediante irrigación por arrastre, es decir, "a chorro" sobre la herida y secando con una gasa estéril. La solución salina debe estar a temperatura ambiente (30º).

Las personas con Epidermólisis Bullosa (EB) suelen aprovechar el momento del baño o la ducha para realizar la limpieza de las heridas. Sin embargo, soluciones limpiadoras como el suero fisiológico podría ser muy útil en caso de "limpieza por partes" o cuando necesitamos curar sólo una herida concreta. También nos ayudará a empapar los apósitos o las gasas que se hayan quedado pegados y hacer que la retirada sea menos dolorosa.

- **Antimicrobianos**

Los antimicrobianos son agentes que destruyen microorganismos o inhiben su crecimiento y su división. Entre ellos figuran los antibióticos (que actúan en lugares específicos de las células), los antisépticos, los desinfectantes y otros agentes (que actúan en múltiples lugares de la célula).

Un ejemplo de antimicrobiano tópico es la **polihexanida** (Prontosan®), que consigue la eliminación de microorganismos gracias a un efecto fisicoquímico selectivo de forma que los elimina sin interactuar con las células propias del organismo. Se recomienda como técnica segura y efectiva para la limpieza y descontaminación de heridas. Además tiene buena tolerabilidad cutánea, no reseca la piel ni membranas mucosas, retira la fibrina de forma indolora, no existe absorción, sin riesgo de citotoxicidad.

La polihexanida está recomendada en la limpieza y descontaminación de las heridas para todos los tipos de EB, desde los recién nacidos a los adultos. La forma más recomendable de usarla es "mediante fomentos", es decir, empapar unas gasas y aplicarlas sobre las heridas, dejarlas actuar durante 10 minutos y después retirarlas poco a poco. También debe estar a temperatura ambiente.

Nos referimos a un **antiséptico**, como un producto químico que se aplica sobre los tejidos vivos con la finalidad de eliminar los microorganimos patógenos o inactivar los virus. No tienen actividad selectiva ya que eliminan todo tipo de gérmenes. A altas concentraciones pueden ser tóxicos para los tejidos vivos. Hay que tener en cuenta que en algunos casos también se pueden generar resistencias bacterianas a los antisépticos.

Teniendo en cuenta que las personas con EB se tienen que curar numerosas heridas en el mismo proceso de cura, es importante tener especial precaución con las heridas infectadas. Algunas medidas fundamentales para prevenir un posible contagio de microorganimos a otras heridas no infectadas son:

- Curar las heridas posiblemente colonizadas/infectadas en último lugar.
- Lavarnos las manos antes y después de curar estas heridas, al igual que cambiarnos de guantes y limpiar/desinfectar el material que hemos utilizado (pinzas, tijeras, etc.).
- Desechar inmediatamente después de usar el material fungible como las agujas que hayamos utilizado para drenar las ampollas cercanas a una lesión colonizada/infectada.

Por tanto, en EB, podemos usar antisépticos después del lavado de manos para conseguir, además de limpieza, desinfección. También para desinfectar el instrumental.

Entre los antimicrobianos tópicos utilizados actualmente figura la Clorhexidina, productos que contienen yodo (cadexómero yodado), productos que contienen plata (sulfadiazina argéntica y apósitos impregnados en plata) y productos que contienen miel.

- **Apósitos de plata**

Los antimicrobianos tópicos, como los apósitos de plata, desempeñan un papel importante en el control de la carga microbiana en las heridas, limitando al mismo tiempo la exposición a los antibióticos y reduciendo el riesgo de aparición de resistencias adicionales a estos medicamentos.

Recomendaciones de uso:

Aplicar inicialmente los apósitos de plata durante dos semanas y luego hacer una nueva evaluación de la herida, el paciente y el tratamiento. Este periodo inicial de dos semanas puede considerarse un período de "prueba" durante el cual se puede valorar la eficacia del apósito.

Si después de dos semanas:

- Hay mejoría de la herida pero persisten los signos de infección – puede estar justificado clínicamente mantener el apósito de plata con revisiones periódicas adicionales.
- La herida ha mejorado y los signos y síntomas de infección de la herida han desaparecido – se debe retirar el apósito de plata.
- No hay mejoría – se debe retirar el apósito de plata, hay que considerar el cambio a un apósito que contenga un antimicrobiano diferente y, si el paciente no se encuentra bien, hay que utilizar un antibiótico por vía sistémica y reevaluar la presencia de enfermedades concomitantes posiblemente no tratadas.
- Una vez que se controla la carga microbiana y mejora la herida – se debe considerar la aplicación de un apósito no antimicrobiano.

Los apósitos de plata no deben utilizarse:

- Si no hay signos de infección localizada (evidente u oculta), diseminada o sistémica.
- En heridas quirúrgicas limpias con bajo riesgo de infección, por ejemplo, zonas donantes, heridas quirúrgicas cerradas.
- En heridas crónicas que cicatrizan de la forma prevista de acuerdo a las enfermedades concomitantes y la edad.
- En heridas agudas pequeñas con bajo riesgo de infección.
- En pacientes sensibles a la plata o a cualquiera de los componentes del apósito.
- En heridas tratadas con desbridamiento enzimático (iruxol®).
- Durante el embarazo o la lactancia.
- Cuando esté contraindicado por el fabricante, por ejemplo, algunos fabricantes recomiendan no usar apósitos de plata durante la resonancia magnética (RM), o cerca de zonas corporales sometidas a radioterapia.

- **Antibióticos tópicos**

En general se debe evitar el uso de antibióticos tópicos para tratar las heridas infectadas con el fin de reducir al mínimo el riesgo

de alergia y la aparición de resistencia bacteriana. Los antibióticos tópicos únicamente deben emplearse en las heridas infectadas en circunstancias muy concretas y por recomendación de médicos o profesionales expertos.

- **Antibióticos sistémicos**

Se deben utilizar sólo para tratar la infección, no la colonización ni la contaminación. Además su uso en las heridas crónicas deberá limitarse a indicaciones concretas como celulitis, osteomielitis o sepsis y cuando la infección se acompañe de signos sistémicos. Siempre bajo prescripción médica y previa identificación mediante antibiograma. No obstante en situaciones clínicas de infección evidente y grave de la úlcera es correcto proceder a la prescripción de antibiótico en ausencia de antibiograma. Una vez identificado el patógeno, seleccionar el antibiótico más apropiado, intentando utilizar un antibiótico con menor espectro de acción.

Apósitos de plata VS Antibióticos tópicos

Justificación de la utilización de apósitos de plata VS antibióticos tópicos ante heridas crónicas infectadas en personas con EB.

Apósitos de plata

Los apósitos de plata son productos bioactivos que contienen plata en diferentes porcentajes.

Poseen un efecto antimicrobiano o bactericida. La plata actúa bloqueando el sistema de obtención de energía de las bacterias que se encuentran en la pared celular, sin producir daño alguno a las células humanas.

Hay evidencias científicas de que la plata es efectiva frente a un amplio espectro de gérmenes, incluyendo los multirresistentes, no produce efectos secundarios, no interfiere con antibióticos sistémicos y produce escasas resistencias, a diferencia con los antibióticos tópicos.

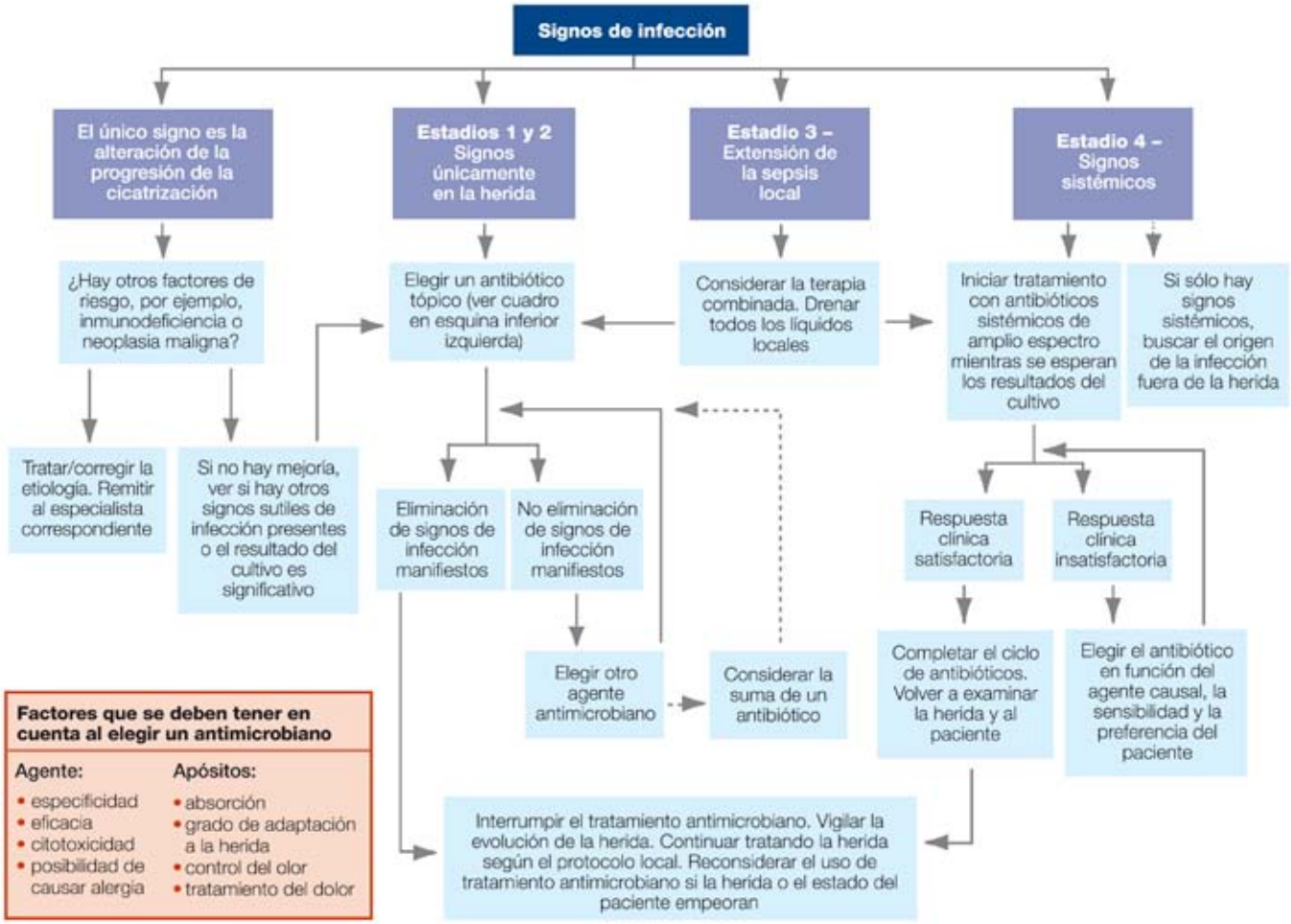
La plata es efectiva frente a un amplio espectro de gérmenes, incluyendo los multirresistentes.

Antibióticos tópicos

El uso de antibióticos tópicos en el caso de heridas crónicas infectadas o colonizadas no está justificado, salvo con criterios microbiológicos específicos.

La correcta administración de estos antibióticos tópicos exigirá respetar las pautas de aplicación propias de cada producto, **obligando a curas con pauta horaria.**

Esquema de valoración y tratamiento de una herida con signos de infección.



Los únicos antibióticos recomendados de forma tópica son:

- Nitrofural (Furacín®): aplicación 1-3mm c/24h
- Fusidato sódico (Fucidine®): aplicación 1-3mm entre 8-12h
- Mupirocina (Bactroban®): aplicación 1-3mm c/8h
- Sulfadiazina Argéntica: aplicación c/12h para mantener su efecto residual en la herida.

A modo de conclusión, recomendamos usar los **apósitos de plata como primera opción terapéutica para heridas infectadas en personas con EB**, por su eficacia y sus efectos beneficiosos sobre el proceso de cicatrización de la herida, atendiendo siempre a las recomendaciones de uso anteriormente descritas.

Además el empleo de los apósitos de plata puede ayudar a espaciar las curas a días alternos o inclusive c/72 horas, sin necesidad de realizar curas con pauta horaria como en el caso de las pomadas antimicrobianas, aspecto importante a valorar en el caso de los afectados de EB y sus familias.

**Para más información al respecto, consultar el documento de DEBRA España sobre la Justificación de los apósitos de plata vs antibióticos tópicos ante heridas crónicas infectadas.*

Posibles complicaciones de una herida infectada

1. Biofilm: Se definen como colonias de bacterias que se adhiere a la superficie de una estructura viva o inerte. Esta organización permite la supervivencia en el lecho de la herida y por tanto son factores de cronicidad para ésta. Ante una lesión que se estanca y no evoluciona ha de considerarse la presencia de gérmenes constituyendo un biofilm.

Las propiedades del biofilm son:

- Aumentar las defensas frente a macrófagos, fagocitos, leucocitos, metaloproteasas (3)
- Aumentar la resistencia a los antibióticos: 500-1000 veces que las bacterias libres.
- Cooperar en la distribución de nutrientes, eliminación de deshechos.
- Cronificar la fase inflamatoria y producir el estancamiento de la lesión.
- Por su alto contenido en agua presentan un aspecto gelatinoso. Cualquier bacteria, en condiciones adecuadas, puede generarlos. Se dan en heridas crónicas. Son infrecuentes en heridas de carácter agudo.

Herida con Biofilm

2. Celulitis: Extensión de la infección a la piel y tejido celular subcutáneo circundante que cursa con eritema (4) , edema y dolor. Puede acompañarse de fiebre.

3. Bacteriemia y sepsis: Infección sistémica que precisará de un tratamiento antibioterápico sistémico de amplio espectro de forma empírica e inmediata para posteriormente adecuarlo al germen causante. Una sepsis necesita atención médica urgente. En el 25% de los casos es polimicrobiana.

4. Osteomielitis/osteítis: Infección del periostio y/o del hueso que deberá descartarse mediante pruebas diagnósticas cuando exista exposición del hueso o retraso manifiesto de la cicatrización.

Conclusión

Como enfermer@s de vuestra Asociación Piel de Mariposa (DEBRA España), os invitamos a que contéis con nosotros para ayudaros a valorar las heridas que os preocupan, detectar factores de riesgo que pueden estar influyendo y decidir el tratamiento más recomendable a usar.

Bibliografía.

- European Wound Management Association (EWMA). Position Document: Identifying criteria for wound infection. London: MEP Ltd, 2005.
- Téot, L., Coessens, B., Cooper, R., Flour, M., Gryson, L., Henry, F., & Vranckx, J. J. (2008). Antisépticos Cambiando las ideas.
- Consenso Internacional. Uso adecuado de los apósitos de plata en las heridas. Consenso del grupo de trabajo de expertos. London: Wounds International, (2012).
- Allué Gracia, M. A., Ballabriga Escuer, M. S., Clerencia Sierra, M., Gallego Domeque, L., García Espot, A., & Moya Porté, M.T. (2012). Heridas crónicas: Un abordaje integral Barbas Mango, M., Barberán García, C., Bermejo Martínez, M., Manzanero López, M., Mata Baena, C., Pinto Serra, H., Regido Ropero, T., Salazar de la Guerra, R.M.,
- Barbas Mango, M., Barberán García, C., Bermejo Martínez, M., Manzanero López, M., Mata Baena, C., Pinto Serra, H., Regido Ropero, T., Salazar de la Guerra, R.M., & Segovia Gómez, T. (2012) Protocolo de trabajo para la mejora de la coordinación socio sanitaria y la continuidad de cuidados en la atención a las heridas cutáneas crónicas. Grupo Henderson de enfermería.
- García, C. B., González, F. G., Fornels, F. G., Blanco, J. B., Humet, N. C., & Torralba, J. B. (2003). Recomendaciones sobre la utilización de antisépticos en el cuidado de heridas crónicas. Gerokomos: Revista de la Sociedad Española de Enfermería Geriátrica y Gerontológica, 14(2), 95-101.

3. Los macrófagos, fagocitos, leucocitos y metaloproteasas son células del sistema inmunitario que ayudan a combatir la infección.
4. Término médico para un enrojecimiento de la piel.

Skinnies™
Soft, seamless skinwear

PRENDAS SIN COSTURAS, HIPOALERGÉNICAS Y DE ALTÍSIMA ELASTICIDAD

- SUAVES
- FÁCILES DE COLOCAR
- PROTECCIÓN FRENTE AL ROCE
- REDUCEN EL USO DE VENDAS PARA LA SUJECIÓN DE APÓSITOS
- ADAPTACIÓN PERFECTA PARA CABEZA, TRONCO Y EXTREMIDADES
- PARA NIÑOS Y ADULTOS
- ECONÓMICAS
- LARGA DURABILIDAD
- 100% DE SATISFACCIÓN

sdomedical

CREADAS ESPECIALMENTE PARA: EPIDERMOLISIS BULLOSA

SDOMEDICAL
Being disruptives is our way to help you

CONTACTA CON NOSOTROS Y TE ASESORAREMOS

Dirección:
Gran de Sant Andreu, 159
08030 Barcelona
www.sdomedical.com

Tel. 93 360 24 77
Fax 93 346 95 94
sdomedical@sdomedical.com

síguenos en:

Microdacyn®

SOLUCIÓN
HYDROGEL
SPRAY
GARRAFA
VAC

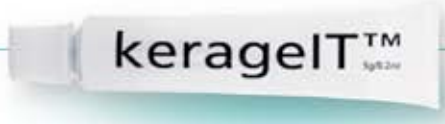
Microcyn Tecnología Patentada

RECOMENDADO POR EL
AMERICAN BOARD OF HEALTHCARE
POR SU EFICACIA Y SEGURIDAD

MICRODACYN60

- Basa su eficacia en el mecanismo de acción del cuerpo humano: el ÁCIDO HIPOCLOROSO.
- Es eficaz frente a bacterias, virus, hongos y esporas. Su uso continuado acelera la CICATRIZACIÓN mejorando la consistencia de la PIEL.
- No tiene ningún tipo de efectos secundarios.
- Autorizado para su uso en mucosas.
- Elimina el dolor y el olor.

KeragelT™



Tras el uso regular de **KeragelT™** muchas familias, sus cuidadores y dermatólogos han comentado sus beneficios en el cuidado de heridas agudas, crónicas y piel lesionada de niños y adultos aquejados de E. B. **KeragelT™** ha demostrado tasas de epitelización más rápidas y una piel más robusta en numerosos estudios clínicos.

SDOMEDICAL colabora con DEBRA y los pacientes con EB

Asociación Piel de Mariposa debra

ESPACIO PUBLICITARIO

Repercusiones psicosociales de la EB en el contexto educativo

Artículo elaborado por nuestra psicóloga y trabajadora social sobre algunas de las circunstancias a las que se puede enfrentar el niño/a con EB y su familia en el momento de la escolarización y durante el periodo educativo.

Equipo psico-social. DEBRA España.

Un momento crucial en el desarrollo del niño es su incorporación al ámbito escolar. Cada vez son más numerosos los niños que presentan necesidades educativas especiales en las aulas de los centros educativos públicos y privados. Estas necesidades pueden venir determinadas por infinidad de factores, entre los que se encuentran las enfermedades, no obstante, dada la rareza de la Epidermólisis bullosa, no es extraño que un/a niño/a con EB sea el primero que acuda con esta enfermedad al centro escolar elegido.
Al cole por primera vez ¿qué hacemos?

La escolarización de los niños que padecen EB demanda el cumplimiento de los principios de inclusión y normalización, para lo que adquiere su máxima relevancia la coordinación de todos los agentes implicados: familia, docentes, instituciones, servicios y asociaciones.

Muchos temores acompañan al niño/a y a sus padres en los primeros días de colegio, que no solo están relacionados con las necesidades de aprendizaje. Es en este momento cuando surgen preguntas frecuentes que en el caso de la EB son del tipo ¿Le aceptarán sus compañeros en clase?, ¿Encontrará algún amigo?, ¿Es el centro estructuralmente seguro? ¿Tendrá que caminar mucho para ir de una clase a otra? ¿Hay zonas peligrosas en clase en las que el niño/a pueda dañarse? ¿Hay algún lugar tranquilo para que el niño/a descanse? ¿Tendrá el niño/a un/a profesor/a que empatice con él, que le cuide y que tenga paciencia?

Las dificultades que el niño/a se encuentra en su desarrollo no solo están ligadas a las propias de la enfermedad sino que debemos ser conscientes de que las restricciones en la realización de actividades o las limitaciones en la participación son construcciones sociales que producen discriminación hacia aquellas personas con alguna deficiencia como puede ser el padecimiento de la EB. El desconocimiento y la falta de información de esta enfermedad provoca incomprensión, rechazo, aislamiento y en consecuencia secuelas en el desarrollo socio-afectivo y en el rendimiento escolar.

Las limitaciones en la participación son construcciones sociales que producen discriminación.

Estas dificultades comienzan para la mayoría de los padres con la toma de decisión de llevar a una escuela infantil a su hijo/a. Aun cuando los padres ya tenéis la decisión tomada como la mejor solución, **persisten dudas, contradicciones, aparece la angustia que conlleva la primera separación, la culpa, miedos, etc. ya que en algunos casos, será la primera vez que dejéis a vuestros hijos al cuidado de otros.**

La educación inclusiva implicará la necesidad de apoyos.

El contexto escolar es el principal núcleo de socialización del niño/a después de la familia.El conocimiento y concepto que tengan los compañeros y el profesorado de las repercusiones de padecer una enfermedad como la Epidermólisis bullosa, así como los recursos con los que se cuenten para cubrir sus necesidades, van a ser cruciales en la integración, desarrollo social y rendimiento del niño/a.

La familia es la principal instancia socializadora de los niños, convirtiéndose en los primeros responsables de su educación y orientación. Esto es debido a que es el espacio de pertenencia y desarrollo más básico y fundamental de la persona, donde se adquiere una variedad de aprendizajes profundos y duraderos en el tiempo.

Repercusiones derivadas de la complejidad de la EB

La Elección del Centro Educativo

Los/as niños/as con Epidermólisis bullosa, deben ser escolarizados en aquellos centros que les correspondan por lugar de residencia o en su caso, en el Centro que elijan los padres por circunstancias especiales; sin embargo en ocasiones ésta es una de las primeras dificultades a la que se enfrentan los padres de niños/as con EB; no en pocas ocasiones el centro educativo elegido o que corresponde al niño/a por zona de referencia, pone trabas a la escolarización, intentando derivar al menor a otro Centro. Será por tanto en este primer momento donde **tendremos que exigir como única vía posible para la escolarización de personas con necesidades educativas especiales la educación inclusiva y dentro del municipio de residencia.**

La educación inclusiva implicará la necesidad de apoyos, es decir, cada centro educativo tendrá que proporcionar a su alumnado los medios necesarios para que estos alcancen el máximo desarrollo personal, intelectual, social y emocional, así como los objetivos establecidos con carácter general.

Es cierto que los/as niños/as con Epidermólisis bullosa tienen algunas necesidades especiales pero, mediante los apoyos y adaptaciones necesarias, estos niños/as pueden y deben participar en una vida escolar lo más normalizada posible, dentro de su municipio.

Recursos necesarios para cubrir las necesidades educativas especiales en EB

Las necesidades que presentan estos niños/as determinan la respuesta educativa que se les debe ofrecer; respuesta que debe realizarse tanto a nivel de Centro, de Ciclo y de Aula como a nivel individual, por lo que, **es esencial planificar o prever los recursos que un/a niño/a con EB podría necesitar atendiendo a sus particularidades y posible discapacidad.**

Hablamos en este sentido de:

- **Recursos personales:** en muchos casos es necesario que los/as niños/as con EB cuenten con una persona que supervise su estancia en el Centro y le ayude a realizar cada una de las actividades que él/ella no pueda realizar de manera autónoma, así como fomentar y trabajar con las dificultades que pueda presentar este alumno/a.

  Los recursos personales podrán ir relacionados con diferentes disciplinas (logopeda, fisioterapeuta, maestro de pedagogía, monitores de apoyo...).

- **Recursos materiales:** todos los materiales que un/a niño/a con EB pueda manipular deberán seguir las adaptaciones particulares a sus capacidades atendiendo a la singularidad de su enfermedad.

  Además se deberán tener en cuenta las posibles adaptaciones de mobiliario en caso de necesidad.

- **Adaptaciones espaciales:** la accesibilidad en el acceso al Centro y a las diferentes aulas y zonas comunes, deberá contemplar las necesidades de aquellos niños/as con EB actuales y futuras, suprimiendo para ello todas las barreras arquitectónicas que pueda haber, teniendo alternativas de paso o facilitando apoyos personales. En este sentido es necesario indicar que la primera opción sería la más adecuada para fomentar los principios de inclusión y normalización de los que hemos hablado más arriba.

- **Adaptaciones temporales:** No hay que perder de vista, que en los casos más severos de EB, los niños/as pueden necesitar periodos de hospitalización (operaciones de cirugía, anemias, heridas o ampollas en lugares más incapacitantes como pueden ser los ojos, etc.) que pueden retrasar su evolución en el colegio. En estos casos se hace necesaria una readaptación al ritmo escolar con actividades de refuerzo o mediante el establecimiento de ritmos de trabajo apropiados a las posibilidades de cada niño/a.

- **Adaptaciones curriculares:** en algunos casos será además necesario realizar adaptaciones en el currículo enfatizando con ellas el desarrollo de las capacidades del alumno/a. Para facilitar el aprendizaje significativo, el docente deberá realizar las adaptaciones al currículo y a toda su acción educativa. La cantidad de elementos y el grado de adaptación de estos se deberá realizar tras un análisis exhaustivo

El contexto escolar es el principal núcleo de socialización del niño/a después de la familia.

del alumno/a y la valoración global del resto de áreas.

La prioridad del proceso educativo de estos alumnos y alumnas es lograr un desarrollo como cualquier otro niño/a, desarrollando al máximo su potencial, creatividad y talentos, para que puedan ser lo más autónomos posibles, actuar sobre el entorno y comunicarse con los demás para que su participación social sea efectiva. Estos objetivos son los que deben **determinar las características de la respuesta educativa.**

¿Quién determina los apoyos que necesitan nuestros hijos/as?

La ausencia de estos apoyos conlleva que el alumno/a no tenga la oportunidad de disfrutar de las mismas vivencias que el resto de sus compañeros/as, privando así a los niños y niñas con EB de un derecho fundamental como hemos visto anteriormente.

A partir de los 6 años de edad se establece la educación básica obligatoria y será en este momento cuando las necesidades educativas especiales serán evaluadas por un EOI (Equipo de Orientación Educativa), que deberá realizar la evaluación correspondiente de la situación del alumno/a y emitir un informe completo con las orientaciones pertinentes para el correcto desarrollo del niño/a en el centro educativo.

El EOI propondrá los recursos necesarios para el niño/a con EB en base a criterios como el fomento de su autonomía en las actividades habituales, en aras de que cada vez vaya adquiriendo mayor seguridad y confianza en la realización de las mismas, sin que su enfermedad/discapacidad suponga una limitación en sí misma o un factor para limitar excesivamente sus actividades.

A nivel general será indispensable planificar los recursos con los que cuenta el Centro, ver las adaptaciones que se deban realizar para cubrir las necesidades expuestas en el informe del EOI y realizar las solicitudes pertinentes a la Conserjería de Educación para que doten al Centro de aquellos recursos de los que carece.

Para que la valoración sea adecuada es muy importante que la planificación de apoyos se realice de forma consensuada con la familia del niño/a, ya que será ésta la que mejor pueda orientar en las necesidades que presenta su hijo/a, las capacidades del menor y las limitaciones con las que se tendrá que trabajar, ya que sois vosotros como padres los grandes expertos en la patología que padece vuestro hijo/a y conscientes de sus necesidades, por lo que deberéis transmitir al Centro Educativo el tipo de apoyo que creéis que vuestro hijo/a necesita así como la intensidad de los mismos y los momentos o actividades en los que se debe estar más pendientes del niño/a. Para ello se tendrán en cuenta las cuestiones señaladas anteriormente en cuanto a apoyo de personal, adaptación de materiales, espacio y adaptaciones temporales.

Repercusiones derivadas del desconocimiento entre el profesorado

Dificultades a la hora de valorar capacidades/necesidades

La sobreprotección es una sombra en la práctica educativa, las conductas sobreprotectoras limitan el desarrollo de la autonomía personal. En este trayecto educativo, el niño va construyendo su autoestima y autoconcepto, identifica potencialidades y aprende a aceptar y a convivir con sus limitaciones.

La Autoestima del niño/a está directamente ligada al rendimiento escolar. Cuando los profesores y los equipos de orientación debido al desconocimiento sobre la enfermedad exigen menos de lo que puede hacer el alumno/a o por el contrario más, impiden que se desarrolle un autoconcepto ajustado, corriendo el riesgo de que se produzcan los siguientes efectos:

1. Ausencia de experiencias de éxito: no ajustar la enseñanza a las posibilidades reales del niño/a genera una ausencia de experiencias de éxito. Cuando se experimentan continuos fracasos o falta de reconocimiento por parte de los demás en un determinado ámbito (cognitivo, social y/o físico), disminuye el sentido de competencia personal y la motivación por la eficacia. Esto hace que cada vez se inicien menos intentos de dominarlo y aumente la probabilidad de fracasar en ellos por la ansiedad producida al recordar las experiencias pasadas, lo que produce que el niño/a sea muy inseguro y dependiente de la aprobación de los demás.

2. El círculo vicioso procedente de la etiqueta equivocada: se entiende que el niño/a no puede conducir su vida de forma independiente, en consecuencia, el entorno decide que es mejor para esa persona diseñando soluciones a sus necesidades sin contar con él/ella y su familia, como consecuencia la persona se acomoda y delega las decisiones a tomar, lo que provoca que esta persona no pueda conducir su vida y necesite del control de sus profesores, cuidadores, familiares etc.

La creencia que tenemos de una persona sobre sus capacidades puede influir en el rendimiento de ésta. Los profesores formulan expectativas acerca del comportamiento en clase de diferentes alumnos/as y los tratan de forma distinta de acuerdo con dichas expectativas (Efecto Pigmalión)

Cuanto mejor informados estén los niños/as de la enfermedad, mejor será la integración.

Dificultades a la hora de interpretar sus conductas

En ocasiones estos alumnos/as adoptan posturas antiálgicas y/o realizan movimientos estereotipados para controlar/manejar el dolor, etc. que son valoradas por el profesorado y/o por el resto de alumnos/as de manera incorrecta, incluso pensando que este alumno/a está llamando la atención.

El desconocimiento en profundidad de la enfermedad puede provocar reacciones inadecuadas, por lo tanto entender cuando una conducta proviene de la enfermedad y no de la personalidad del niño favorece el trato por parte del profesorado y los compañeros.

Dificultades a la hora de establecer relaciones de colaboración con las familias

El desconocimiento de la enfermedad por parte de los profesionales dificulta las relaciones con las familias. En algunos casos las familias tras múltiples situaciones de discriminación y rechazo en el ámbito social, sanitario, laboral, etc. desconfían de las aptitudes del profesorado. Si el profesorado conociera en profundidad las repercusiones socio-sanitarias de padecer Epidermólisis bullosa podrían establecer una relación de colaboración con las familias de una forma más natural y espontánea. Entendemos que entonces se mostrarían abiertos a las indicaciones de la familia, quienes son los verdaderos expertos en la enfermedad del niño/a, independientemente de que ellos sean los expertos en materia de educación.

Compartir información: El miedo a que el niño/a sea etiquetado hace que proporcionar la información sobre la enfermedad sea un dilema al que se enfrentan las familias.

Dificultades a la hora de favorecer la integración del alumno en el aula

El estereotipo o concepto que tenga el profesor y el centro será el que transmita a los alumnos. De nuevo el conocimiento de la enfermedad y sus repercusiones, así como la forma de abordarlo en el contexto del aula vuelven a resultar imprescindibles para convertir las diferencias en un elemento de enriquecimiento del grupo y favorecer un clima de inclusión en el aula.

Repercusiones derivadas del desconocimiento entre el alumnado

Dificultades de integración en el aula.

Una muestra del efecto del desconocimiento en la relación con el grupo de iguales es que los encuentros entre niños/as con y sin enfermedad se ven alterados por la incertidumbre del niño/a sin enfermedad, quien ante el desconocimiento: gesticula menos, reduce la variabilidad de las conductas, expresa menos opiniones y termina antes la interacción.

Cuanto mejor informados estén los niños/as de la enfermedad, mejor será la integración. Los niños/as actúan de forma más adecuada y positiva ante las diferencias de comportamiento que origina la enfermedad cuando entienden que se producen como consecuencia de ella y no del niño/a en sí.

No siempre resulta fácil hacer amigos, debido a los efectos evidentes de la enfermedad y a las limitaciones para participar en las actividades recreativas. El ser etiquetado como niño/a con necesidades educativas especiales puede representar un obstáculo. El hecho de que la vida escolar resulte fácil para el niño/a con EB dependerá a menudo de la propia personalidad del niño/a y evidentemente también de que los niños/as se acerquen a él/ella o intenten evitarlo.

El conocimiento de la enfermedad y su asociación con atributos positivos es necesario para una adecuada interacción con el grupo de iguales y una buena aceptación de la enfermedad por parte del niño y su entorno y obtener una adecuada respuesta educativa.

Desde DEBRA España ofrecemos información y orientación a familias, instituciones, centros y profesores para conocer adecuadamente la enfermedad y sus consecuencias en todos los ámbitos de desarrollo del niño/a: médico, cognitivo, socio-afectivo, lenguaje y comunicación etc. Con esta colaboración se podrán poner en marcha respuestas educativas positivas en la que se persiga la promoción de la imagen positiva y la integración del niño/a con EB en su centro escolar en condiciones de igualdad. Nuestros hijos presentan necesidades educativas especiales pero estas no deben estar reñidas con la asociación de su imagen como personas valientes, luchadoras, trabajadoras, llenas de ilusión y esperanza que en algunos casos solo necesitan apoyos.

Para ampliar información y solicitar apoyo en la escolarización contactar con:

psicologia@debra.es
social@debra.es

Congreso DEBRA Internacional 2014

Aunando esfuerzos, compartiendo conocimientos, generando oportunidades.

Equipo DEBRA España.

DEBRA Francia ha sido la encargada de hospedar la edición 2014 del Congreso DEBRA Internacional en Paris del 19 al 21 de octubre.

El congreso fue presidido por el Profesor Fulvio Mavilio (GENETHON), John Dart (DEBRA Internacional), Rainer Riedl (DEBRA Internacional/DEBRA Austria) y Guy Verdot (DEBRA Francia).

El evento contó con la asistencia de 280 delegados de 35 países. Durante los tres días de duración, los asistentes tuvimos oportunidad de ampliar conocimientos, compartir información y debatir sobre investigación, prácticas clínicas, enfermería, aspectos psicológicos y sociales, nutrición, redes de trabajo profesionales, recaudación y sensibilización entre otros.

Conferencias

Os presentamos algunos resúmenes de las ponencias a las que pudimos asistir. En la página web de DEBRA Internacional (http://bit.ly/debraparis2014) podéis encontrar todas las presentaciones y los videos de las mismas en inglés. Y en francés en la página de DEBRA Francia.

Red de trabajo Genodermatosis

La Profesora Christine Bodemer, presidenta del Comité de la Red Científica de Genodermatosis, presentó el trabajo que están llevando a cabo en relación a enfermedades raras dermatológicas evaluando necesidades de pacientes, compartiendo experiencias de casos y organizando formaciones. Todo ello en colaboración con 48 colaboradores de distintos países dentro y fuera de Europa. DEBRA Internacional y EB Clinet (red internacional de profesionales clínicos creada por DEBRA Internacional), participan también de manera activa.
www.genodermatoses-network.org

Puesta al día del estudio GENEGRAFT para EBDR

El Profesor Alain Hovnanian del Departamento de Genética del Instituto Imagine en París, nos ofreció una actualización del estado del proyecto europeo iniciado en Francia para tratar la EB distrófica recesiva con injertos de piel corregidos genéticamente mediante la modificación de células madre epidérmicas.

Desde 2011 se trabaja en la selección de pacientes y en 2016 se comenzará la realización de los injertos en los pacientes seleccionados.

DEBRA Internacional, a través de EB Clinet, está colaborando para reclutar pacientes. España también participa en este proyecto a través de la Dra. Marcela del Rio y el CIEMAT. En la pag. 6 encontraréis más información de este proyecto extraída de la presentación de la Dra. Del Rio en nuestro Encuentro Nacional.

Genethon

Según explicaba su director Frederic Revah, Genethon es un centro de desarrollo de terapias génicas para enfermedades raras de tipo genético, que surge a raíz de un telemaratón en Francia a partir de 1987 (AFM TELETHON). Son los responsables de establecer los primeros mapas del genoma humano en 1992, y ahora es una organización farmacéutica dedicada al desarrollo íntegro de terapias génicas desde el estudio preclínico hasta la producción y la regulación de la misma.

En relación a la EB y otro tipo de enfermedades genéticas, Genethon está realizando importantes avances en el estudio de "vectores", es decir, un virus "desactivado" que funciona como "soporte" a través del cual introducir el gen corregido en los pacientes.
www.genethon.fr

Diacerein, de investigación básica a designación como medicamento huérfano

El Dr. Johann Bauer del departamento de dermatología del EB House en Salzburgo (Centro de referencia de EB de DEBRA Austria), presentó los excelentes resultados que ha tenido un estudio basado en el tratamiento de ampollas en personas con EB Simple con la aplicación de la crema Diacerein, que se extrae de las raíces de ruibarbos. El estudio, llevado a cabo con 15 personas con EB, revela una reducción de ampollas del 40%, por lo que en 2015 se inicia la fase de aprobación para su comercialización en Austria y comienzan las negociaciones con las administraciones pertinentes para su dispensación dentro del sistema nacional de salud Austriaco.

Cuidado dental en EB

La Dra. Bothild Kverneland del Servicio de Cirugía maxilo-facial y plástico del Hospital Universitario Infantil Necker en Paris, puso de manifiesto la importancia del cuidado dental para las personas con EB, desde el punto de vista de las funciones bucales, la estética, la autoestima y la comunicación (pronunciación). Explicó cuándo y cómo se deben llevar a cabo los seguimientos y qué tipo de tratamientos existen actualmente, concluyendo que una buena salud dental es muy necesaria para las personas con EB. Existe una guía sobre mejores prácticas clínicas en cuidados bucodentales en EB elaborada por DEBRA Internacional y disponible en http://www.debra-international.org/med-professionals/clinical-practice-guidelines-cpgs-for-eb/oral-health-care.html

Guías de prácticas clínicas para EB

El Dr. Francis Palisson (DEBRA Chile y DEBRA Internacional), y la Profesora Avril Kennan (DEBRA Irlanda) compartieron el estado de desarrollo de diversas guías de mejores prácticas clínicas en EB, que se están promoviendo desde DEBRA Internacional con la participación desinteresada de diferentes profesionales en todo el mundo.
En la actualidad ya existen guías de cuidado bucal, heridas y manejo del dolor. Los temas prioritarios para las próximas guías son cáncer, nutrición, alivio del picor (prurito), cirugía de manos, dilatación esofágica y técnicas de diagnóstico.

Las guías se pueden encontrar en la página web de DEBRA Internacional: http://www.debra-international.org/med-professionals.html , en la sección "clinical practice guidelines CPGs for EB"

Formación de profesionales

John Dart habló de la implicación y compromiso de DEBRA Internacional en la formación de profesionales de distintos ámbitos relacionados con la EB. Las iniciativas de formación en combinación con la promoción de la investigación y el intercambio de conocimientos a través de EB Clinet y las guías de mejores prácticas, sirven para aumentar el patrimonio global de conocimiento de la EB para ponerlo a disposición de todo el mundo.
DEBRA Internacional dispone de un presupuesto de 10,000€ para diferentes iniciativas formativas, propuestas por diferentes DEBRAs como simposios, talleres clínicos y traducción de bibliografía.

Cáncer de piel en EB

El Dr Henri Montaudié presentó las conclusiones de un estudio llevado a cabo en colaboración con diversas entidades francesas como la Sociedad de Dermatología, el Instituto de investigación de cáncer y envejecimiento, La Universidad Sophia Antipolis y la Facultad de Medicina.

El objetivo del estudio era revisar toda la literatura existente de

casos de personas con EB que han desarrollado carcinoma de piel de células escamosas con el fin de tener mayor información sobre qué personas tienen un mayor riesgo de desarrollar este tipo de carcinoma.

El análisis de la literatura revela que este tipo de cáncer de piel, de células escamosas, es el más común entre los afectados de EB (2,6% de la población estudiada), con una mayor incidencia en pacientes con EBDR. El 75% de los casos son de este tipo.
Se trata de un tipo de cáncer potencialmente severo si no se diagnostica pronto.
La edad media de aparición calculada para la población con EB es de 37,7 años, igual en hombres y mujeres. En la mayoría de los casos afecta a extremidades, y se esconde en piel erosionada, bajo lesiones existentes durante meses (especialmente heridas de más de 9 meses) y lesiones inusuales a las cuales hay que prestarles especial atención y seguimiento, realizando biopsia ante la más mínima duda.

Te Verde en EBD. Tratamiento con Polifenol epigalocatequinina-3gallato (EGCG)

Christine Chiaberini presentó este estudio llevado a cabo en colaboración con DEBRA Francia y tres centros de referencia de EB del país. En él se evaluaba el efecto del tratamiento de EGCG en 16 personas con EB distrófica, realizando un seguimiento del estado y número de ampollas y erosiones, nivel de picor, fragilidad de la piel, afectación de las mucosas y el tiempo que tardaban en curar 3 ampollas concretas elegidas previamente.

Aunque el estudio revela que se trata de un tratamiento prometedor, diversas complicaciones en el seguimiento de la evolución hacen necesario, según los autores, un estudio de ámbito internacional con mayor número de pacientes y en colaboración con otras entidades.

EB sin fronteras (EB without borders)

Anna Kemble Welch, presidenta de DEBRA Nueva Zelanda, presentó el trabajo que desde DEBRA Internacional se realiza a través del programa "EB Without Borders" para apoyar a personas con EB en países en vías de desarrollo o que no cuentan aún con su DEBRA. Dicho apoyo se ofrece a través de otros DEBRA. Evanina Morcillo, directora de DEBRA España, es junto a la directora de DEBRA Chile, embajadora para las zonas de habla hispana. Uno de los apoyos en los que se está trabajando en la actualidad es en la consolidación de un acuerdo de colaboración con la ONG Médicos sin Fronteras para que puedan dar apoyo en el tratamiento de personas con EB en países de África con problemas de extrema pobreza y conflictos.

Tuvimos oportunidad de ampliar conocimientos, compartir información y debatir.

Estrategia en Investigación DEBRA Internacional 2015-2019

Dra. Claire Robinson, directora de investigación de DEBRA Internacional, presentó la estrategia y las prioridades de investigación para los próximos años. Los fondos para investigación provienen principalmente de países como Austria, Reino Unido y Estados Unidos. Los retos que se plantean en el campo de la investigación para los próximos 5 años son:

- Mejorar el conocimiento de los mecanismos de la enfermedad
- Desarrollar tratamientos clínicos
- Desarrollar tratamientos para aliviar los síntomas
- Formación para ampliar la comunidad de investigadores en EB
- Fomentar sinergias y colaboraciones con las administraciones públicas de salud y la industria farmacéutica

En esta nueva estrategia ha tenido un importante papel los resultados obtenidos del Estudio de Incertidumbres llevado a cabo en España por profesionales expertos en EB, la Unidad de Investigación de la Academia Española de Dermatología y DEBRA España. Asuntos relacionados con el alivio de algunos síntomas de EB, como el dolor y el picor, tomarán mayor relevancia en la investigación impulsada por DEBRA Internacional gracias

a este estudio. (Resultados publicados en Revista Estar Bien nº 45, 2014).

Asamblea general y reuniones DEBRA Internacional

Este congreso es habitualmente el marco para que los miembros de la Junta Directiva de DEBRA Internacional se reúnan para tratar la estrategia de la organización para el siguiente año. DEBRA Internacional se financia con las cuotas de los distintos DEBRA del mundo así como de otras donaciones y en base a dichos fondos, se llevan a cabo proyectos en las áreas de sensibilización, investigación y apoyo a familias y DEBRA del mundo.

Durante dicha reunión se presenta para su aprobación, a todas las Asociaciones DEBRA, las cuentas anuales de DEBRA Internacional y se eligen nuevos miembros de la Junta Directiva. Evanina Morcillo Makow, directora de DEBRA España, forma parte de la Junta Directiva de DEBRA Internacional desde hace años, reuniéndose mensualmente (telefónicamente) con los demás miembros de la Junta Directiva de DEBRA Internacional, guiando el trabajo de la organización.

Seminario de Marketing y Comunicación

Los responsables de recaudación y comunicación de los diferentes DEBRA tuvimos oportunidad de reunirnos y compartir experiencias exitosas en nuestros respetivos DEBRA así como definir prioridades en la comunicación y sensibilización de la enfermedad de cara a desarrollar campañas o herramientas de uso internacional. Como por ejemplo, para el Día Internacional de Piel de Mariposa, o para lograr acuerdos con empresas multinacionales.

Paralelamente, tuvo lugar una ponencia abierta a todos los delegados en la que se presentaron las estrategias de marketing y comunicación de diversos países como Reino Unido, Austria, Canadá, EEUU, Australia, Irlanda y también España. En nuestro caso destacamos el papel que las tiendas solidarias están jugando en el crecimiento y consolidación de nuestra organización, gracias a los fondos y la sensibilización que están alcanzando. Sabemos que otros países como Chile, se han inspirado en esta presentación para seguir nuestro modelo de tienda solidaria en su país.

Foro de profesionales de nutrición en EB

1. Deficiencia de hierro, anemia en EB. Causas y tratamiento.

La especialista en nutrición de DEBRA Reino Unido, la Dra. Lynne Hubbard, explicó las principales causas de la anemia en EB: aumento de las pérdidas de sangre (ampollas, menstruación), disminución de la ingesta de alimentos con hierro y disminución de la absorción en el tracto gastrointestinal, como consecuencia de la medicación (antiinflamatorios), etc. Además, destacó la inflamación como factor precipitante de la llamada "anemia de las enfermedades crónicas".
Los tratamientos propuestos para tratar la anemia fueron: aumentar la ingesta de hierro en la dieta, especialmente el hierro "animal" (mejillones, sardinas, etc.), tomar suplementos de hierro oral (bajo supervisión médica) y realizar infusiones de hierro intravenoso siempre que sea necesario.

2. Vitamina D en EB
La Dra. Ita Saul, dietista de Irlanda, explicó los motivos de tener una densidad mineral ósea baja en EB, como consecuencia de la disminución de la movilidad y la actividad física y la disminución de la Vitamina D. Esta deficiencia de Vitamina D se produce a consecuencia de la dieta y en algunas poblaciones por la menor cantidad de horas de sol.
Explicó la importancia de una buena ingesta de Vitamina D con alimentos como: aceite de pescado, hígado, huevos, leche, queso, mantequilla, yogurt, cereales de "desayuno", etc. Además, recomendó la toma de suplementos de Vitamina D para los niños, independientemente de la forma de alimentación.
La Dra. Rosie Jones, dietista pediátrica en Birmingham, hizo referencia a que la deficiencia de Vitamina D puede ser la causa de muchos problemas de salud en niños, como problemas musculares entre otros. Además, explicó que existen grupos de riesgo definidos como aquellas personas que tienen una ingesta insuficiente de calcio y Vitamina D en la dieta o personas con la piel pigmentada.

Foro de profesionales de enfermería en EB

En el foro de enfermería, en primer lugar, se hizo un repaso de la nueva clasificación de EB (ver pag. 10), a cargo de Jackie Denyer, enfermera pediátrica de EB. Posteriormente, hubo un debate sobre los diferentes apósitos, eficacia de su utilización en EB, etc.

Seguidamente se realizaron dos presentaciones:

1. Miocardiopatía en EB Distrófica Recesiva
Se explicó que existen tres tipos de miocardiopatía (hipertrófica, restrictiva o dilatada). La miocardiopatía dilatada es una complicación descrita dentro de las posibles complicaciones asociadas a la EB. Existe un riesgo acumulado del 4,51% de padecerla después de los 20 años y un 11,11% entre los 30 y los 40 años.

La causa es multifactorial, por deficiencia de micronutrientes como el selenio y la carnitina, anemia crónica, etc.

2. Infección y colonización en pacientes pediátricos
En esta sesión, a cargo de Jackie Denyer, se hizo un repaso de los materiales aptos para utilizar en pacientes pediátricos con infección y colonización en las heridas. Se destacaron algunos productos de utilización en Reino Unido como: DermaSpray de laboratorios Salcura, para la hidratación profunda de pieles sensibles y Flaminal apto para tratar heridas con carga microbiológica. También recomendaron el uso de Bepanthen.
Además, destacó que en DEBRA Reino Unido no usan el permanganato potásico, porque aumenta la concentración de potasio en las heridas, ni la clorhexidina.
Para finalizar, recomendaron el uso de sal en el baño para evitar y/o disminuir el dolor.

Taller psico-social

En este taller tuvimos oportunidad de compartir con otros profesionales del área de la psicología y el trabajo social los principales temas que se abordan con las familias, siendo los siguientes aspectos los que se consideraron de mayor importancia para las familias y los profesionales:

Afrontamiento: convivir con EB es un reto todos los días, desde la ropa que elegimos hasta la actividad de cocinar, peinarse o lavarse los dientes. La psicología positiva trabaja basándose en que existen fortalezas que actúan como amortiguadores y barreras frente a los trastornos psicológicos. Entre ellas se encuentran el optimismo, la esperanza, el valor, la perseverancia, la ilusión o el sentido del humor.

Entender lo que te ocurre y participar activamente en el cuidado de tu salud te ayudarán a afrontar esos retos. Mucha gente descubre que el hecho de adoptar un papel activo en el tratamiento de un problema de salud crónico les ayuda a sentirse más fuertes y preparados para enfrentarse a muchas dificultades y pruebas que les depara la vida.

Dolor: El dolor es una de las inquietudes principales de la persona con EB. El dolor puede ser causado por la propia enfermedad o por los procedimientos de cura o de tratamiento, como la cirugía. Además se suman otros síntomas muy frecuentes como el cansancio, el picor y los trastornos del sueño. El dolor tiene una gran influencia en la vida diaria impidiendo a las personas participar en numerosas actividades que se suelen dar por supuestas. El hecho de tener que participar con limitaciones como ausentarse a menudo de la escuela o el trabajo puede tener resultados negativos. Los profesionales de la salud han detectado que hay un rechazo y/o miedo al uso de la farmacología en el tratamiento del dolor en enfermedades crónicas.
Sumando esfuerzo este año se ha publicado la guía de manejo del dolor en personas con EB.

Impacto emocional y social: La persona afectada de EB no sólo se enfrenta a su enfermedad física, sino a un amplio espectro de emociones: miedo, ira, soledad, ansiedad, tristeza, depresión, dependencia, pérdida de control.

Los problemas causados por la enfermedad pueden ser pequeños o muy estresantes, partiendo de las "miradas" que no pretenden ser malévolas ni críticas, pero que pueden ser muy hirientes y a veces incluso malintencionadas. Este comportamiento involuntario de los demás puede hacer que la persona con EB se sienta cada vez más retraída, llegando a evitar el contacto con los demás. Este continúo comportamiento en los demás provocado por la visibilidad de la enfermedad genera en los pacientes y sus familiares un estado de hipervigilancia donde el individuo se coloca en estado de alerta permanente explorando el medio ambiente, las personas, sus comportamientos, etc. llegando a generar ansiedad incluso agotamiento. El efecto de este círculo puede generar dificultades con la interacción social y las relaciones.

Otros aspectos que surgieron en las diferentes exposiciones fueron: sufrimiento y limitaciones, miedo a la cronicidad, aspectos psicológicos en la transición de las etapas vitales, la persona con EB como experto en la enfermedad, toma de decisiones, elección del cuidador, dependencia, manejo de síntomas, educación en habilidades sociales, promoción de imagen positiva, modelos de referencia, preocupaciones sobre la evolución de la enfermedad, la autonomía personal, la carga que percibe el enfermo hacia sus cuidadores, estado de ánimo o de ansiedad.

Los servicios de apoyo psicológicos cada vez están más centrados en el papel activo que adquiere el paciente. Proponen terapias de acuerdo con el equipo médico donde se plantean diferentes objetivos, a pesar de que algunos de ellos, son comunes como favorecer la asimilación, aumentar el estado de ánimo, reducir la ansiedad y los miedos, cambios de estilo de vida, mantener la adherencia y pautas en los tratamientos etc.

Los tratamientos psicológicos se centran en tres niveles:

- **Nivel fisiológico** como entrenamientos en respiración y relajación.
- **Nivel cognitivo** como descarga emocional, identificación en pensamientos negativos y reestructuración cognitiva de los mismos, resolución de problemas, utilización de la imaginación.
- **Nivel conductual** como mantener una vida relativamente activa por lo que se debe planificar el tiempo adaptado a las circunstancias que incluyan actividades gratificantes tanto a nivel individual como social.

Por otra parte, se pudieron conocer las conclusiones extraídas de un grupo de trabajo con personas con EB y profesionales del área psico-social organizado por DEBRA Reino Unido.
Los profesiones expusieron que existe una falta de conocimiento por parte de los afectados y las familias sobre el apoyo que los psicólogos y trabajadores sociales pueden ofrecer en relación a la Piel de Mariposa. Las familias se sienten frenadas a la hora de acudir a estos profesionales debido a la dificultad que sienten para abordar ciertos temas como sexualidad, mortalidad, discapacidad, aislamiento, etc.

Y cómo factor externo, reclaman una mayor atención a la edad adulta, ya que a menudo el foco se centra en la infancia.

La unión nos hace más fuertes

Un año más volvemos de este congreso con la satisfacción de habernos acercado a lo que ocurre en el mundo en torno a la enfermedad, ampliando así nuestros conocimientos de la EB en diferentes ámbitos para aplicarlos en el buen funcionamiento de nuestra Asociación. Asimismo, valoramos la oportunidad de compartir nuestra experiencia con otras organizaciones más pequeñas, que se encuentran ahora como nos encontrábamos nosotros hace unos años.

En resumen, este congreso internacional es sin duda un foro enriquecedor que nos hace más fuertes individualmente a cada uno de los países, así como colectivamente como entidad internacional.

Felicitamos a DEBRA Francia por la organización y agradecemos a todas las entidades, profesionales y voluntarios que lo han hecho posible.

Un foro enriquecedor que nos hace más fuertes individualmente, así como colectivamente.

XXII Encuentro Nacional 2014

Resumen de todo lo que tuvo lugar durante este evento tan esperado.

Equipo DEBRA España.

Del 24 al 26 de Octubre, personas con Piel de Mariposa y sus familias de toda España nos reunimos en Madrid para celebrar una nueva edición de nuestro encuentro nacional anual. Este año, nos alegramos especialmente debido a la gran participación, con un record de asistencia de 70 familias y más de 200 asistentes en total al evento.

Para inaugurar el evento el sábado por la mañana, Celia Bsoul nos recitó su poema, **"El Abrazo",** inspirado por una charla con la madre de una niña con Piel de Mariposa.

A Belén.

Cuando la piel se desconoce
todo son preguntas
el futuro se muestra opaco
más allá del parque
y un cuarto de pintura muy reciente.

El llanto es difícil,
y su sonido se aprende
como un interrogante necesario,
en el miedo a besar y que se quiebre.

Y sin embargo,
cuando la infancia es el logro
y la sonrisa se muestra en toda su verdad
para muchos invisible.

Cuando lo cotidiano sobrepasa
pero se alcanza
y entonces sí,
se recuerda
que débil no es frágil
y que se puede.

Solo entonces
se descubre
en el riesgo del abrazo,
que hay heridas que merecen la pena.

Por Celia Bsoul

Presentación del Equipo de DEBRA España

Tras la bienvenida de nuestra presidenta Nieves Montero, el equipo de la Asociación tuvo ocasión de explicar los servicios ofrecidos a los socios en las diferentes áreas y sus principales funciones dentro de la organización.

Los enfermeros, la trabajadora social y la psicóloga (equipo psico-socio-sanitario) explicaron a través de una simbología de un iceberg cómo afecta la EB a la vida de las personas. En él se podía ver que hay una parte visible de la enfermedad, que es la parte en torno a la cual trabajan el equipo de enfermería ofreciendo información y apoyo sobre cuidados, tipos de EB, complicaciones asociadas, herencia, tratamientos, investigación... Mientras que existe una dimensión "oculta" sobre la cual ofrecen su apoyo la psicóloga, en relación a toda la parte emocional del afectado y su familia, y trabajadora social, en relación a cómo acceder a todo el apoyo posible de las administraciones para facilitar la integración social y mejorar la calidad de vida.

La responsable de administración y contabilidad, explicó que es la persona a contactar en la Asociación para todo lo relacionado con cuotas, certificados de donación, pagos de servicios como el Hogar Respiro, reservas del encuentro nacional, y cambio de datos personales.

El equipo de comunicación y recaudación de fondos, se dedica además de llevar acabo las propias iniciativas de recaudación y sensibilización, dar apoyo a todos aquellos socios que quieran organizar sus propias actividades tanto de recaudación como de sensibilización. Y son las personas de contacto para todo lo relacionado con redes sociales y medios de comunicación.

Finalmente, todo el equipo de responsables de tiendas solidarias, compartieron el significado que tiene para ellos trabajar para la Piel de Mariposa, y trasladaron la importancia de que los familias DEBRA participen en la vida de las tiendas, como mejor manera de motivar a los más de 100

voluntarios que nos donan su tiempo para que estas puedan seguir adelante.

Ponencias de profesionales

Como viene siendo habitual en el encuentro contamos con la presencia de la **Dra. Marcela del Río y el Dr. Ander Izeta** que nos dieron buena cuenta de lo que está ocurriendo en el mundo y en España en el campo de la investigación en relación a la EB. Encontrarás un resumen de sus ponencias en la pág. X de esta revista, dentro de la sección inicial de "Investigación".

Como broche final de las ponencias del día, el **Dr. Raúl de Lucas dermatólogo del Hospital Universitario la Paz** nos habló de los pasos que se están dando en su hospital en colaboración con DEBRA España, para que sea designado hospital de referencia de EB.

EB, caminando hacia un centro de referencia.

(Resumen realizado por el Dr. Raúl de Lucas)

El pasado 25 de octubre tuve el honor de compartir con los socios de DEBRA mi idea de lo que debe ser un centro de referencia o mejor dicho de experiencia en EB, y digo bien, de experiencia, pues si hablamos de enfermedades raras y en especial de las epidermólisis bullosas, creo firmemente que lo más importante para el afectado es que su hospital , sus médicos, sus enfermeras, sus trabajadores sociales es decir todos aquellos que le asistan en su enfermedad acumulen experiencia, estudien la enfermedad, trabajen en equipo con el objetivo de aprender con y para el paciente. Esto es la medicina o mejor dicho la buena medicina, la medicina que a todos los médicos nos gustaría hacer.
En estos tiempos de internet, de información inmediata cualquier médico puede ser un experto, al menos un experto teórico, en EB, basta con leer todo lo que se publica, aprender de las experiencias de otros…, esto sin duda está bien y es necesario hacerlo pero es claramente insuficiente, hay que tocar la piel del paciente, hay que reír con él, llorar con él y caminar de la mano para buscar la excelencia en el trato, en el tratamiento y por qué no aspirar a la curación de la EB.

Gracias por todo y un feliz 2015.

Premios DEBRA España

Para terminar la mañana, y antes de marcharnos a la Puerta del Sol a celebrar el Día Internacional de la Piel de Mariposa, Nieves Montero entregó los premios Piel de Mariposa del año. Muchas gracias y felicidades a todos los premiados.

- Premio Socio del Año 2013: Mª Araceli Benítez (conocida por todos como Celita)
- Premio Christmas Infantil 2013: Jana Bertrán
- Premio 10 años de socio: Lucía de los Santos
- Premios Especiales Piel de Mariposa 2013: Hospital Universitario la Paz, Hospital Sant Joan de Déu y Hospital Vall d'Hebron.

Por la tarde, tuvieron lugar de manera simultánea dos talleres y un seminario de trabajo de profesionales.

Taller de Productos de Apoyo

El objetivo del taller era **presentar los diferentes productos de apoyo** (tanto

los existentes en el mercado como los de elaboración casera) **que pueden ayudar a las personas con EB a fomentar su independencia**, y para ello se contó con la colaboración de:

- María Jesús Ladrón de Guevara Font: terapeuta ocupacional del Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias (CREER)
- Francisco Cea Bravo: profesor de secundaria de un alumno con Epidermólisis bullosa y Luis Jaime Lima Pérez: estudiante de secundaria y afectado de Epidermólisis bullosa.
- Estrella Guerrero Solana: trabajadora social de DEBRA España y co-autora del estudio de investigación: "Las Ayudas técnicas como herramientas de bienestar familiar en la Epidermólisis bullosa".

El taller se dividió en tres partes de media hora cada una:

1ª parte: Estrella, como trabajadora social de DEBRA España, presentó los resultados de un estudio de investigación recientemente finalizado en DEBRA y en el que se han obtenido datos sobre cuáles son las principales manifestaciones físicas que la patología produce en las personas que padecen EB Distrófica; cuales son las actividades de la vida diaria para la que las personas con EB Distrófica necesitan ayuda principalmente y con qué apoyos (instrumentales y humanos) cuentan los/as afectados/as.
En esta parte los asistentes tuvieron ocasión de ver algunos productos de elaboración casera (realizados por las propias personas con EB) susceptibles de cubrir necesidades generales detectadas en el estudio, así como otros existentes en el mercado que pueden ayudar a minimizar las relaciones de dependencia que las personas con EB establecen principalmente con su cuidador principal.

2ª parte: de manos de María Jesús Ladrón como terapeuta ocupacional del CREER, se presentaron productos específicos para el desarrollo de ciertas tareas que sirven como apoyo a las personas que por diferentes circunstancias no pueden desarrollar algunas actividades de manera autónoma o las desarrollan con cierta dificultad. María Jesús trajo un amplio muestrario de productos que los asistentes pudieron ver de manera física, además ofreció indicaciones de cómo y dónde se pueden adquirir dichos productos.

3ª parte: estuvo destinada a las **Nuevas Tecnologías** y fue ofrecida por un profesor de secundaria y un alumno con EB (Francisco Zea y Luis Lima) que hicieron una **exhibición en directo de cómo el manejo del Ipad ha ayudado a**

El manejo del Ipad ha ayudado a nivel educativo.

este alumno a nivel educativo, pudiendo con él realizar todas las materias educativas a un ritmo "normalizado" a pesar de la escasa funcionalidad de las manos del alumno.

Esta tercera parte causó una gran expectación a todos los asistentes que quedaron maravillados ante la destreza del manejo de esta herramienta y la experiencia que el propio Luís Lima nos contó, dándonos un ejemplo de superación y esfuerzo a todos los allí presentes.

Taller de calzado ideal para EB Simple

(Resumen realizado por Angel Camp. Podólogo y colaborador INESCOP, Instituto tecnológico del calzado y conexas)

El objetivo de la mesa redonda era explicar cómo se pone en marcha el proyecto de investigación del Calzado Ideal para EB Simple que se está llevando a cabo en INESCOP en colaboración con DEBRA España y en qué punto se encuentra.

Durante el taller explicamos los antecedentes de este proyecto. En el Encuentro Nacional de 2010 varios socios deciden comenzar una línea de trabajo para encontrar un calzado adecuado para el día a día, se habla con la asociación y se forma un grupo de trabajo liderado por Neus Farrá, una de las afectadas de EBS y nuestra máxima colaboradora. Neus se pone en contacto con la empresa Pons Quintana e incluso concierta una cita y cuenta la problemática del colectivo para encontrar un calzado adecuado.

Pons Quintana como socio y miembro del consejo rector de INESCOP y conocedor de la experiencia de INESCOP en investigación y desarrollo de calzado nos traslada esta petición, y aquí empieza un proceso de investigación para alcanzar el objetivo de desarrollar

el **calzado ideal para los afectados de epidermólisis bullosa simple**. Un calzado que les proporcione el confort adecuado para realizar cualquier actividad diaria y de ocio y por tanto mejorar su calidad de vida y bienestar.

En una primera reunión con Neus Farrà, pone en nuestro conocimiento la problemática de la enfermedad y las necesidades que se tienen de disponer de productos que ayuden en el día a día de los afectados por EB.

Entre estos productos se encuentran los zapatos e identificamos **de entrada unos retos a conseguir en el calzado:**

- Control de Humedad.
- Evitar la fricción y roces.
- Disminución de la flora bacteriana patógena.

Con el fin de llevar esto acabo, se reúnen una serie de empresas del sector, cada una especialista de una parte del calzado y planteado estos primeros objetivos, se realiza una memoria técnica que se presenta a diferentes organismos con el fin de encontrar la financiación necesaria para llevar a cabo el proyecto.

Por otro lado, el grupo de trabajo sobre calzado formado por personal y asociados de DEBRA lleva a cabo cuestionarios a los afectados asociados con la finalidad de establecer las necesidades y expectativas del colectivo en lo que a calzado se refiere.

Sobre la financiación del proyecto

Inicialmente y como para cualquier estudio que se precie se intentó buscar financiación. En el 2011 se presenta a una convocatoria al Plan Nacional de Investigación Científica, Desarrollo e Innovación Tecnológica (2008-2011) con resultado de denegado. Posteriormente se vuelve a presentar en la convocatoria 2012-2013 de Plan de I+D empresarial de la Comunidad Valenciana, al Programa de proyectos de I+D en cooperación con el título "Artículos solidarios para pies de piel frágil", a través de las empresas: Todo Para Sus Pies S.L. y Texpetrel S.L y el centro de investigación: INESCOP, con el resultado: aceptado.

Se presentó también en 2013-2014 al Programa Operativo de I+D+i empresarial (FEDER-INNTERCONECTA Galicia), con el título "2Tecnologías para el entorno salud en Galicia: clúster del calzado y su cadena de valor. Proyecto PROTGAL" a través de la empresa Calzados Losal, S.L. con los centros de investigación INESCOP, AIMEN, INIBIC. También fue aceptado.

Qué se ha hecho hasta el momento:

Desde el grupo de trabajo de EBS por un lado mediante cuestionarios a los afectados y desde INESCOP mediante búsqueda bibliográfica se establecen cuáles son las necesidades y expectativas del colectivo en lo que a calzado se refiere y los efectos dañinos del calzado actual.

Posteriormente se realiza un análisis de necesidades y daños y se establecen una serie de especificaciones sobre los materiales, diseño y componentes de calzado, piso, y plantillas, basados en prescripciones médicas teniendo en cuenta sus manifestaciones clínicas. De igual manera se estiman los requisitos técnicos considerando factores como, calce, confort, calidad, diseño, materiales, etc., para que reúna por un lado los requisitos que garanticen seguridad del producto desde el punto de vista de la calidad y por otro lado los requisitos biomecánicos apropiados para desarrollar un calzado funcional adecuado al colectivo objeto del proyecto.

Requisitos Biomecánicos

- Capacidad de amortiguacion de los impactos generados al caminar sobre todo a nivel de talón.
- Adecuada estabilidad y prograsión del paso.
- Adecuada distribución de presiones plantares evitando puntos dolorosos y continuados.
- Adecuada distribución de esfuerzos sobre el pie y el calzado.
- Capacidad de adaptación a la cambiante forma de los pies durante la marcha.
- Capacidad de adaptación al pie para no entorpecer sus movimientos, proporcionando macha estable y económica.
- Buena fricción del calzado (agarre al suelo).
- Capacidad de adaptación a la cambiante forma de los pies durante la marcha.
- Capacidad de adaptación al pie para no entorpecer sus moviemientos, proporcionando marcha estable y económica.

Requisitos de calidad

- Parámetros físicos de control.
- Resistencia al desgarro: 30 N
- Solidez al frote
- Solidez al sudor
- Permeabilidad al vapor de agua
- Resistencia a la abrasión.
- Acidez.

Requisitos de diseño

- Ligereza en el zapato.
- Interior del calzado bien acabado para evitar la fricción con la piel, eliminando en la medida de lo posible las costuras y utilizando materiales flexibles, blandos y suaves.
- Con altura en la pala para no comprimir la zona digital y poder mover los dedos dentro del zapato.
- Con altura y amplitud en la puntera para no comprimir toda la zona metatarsal y digital.
- Presencia de quebrante de puntera, para evitar caídas y tropiezos.
- Tacón bajo y ancho para una adecuada estabilidad.
- La suela debe ser flexible, de goma para amortiguar el impacto, con grosor para no notar las irregularidades y con dibujo para evitar caídas y resbalamientos.
- Buen ajuste entre el pie y el zapato, para eviar holgura en la zona interna del zapato y las consecuentes.
- Sistemas de sujeción adecuados para evitar el deslizamiento del pie dentro del zapato. El cierre debe estar en el empeine y en el caso de utilizar cordones la lengüeta deberá ser acolchada para evitar roces.
- El cambrillón debe ser metálico para evitar que el alzado se deforme con facilidad y evitar torsiones.
- Diseño que favorezca la deformación transversal del conjunto piso-planta-materiales.
- Plantillas con cierto grosor para amortiguar el impacto y que proporcione confort.

Requisitos de materiales

- Materiales de piso que proporcionen un agarre óptimo.
- Materiales de piso y planta que favorezcan la deformación transversal.
- Materiales que favorezcan el confort térmico para evitar sudor excesivo, proporcionado por materiales absorbentes y permeables.
- Flexibilidad, resistencia y transpirabilidad en los materiales de corte.
- Materiales de forro y plantilla no resbaladizos con el sudor.
- Materiales con propiedades antimicrobianas.

Prueba piloto:

Se escogió como voluntaria a Neus Farrà mediante pruebas de uso para validar los materiales, diseño, ajuste, plantillas, etc. que se han ido desarrollando a lo largo del proyecto.

Con el fin de desarrollar un correcto diseño del calzado para el colectivo objeto del proyecto, técnicos de INESCOP y TPSP obtienen las medidas antropométricas de los pies de Neus Farrà, mediante digitalización de sus pies.

Mediante el "Digitalizador de pies" se obtiene la geometría 3D del pie en formato.

En función de las medidas del pie se genera una horma (o molde para hacer el zapato) o bien se adapta una horma ya existente.

Teniendo en cuenta las necesidades del colectivo objeto del proyecto, técnicos de INESCOP han colaborado con TPSP en el desarrollo del diseño del calzado, partiendo de hormas digitalizadas que se ajustan a las medidas de los probadores y valorando aspectos como doble calce, tipo de cierres, diseño del piso para mejorar presiones plantares, y adaptación de materiales funcionales al calzado.

En cuanto al **doble calce**, se ha pretendido ampliar la zona de planta de modo que se pueda incorporar una plantilla gruesa o fina, dependiendo de que el usuario vaya vendado o no.

En cuanto al **cierre** se ha planteado el uso de cordoneras para una mejor sujeción del pie y se han evitado el uso de piezas metálicas para evitar posibles sensibilizaciones por níquel.

En la medida de lo posible se han evitado las costuras en la parte interna del zapato, sobre todo en las zonas de flexión para evitar posibles rozaduras por el pliegue de material en estas zonas.

INESCOP ha asesorado al personal TPSP y Calzados Losal sobre los materiales adecuados con las mejores prestaciones que proporcionen parámetros físicos y mecánicos adecuados en cuánto a cumplimiento de requisitos de calidad y además cumplan con las necesidades del colectivo objeto del proyecto, como son principalmente absorción de sudor y evitar fricciones. Para ello se han seleccionado materiales de cuero con buena permeabilidad al vapor de agua y elevada resistencia al sudor y a la abrasión, a la vez que flexibles y suaves.

Se ha considerado apropiado descartar el uso de geles en plantillas o en otros componentes del zapato puesto que aunque proporcionan una idónea adaptación del pie dentro del zapato, eliminando posibilidades de roce, generan más calor en el microclima pie-zapato y por tanto mayor sudoración.

Es muy importante controlar la presencia de sustancias sensibilizantes que empeorarían enormemente la patología que sufren los afectados de EBS. Los materiales textiles, sintéticos y cueros incluidos en los prototipos, en componentes de forro y plantilla pasan los ensayos según los requerimientos indicados, implicando su aptitud para calzado destinado al colectivo objeto del proyecto. En cuánto al proyecto sobre "Artículos solidarios para pieles frágiles" se han diseñado dos tipos de pisos. El prototipo 1 y 2 conformado por diferentes materiales y estructura. El diseño de uno de los pisos se planteó tipo balancín con material de EVA en la zona de ball para intentar descargar la zona metatarsal y el otro tipo de piso es con suela de cuero y un pequeño tacón con un quiebre de 3.5 cm.

FABRICACION DE CALZADO Y PLANTILLAS POR TPSP S.L.

En cuanto al proyecto PROTGAL:

Se ha realizado una selección de probadores. DEBRA pidió la participación de voluntarios y desde INIBIC contactaron con ellos y contamos con 10 probadores voluntarios.

A este producto se le ha practicado la incorporación de nanopartículas de plata mediante fijación por láser para proporcionar a los materiales de forro y plantilla una potencial propiedad antimicrobiana.

La fabricación de calzado por Calzados Losal se encuentra en proceso.

Así mismo se ha realizado una labor de difusión de la enfermedad y de los proyectos en los medios para concienciar a la sociedad a cerca de la EB.

Qué nos queda por hacer:

- Pruebas de uso con calzado desarrollado por Calzados Losal (INIBIC).
- Finalizar pruebas de uso del prototipo 2 de calzado desarrollado por Todo Para Sus Pies.
- Valorar y trabajar en posibles modificaciones en diseño, funcionalización de materiales, etc. en función de los resultados y requisitos.
- Nuevas pruebas de uso hasta validar el calzado adecuado para este colectivo.
- Seguir trabajando hasta que nuestro objetivo sea una realidad.

Con todo ello pretendemos ayudar a mejorar el día a día de los afectados por EBS.

Taller para profesionales: Retos de la EB para el odonto-estomatólogo

(Resumen facilitado por la Dra. Concha Serrano, médico-estomatólogo experta en EB, colaboradora de DEBRA España)

Durante la última jornada de EB que tuvo lugar en Madrid el día 25 de Octubre tuve oportunidad de hacer una exposición a los odontoestomatólogos que pudieron y quisieron asistir, de cuantos tratamientos dentales hemos podido realizar en pacientes con EB desde el año 1994 hasta ahora. El objetivo no era otro que animar a los profesionales de la odontología a que asumieran el reto de tratar a cuantos pacientes de EB pudieran solicitar sus servicios, partiendo de la base de que es una enfermedad difícil por la importante fragilidad mucosa y la microstomía tan extrema que algunos pacientes presentan.

Fue por Noviembre de 1994 cuando llegó EMMA MARTINEZ VALEBONA a la facultad de odontología de Valencia solicitando ayuda para la exodoncia de 2 restos radiculares que le herían la lengua. Con posterioridad, la asociación que acababa de fundarse, se puso en contacto con nuestro equipo de pacientes especiales y seguimos viendo a los pacientes que podían desplazarse a Valencia para tratamiento dental. Entonces éramos autodidactas ya que en la literatura científica publicada tan solo referían que se podían hacer exodoncias (extracción), algún que otro empaste y prótesis en según qué pacientes con EB, siendo la exodoncia el tratamiento dental más realizado y con anestesia general.

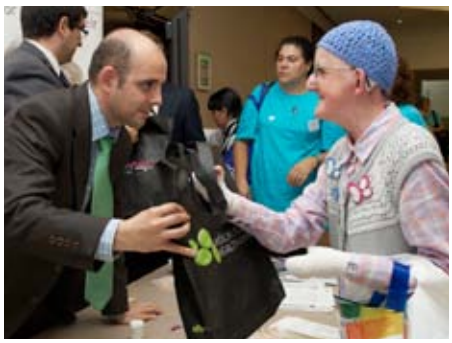
En la **actualidad disponemos de una casuística de 87 casos de EB en 20 años**, de los cuales 75 fueron diagnosticados de EBDR con probable síndrome de Kindler en 2 casos desde mi punto de vista clínico, no genético; 4 son EBDD; 3 con EBJ; 2 EBS y 2 con diagnóstico genético confirmado de S. de Kindler. De todos los tipos de EB es el distrófico, subtipo recesivo generalizado el más desafiante y comprometido para el odontoestomatólogo, aunque considero que también lo serán para el resto de especialidades médicas.

Desde la limpieza de boca pasando por obturaciones, endodoncias, exodoncias, prótesis removibles, prótesis fijas, implantes óseos y hasta ortodoncia hemos podido realizar a pacientes con EBDR para restaurar la estética y la función masticatoria perdidas. Pero, quizás, lo más interesante fue trasmitir la importancia de la prevención del apiñamiento dentario como generador de caries dental. Algo que está a nuestro alcance, merced a las exodoncias seriadas y guiadas radiológicamente, para obtener un alineamiento dentario independientemente de los dientes definitivos que tengamos que extraer. **Los compañeros que asistieron pudieron comprobar casos clínicos tratados** y las modificaciones técnicas que hemos de realizar para la consecución satisfactoria del tratamiento.

Quiero agradecer a los profesores Dra. Dª Paloma Planells, Dra. Dª Paola Beltrí, Dr. D. Pedro Diz, y a los Doctores D. Miguel Angel Bodega, Dª Gadea Gómez, Dª Maryoli Garia, Dª Adriana Garrido, Dª Isabelle Brau, Dª mercedes Outumuro, Dª Beatriz Turégano, Dª Federica Cavalieve y D. Luis Moquillaza, por haber asistido a este encuentro y al coloquio posterior para poner al día dudas y cuestiones que pudieron consensuarse entre todos, en mejora de una mejor calidad asistencial a estos pacientes con necesidades especiales.

Y a todo el equipo de colaboradores, padres, afectados y a DEBRA España, que somos todos, por ayudarme a sentirme **"persona".**

Exposición y presentaciones de materiales de cura



Uno de los contenidos que mayor interés despierta cada año es la exposición de apósitos y las presentaciones de los laboratorios sobre materiales de cura, que este año han realizado las empresas Convatec, Mölnlycke, Polymem y Urgo.

Una oportunidad única para nuestras familias de intercambiar opiniones directamente con las firmas fabricantes de los apósitos que utilizan. Del mismo modo, los laboratorios pudieron hablar directamente con los usuarios de sus productos y explicárselos personalmente.

Actividades Infantiles

A lo largo de toda la jornada, mientras los adultos participaban en las ponencias y talleres, los niños realizaban actividades infantiles. Por la mañana con monitores de tiempo libre de la empresa Acaya y por la tarde participando en un Taller de música y creatividad, disfrutando del espectáculo musical "Magic Melody" de Laura Inclán y aprendiendo a ser un aventurero en el "Taller de Indiana Jones" de la mano del Club de Fans de Indi ana Jones de Madrid.

El juego de Eurovisión

Para cerrar el día, después de cenar todos juntos, pudimos escuchar la canción que los niños habían preparado con diferentes instrumentos durante el taller musical de la tarde. Después dimos rienda suelta a nuestras ganas de fiesta, y por equipos jugamos al juego de Eurovisión representando a unos países muy locos y divertidos: Rusia, Cuba, China, Francia y México. Entre unas pruebas y otras, pudimos divertirnos también con el humor mágico de Juan Cállate y su ayudante la tatatatatara-nieta de Hudini.

Agradecimientos muy especiales y cariñosos

A la Dra. Marcela del Río, el Dr. Ander Izeta, Dr. Raúl de Lucas, Dra. Concha Serrano, Dr. Angel Camp, María Jesús Ladrón de Guevara, y a nuestros socios Neus Farrá y Luis Lima por su participación en las ponencias y talleres de la jornada.

Al fotógrafo Gregorio López por donarnos un día completo de su trabajo y dejar constancia gráfica de un día tan importante para nosotros. Y al fotógrafo José Benito Ruiz de AEFONA SOLIDARIOS por ponernos en contacto con él.

A los laboratorios Convatec, Mölnlycke, Polymem y Urgo por su participación en el evento y por el apoyo económico aportado para que este sea posible.

A Laura Inclán, a Carmen Coto y el Club de Fans de Indiana Jones y a Joan Estrader (y Miluka) por su arte y el entretenimiento aportado.

A nuestras embajadoras Cristina y Pupe y a todos los voluntarios que nos echaron una mano en la organización y desarrollo del encuentro.

Y por supuesto a todas las familias y todos los asistentes que un año más acudís a este "encuentro" que con tanto cariño e ilusión preparamos desde DEBRA. Todas vuestras opiniones y aportaciones son bienvenidas para poder mejorar y conseguir que cada año participen más familias.

Gracias a todos y nos vemos el año que viene.

XXII Encuentro Nacional
Piel de Mariposa

QATAR
AIRWAYS

debra

iel de Maripo

Mariposa

Día Internacional Piel de Mariposa

Juntos en la Puerta del Sol por el Día Internacional de Piel de Mariposa.

Minerva Quijera. Responsable Comunicación y Recaudación.

Este año hemos hecho coincidir nuestro Encuentro Nacional con el Día Internacional de Piel de Mariposa para poder vivirlo todos juntos. Así, entre ponencias y talleres nos "escapamos" todos del hotel donde se celebraba el encuentro en 5 autocares para acercarnos a la famosa y transitada Puerta del Sol de Madrid con la determinación de formar una mariposa humana gigante y azul con motivo del día internacional de la enfermedad.

El día estaba radiante y pudimos cumplir nuestro cometido rápida y ordenadamente gracias a la ayuda de un grupo de voluntarios de los Boy Scouts de Madrid, que lo tenían todo bien preparado a nuestra llegada.

Calculamos que llegamos a congregarnos allí más de 300 personas, entre las que contábamos con colaborares y amigos de las familias y la Asociación.

Además, allí mismo en la Puerta del Sol, durante toda la mañana y la tarde, un grupo de voluntarios de nuestras tiendas solidarias de Madrid estuvieron sensibilizando sobre la Piel de Mariposa en una mesa informativa.

Esto no hubiera sido posible sin la ayuda de:

- Los voluntarios de Boy Scouts de Madrid.
- El Hostal Americano y el Hotel Europa que nos dejaron usar sus balcones para sacar fotos y video.
- Los fotógrafos Gonzalo Höhr y Gregorio López que retrataron con sus cámaras este momento único.
- A Paolo Florelli por donarnos las mariposas de madera que alzamos en nuestras reivindicaciones en la plaza. Y a los internos de la Residencia Azalea SarQuavitae de Marbella por pintarlas y dejarlas preciosas.
- A la delegación de Cultura del Ayuntamiento de Madrid por apoyarnos con los trámites de los permisos.
- Y por supuesto todos los que estuvisteis allí formando parte de la mariposa y acompañándonos.

Gracias infinitas por hacer realidad un sueño.

Europlan II marca el camino de la Estrategia Nacional de Enfermedades Raras

Resumen de nuestra participación en el proyecto Europeo de reivindicación de derechos de personas con Enfermedades Raras.

Estrella Guerrero. Trabajadora social DEBRA España.

DEBRA España ha participado en un proyecto Europeo de reivindicación de derechos de personas con Enfermedades poco frecuentes, llevando así la voz de las personas con Epidermólisis bullosa y sus necesidades a un contexto de políticas sociosanitarias Estatales y Europeas.

EUROPLAN II: European Project for Rare Diseases National Plan Development.

El proyecto EUROPLAN se ha convertido en **uno de los acontecimientos en materia de enfermedades poco frecuentes más importantes en nuestro país**, ya que en él se dan citan expertos de todos los ámbitos (investigadores, sociedades científicas, profesionales, Administración y organizaciones de pacientes) para elaborar documentos en los que se recojan las principales propuestas para que España cumpla a las Recomendaciones de la Comisión Europea en materia de Enfermedades Raras.

La Estrategia Nacional de Enfermedades Raras debe cumplir con los indicadores que desde EUROPA se le "exigen" y para ello se han creado grupos de trabajo en 10 temáticas diferentes que han evaluado la situación española en relación a dichos indicadores Europeos y han presentado propuestas de mejora para que nuestro país se encamine a una mayor y mejor protección de las personas con Enfermedades poco frecuentes.

Dentro de los 10 grupos de trabajo DEBRA España ha considerado de especial interés y por ello ha solicitado participar 2 de ellos: **"Centros, Unidades y Servicios de Referencia" y "Medicamentos Huérfanos y Productor sanitarios".**

Evanina como Directora de DEBRA España y Estrella como trabajadora social, fueron las personas encargadas de llevar las reivindicaciones del colectivo de Epidermólisis bullosa a estos grupos de trabajo, participando durante tres meses en jornadas de trabajo que concluyeron el pasado 21 de Noviembre en el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad con la entrega de los documentos finales y la exposición de los mismos por cada uno de los grupos de trabajo.

La Estrategia Nacional de Enfermedades Raras debe cumplir con los indicadores que desde EUROPA se le "exigen".

Desde el **Grupo "Centros, Unidades y Servicios de Referencia"**, se propusieron medidas para que todas las personas con Enfermedades Raras tengan acceso a Centros y Unidades de referencia y para ello se realizaron propuestas como:

- **Agilizar el proceso de designación de Centros de Referencia** hasta abarcar el total de enfermedades poco frecuentes como la Epidermólisis bullosa que aún no cuenta con un Centro de Referencia oficialmente reconocido.
- **Reclamar que los presupuestos** generales del Estado para 2015 y siguientes se **contemple una partida presupuestaria para** la asistencia sanitaria prestada en **los Centros y Unidades de Referencia** ya que dicha partida se retiró a finales de 2013.
- **Incorporar la participación de los pacientes en el proceso de designación** y evaluación de los Centros y Unidades de Referencia.

Desde el **Grupo "Medicamentos Huérfanos y Productor sanitarios"**, se hizo especial hincapié en la **necesidad de que las Administraciones públicas cubran aquellos productos que no entran dentro del Sistema Sanitario Nacional,** pero que son de vital importancia para algunos colectivos de enfermedades raras como pueden ser las personas con Epidermólisis bullosa.

La recomendación que se llevó a cabo en este sentido mereció dentro del documento final un apartado específico que ser tituló: **Otras Terapias** y quedó redactado del siguiente modo:

- Realizar estudios de las necesidades de medicamentos y otros productos sanitarios (cosméticos, dermatológicos, dietéticos, material de cura o material ortoprotésico, entre otros) a cargo o no del Sistema Nacional de Salud (SNS) para grupos concretos de pacientes afectados por enfermedades raras que, por las características clínicas de la patología que padecen, se consideran imprescindibles. Además, reconocer el valor terapéutico de estos productos e incluir los mismos dentro de las excepciones contempladas en la cartera suplementaria del SNS (RD 16/2012 de 20 de abril) para colectivos específicos.

- Seleccionar los productos sanitarios en función de sus propiedades, particularidades y rigor clínico y no por motivos economicistas.

Tras la finalización de las jornadas de trabajo se trasladaron las propuestas de los 10 grupos a las autoridades competentes en materia de enfermedades raras. Paloma Casado, Subdirectora General de Calidad y Cohesión del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI), mostró la disposición del MSSSI por recoger dichas iniciativas dentro del marco de trabajo de la Estrategia Nacional de Enfermedades Raras (ER).

Además desde la Subdirección General de Calidad y Cohesión del MSSSI se comprometieron a estudiar y valorar la posición de España en la Red Europea de Referencia en enfermedades raras, así como la creación de un organismo coordinador a nivel estatal sobre **Medicamentos Huérfanos que asegure el acceso a estos tratamientos.**

Asimismo, tras la Conferencia, Paloma Casado **reconoció la necesidad de facilitar la derivación a Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) entre Comunidades Autónomas** sin que suponga un coste para la comunidad que recibe al paciente, valorando las posibles vías para llevarlo a cabo.

Por tanto desde DEBRA España estamos muy orgullosos de haber podido participar y aportar nuestro granito de arena para que se tengan en cuenta las necesidades de las personas con EB y se contemplen medidas de acción que ayuden a mejorar su calidad de vida mediante el acceso a los materiales necesarios y las derivaciones a médicos expertos en la enfermedad.

Uno de los acontecimientos en materia de enfermedades poco frecuentes más importantes en nuestro país.

Tiendas Solidarias Piel de Mariposa, un sueño hecho realidad que sigue creciendo

Piel de Mariposa
Tienda solidaria Charity shop

El equipo de las tiendas solidarias comparte la importancia de esta vía de recaudación y sensibilización para nuestra causa.

María Suriñach. Coordinadora Tiendas Piel de Mariposa.

Las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa comenzaron bajo la firme iniciativa de una abuela de una niña con Piel de Mariposa que vivía en Alicante y propuso a la Asociación, en el año 2006, abrir una tienda solidaria para recaudar fondos y así mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por la Piel de Mariposa. Parecía una locura, abrir en España una tienda solidaria de segunda mano que se nutriera únicamente de lo que la sociedad le diera. Pero como vivimos de creer en nuestros sueños y la abuela creía, la Asociación creyó y gracias a ello hoy en día tenemos diez tiendas solidarias repartidas por la geografía española (dos en la provincia de Alicante, cuatro en la provincia de Málaga, una en Bilbao, una en Valencia y dos en Madrid).

Un sueño que no navega sólo, las tiendas solidarias son gestionadas por un gran equipo humano entre los que cabe destacar a las 14 responsables de las tiendas y a los más de 250 voluntarios que hacen posible que esta labor se haga realidad y que el sueño siga creciendo y navegando a toda vela.
Las tiendas solidarias son establecimientos de venta de artículos nuevos o semi-nuevos, donados por particulares y empresas, donde además de una labor importante de sensibilización, se fomenta el reciclaje, el voluntariado, la participación y cooperación, permi-

tiendo así que toda persona interesada en ayudar, encuentre una vía para hacerlo.

Desde el equipo que formamos las tiendas solidarias, deseamos compartiros la importancia que tiene para nosotros que las familias Piel de Mariposa nos visiten, es un complemento vitamínico fundamental para nuestro día a día, nos recuerda, en menos de un segundo, el por qué de nuestra existencia. Si no tenéis una tienda solidaria cerca, hablar de la existencia de las mismas con familiares y amigos suma y mucho. Muchas veces las personas quieren ayudar y no saben cómo, las tiendas solidarias son el lugar perfecto para ello.

Belén Buela, responsable de la Tienda Solidaria Piel de Mariposa de Alcalá y mamá de Lucia, niña con Piel de Mariposa, nos comparte que para ella los voluntarios lo son todo, literalmente dice que:

"En la tienda encuentras voluntarios que están ayudando a la Piel de Mariposa, yo en mi caso me lo tomo a nivel personal, están ayudando a la Piel de Mariposa pero es que yo soy Piel de Mariposa, mi hija es Piel de mariposa, me están ayudando a mi ..."

Janie Forbes, responsable de la Tienda Solidaria Piel de Mariposa de Benavente nos comenta que en las tiendas: *"surge el amor, sale el amor, abundantemente".*

En palabras de Alberto Cortijo Martín, un niño con Piel de Mariposa de ocho años, las tiendas son:

"un montón de ropa, libros y cosas que dona la gente que no usa para que así puedan comprar otra gente para que así se nos cure la enfermedad lo antes posible".

Si ahora mismo te estás preguntando cómo puedes ayudar en nuestras tiendas solidarias, te damos a continuación un par de ideas.

¿Cómo podemos ayudar en las Tiendas Solidarias Piel de Mariposa?

Si tenemos una tienda cerca de casa

- Visitándolas.
- Donando artículos.
- Hablando de ellas con nuestros amigos y familiares.
- Comprando en las tiendas.
- Haciéndonos voluntarios de las tiendas y pidiendo a nuestros amigos y familiares que también se hagan voluntarios.
- Compartiendo su existencia en las redes sociales.

Si no tenemos una tienda cerca de casa

- Hablando de ellas con amigos y familiares.
- Compartiendo su existencia en las redes sociales.
- Si tenemos amigos o familiares que vivan cerca de alguna tienda, pidiéndoles que donen su tiempo y se hagan voluntarios.

Tu visita nos da alas.

Pequeño Resumen del 2014

Os dejamos un pequeño resumen de lo que este año ha representado para nuestra organización. La memoria anual de DEBRA se publicará en junio de 2015.

Minerva Quijera. Responsable Comunicación y Recaudación.

El 2014 ha sido un año intenso en el que **hemos atendido más de 300 demandas de tipo sanitario y más de 200 de tipo psico-social.** Paralelamente, **hemos dado respuesta a más de 100 consultas de profesionales** de diferentes ámbitos como el sanitario y educativo.

El **Hogar Respiro** ha recibido a **26 familias y 60 socios** han sido atendidos en el **Hospital de La Paz** durante nuestras visitas mensuales. **También en hospitales, hemos dado apoyo y asesoramiento a 10 familias con un recién nacido con EB**, con el posterior seguimiento y apoyo de todas las áreas de trabajo de DEBRA.

La Asociación ha estado presente en importantes congresos como el XXIV Congreso de la Asociación Europea para el Cuidado de Heridas, el Congreso Nacional de Dermatología, o el Congreso de DEBRA Internacional. También hemos impartido formaciones a profesionales de diversos ámbitos.

En el área de la sensibilización y la recaudación, queremos destacar la audiencia mantenida con **S.M la Reina Doña Letizia**, así como la primera concentración pública realizada en la Puerta del Sol con motivo del **Día Internacional de Piel de Mariposa**. Todo ello ha sido posible gracias a la colaboración de algunas de nuestras familias que además se han prestado a participar en reportajes y programas de televisión, aportándonos mucha más visibilidad. Dicha visibilidad se ha traducido en nuevas donaciones y benefactores, con un total de 255 **benefactores a cierre del 2014.** Esperamos poder aumentar significativamente este número para el 2015 con vuestra inestimable colaboración y a través de nuevas iniciativas.

Queremos destacar además la **apertura de 3 nuevas tiendas solidarias**. Una en San Pedro de Alcántara (Marbella), otra en la capital Malagueña, donde hacía mucho tiempo que queríamos tener presencia, y una tercera en el emblemático y transitado barrio de Lavapiés en Madrid, que nos ha permitido conocer a nuevos colaboradores en la capital. En 2014 la Asociación ha logrado generar más de 800.000€ de los cuales más de la mitad provienen precisamente de las tiendas solidarias.

Gracias a ello, durante 2014 la Asociación ha podido incorporar a un nuevo enfermero y a una nueva persona para el área de comunicación y recaudacion. En la memoria de 2014, que publicaremos a mediados de año, os daremos cuenta detallada de las actividades del año. Mientras, seguimos trabajando por mejorar, ampliar y consolidar los proyectos de la Asociación, incluyendo la importante labor de lograr más reconocimiento de la causa y generar solidaridad en torno a la Piel de Mariposa.

Tu opinión cuenta

Ya seas socio, profesional relacionado con la EB o colaborador de nuestra organización, puedes hacernos llegar tus ideas y sugerencias sobre cualquiera de las áreas en las que trabajamos. Especialmente si eres una persona con Piel de Mariposa o familiar, nos encantaría conocer qué tipo de apoyos o proyectos te gustaría que tu Asociación te ofreciera para mejorar tu calidad de vida. Por favor escríbenos a info@debra.es.

Y yo, ¿qué puedo hacer?

Os dejamos algunas ideas de cómo podéis colaborar con la Asociación en la medida de vuestras posibilidades.

Minerva Quijera. Responsable Comunicación y Recaudación.

En 2014 más de 20.000€ han sido recaudados gracias a las actividades llevadas a cabo por socios, familiares y amigos de familiares. Entre dichas iniciativas se encuentran **eventos deportivos** (carreras, partidos de fútbol benéficos, torneos de pádel…), **participación en mercadillos** u **eventos organizados por terceros**, y la **venta de mariposas y otros artículos.**

También hemos recibido **donaciones** y nos hemos podido beneficiar de **ayudas privadas de empresas** gracias a las recomendaciones de nuestras familias asociadas.

Amplia información en

www.pieldemariposa.es/ayudanos/

comunicacion@debra.es

pieldemariposa@debra.es

Hoy en día, en la era de comunicación 2.0, las ONG nos nutrimos cada vez más del efecto boca - oído. Por eso, una forma muy valiosa de apoyar a tu Asociación es animando a otros a que lo hagan a través de diversas vías sencillas:

- **Sé proactivo en las redes sociales**, y ayúdanos a llegar a todos tus contactos.
- **Consigue TEAMERS** que colaboren con nosotros con la aportación de tan sólo UN EURO AL MES, a través de la plataforma www.teaming.net/vuelaporlapieldemariposa. **Es una colaboración SEGURA, SENCILLA Y ECONÓMICA.**
- **Apoya a las tiendas solidarias** Piel de Mariposa. (ver pag. 40).
- Participa en entrevistas y actividades en los medios de comunicación cuando surja la oportunidad. No hay nadie como tú para contar tu propia historia.
- Habla de la Asociación a tus conocidos y anímales a hacerse benefactor.
- Ayúdanos a contactar empresas de tu zona que puedan ser colaboradores potenciales.

Y por supuesto todo lo que sirva para dar a conocer la Piel de Mariposa y el trabajo de la Asociación, es muy valioso. Juntos podemos llegar más lejos.

De DEBRA a Piel de Mariposa

Algunos de vosotros os habréis fijado que en la comunicación que se realiza desde la Asociación usamos cada vez más el término "Piel de Mariposa" para referirnos a la Epidermólisis bullosa y también el nombre de "Asociación Piel de Mariposa", para referirnos a DEBRA España.

Lo que hay detrás de ello es un claro y consciente esfuerzo por sensibilizar y dar a conocer la enfermedad. Muchas enfermedades raras tienen nombres impronunciables, lo que las hace aún más desconocidas y difíciles de recordar.

Nosotros hemos podido comprobar que Piel de Mariposa es un nombre fácilmente recordable y evocadora para ayudar a entender que es la EB. Es por eso que aunque sigamos siendo DEBRA España, cada vez más iréis viendo como el nombre de Asociación Piel de Mariposa va tomando protagonismo.

¿Qué te gustaría leer aquí?

Cuéntanos qué artículos o qué tipo de información te gustaría encontrar en esta revista. Dinos qué inquietudes no están siendo respondidas todavía y cómo podemos mejorar esta herramienta de comunicación con nuestros socios y profesionales de referencia.

Escríbenos a comunicacion@debra.es.
Estamos deseando escucharte,

Tu opinión nos da alas.

Agenda 2015

Febrero

28 sábado

Día Internacional Enfermedades Raras.

12 del 12 al 15

VII Congreso Internacional de Medicamentos Huérfanos y Enfermedades Raras, Sevilla.

Mayo

13 del 13 al 16

43 Congreso Nacional de Dermatología y Venereología, Sevilla.

19 martes

Jornada Monográfica sobre EB, Hospital La Paz. Madrid.

29 del 29 al 30

Reunión anual EURORDIS 2015, Madrid.

Junio

7 domingo

Torneo de Golf Butterfly Children, Marbella.

8 lunes

Gala Solidaria Butterfly Children, Marbella.

Agosto

fecha por confirmar

Torneo de Golf Piel de Mariposa, Marbella.

Septiembre

24 del 24 al 25

III Conferencia EB Clinet, Londres.

25 del 25 al 27

Congreso Anual DEBRA Internacional, Londres.

Octubre

23 del 23 al 25

XXIII Encuentro Nacional Piel de Mariposa, Madrid.

25 domingo

Día Internacional Piel de Mariposa.

Diciembre

5 domingo

Día Internacional del Voluntario.

Vacaciones sin padres en el CREER de Burgos

Yasmina (13 años) nos cuenta su experiencia de los días que pasó de vacaciones junto a su amiga Lucía, ambas afectadas de EB, sin sus padres, en el Centro CREER de Burgos.

Por Yasmina Avejez Simón (socia DEBRA España)

El primer día cuando llegue con Lucia, estaba un poco asustada, pero enseguida vino un monitor a explicarnos las cosas y me tranquilice bastante. Como llegamos por la tarde fuimos a las habitaciones a dejar las maletas y a una sala todos los niños y monitores para presentarnos y hacer alguna actividad.

Después ya subimos a las habitaciones, nos curamos y cenamos. Al día siguiente todo fue muy bien, hicimos muchas actividades y me lo pasé genial.

Muchos días salíamos un rato.

Un día fuimos a la piscina, otro a la bolera, otro a un parque... Y a algún sitio más pero no me acuerdo.

La gente era súper maja y nos trataban muy bien. Fue una gran experiencia y yo sin duda volvería a repetir.

Aconsejo a todos los niños y niñas con enfermedades raras que vayan, ya que allí también estas con gente que tiene enfermedades y sabes cómo se sienten. Los monitores te ayudan a todo lo que necesites y hay una enfermera que te ayuda a curarte o lo que necesites.

Este año volveré a mandar la solicitud y espero tener suerte. Así que animaros todos que os lo pasaréis genial.

Sobre el Programa de Respiro a Familias

El Centro CREER organiza programas de estancias temporales en periodos vacacionales, para personas con enfermedad rara, preferentemente de julio a septiembre (con un máximo de 15 días de duración), que permiten a las familias disponer de un tiempo de descanso en su actividad de cuidado o atención habitual. Las personas con enfermedad rara con problemática similar pueden participar durante su estancia en actividades formativas, educativas, especialmente para los menores, y en actividades de ocio y tiempo libre, organizadas por el Centro, que les estimulen y les permitan salir de la rutina diaria. La persona usuaria podrá asistir acompañada de una persona de apoyo cuando sea necesario para las actividades de la vida diaria o ella sola si goza de suficiente autonomía.

Más información en Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias; 947 253 950; info@creenfermedadesraras.es; www.creenfermedadesraras.es

Formación a profesionales patrocinada por DEBRA España

Testimonio de la Dra. Rocío Maseda que ha estado formándose sobre EB en colaboración con DEBRA España y DEBRA Internacional.

Dra. Rocío Maseda. Hospital Universitario La Paz.

Soy Rocío Maseda, residente de cuarto año de Dermatología del Hospital Universitario La Paz de Madrid. Durante este año, en mi rotación por la sección de Dermatología Pediátrica que dirige el doctor Raúl de Lucas, me he iniciado en el apasionante mundo de la Epidermólisis Bullosa (EB). Dos veces por semana acuden pacientes de todos los rincones de España a La Paz, que sigue a la espera de ser reconocido como "Centro de Referencia" nacional. Además, una vez al mes, tenemos la suerte de contar con miembros del equipo de DEBRA, que se desplazan a La Paz para proporcionar apoyo a afectados y familiares, así como para ayudar en el seguimiento hospitalario de estos pacientes. Desde el primer día me vi involucrada en el manejo de los mismos, y poco a poco fui dándome cuenta de que la EB era algo más que una "enfermedad rara". He tenido la suerte de aprender día a día del doctor Raúl de Lucas, y he podido comprobar que, no sólo es un excelente médico, sino que además es capaz de transmitir a los pacientes un cariño y una cercanía que hace que, hasta aquellos que están en situaciones más complicadas, salgan de la consulta con una sonrisa. También contamos con la colaboración de la Unidad de Medicina Regenerativa del CIEMAT, que realiza desde 2006 el diagnóstico genético de los pacientes con EB.

La organización y la logística con la que cuentan es envidiable.

Durante los meses de septiembre y octubre **he tenido la oportunidad de realizar una estancia en el Hospital Great Ormond Street de Londres**, uno de los centros de referencia de Epidermólisis Bullosa en el Reino Unido. He podido ver de primera mano cómo trabajaban dos de las profesionales más importantes en el campo asistencial y de investigación de la EB: las doctoras Anna Martinez y Jemima Mellerio. Cuentan con varias consultas monográficas de EB y, al igual que en La Paz, los pacientes con formas más graves acuden un día a la semana al Hospital de Día para revisión completa y realización de curas. Además, la organización y la logística con la que cuentan es envidiable. Han llevado a cabo el primer ensayo clínico sobre la infusión de células madre mesenquimales derivadas de médula ósea para el tratamiento de la Epidermólisis Bullosa Distrófica Recesiva, con resultados muy buenos que serán publicados en breve.

También tuve la suerte de asistir al Congreso Internacional de DEBRA que se celebró en París los días 19 y 20 de septiembre, y que destacó por su alto contenido científico. En él se habló de todas las novedades en el manejo de la EB, de la actualización y desarrollo de nuevas guías clínicas, y de los principales avances en el diagnóstico molecular, nuevas terapias génicas y estudios sobre EB y cáncer.

Por último, quiero agradecer a DEBRA y al Dr. De Lucas el haberme permitido adentrarme en el campo de la Epidermólisis Bullosa, y por permitirme aportar mi "granito de arena" en el cuidado y apoyo de estos pacientes.

Adiós Jesús

Compartimos con vosotros unas líneas llenas de cariño y admiración que nos ha trasladado el Dr. Raúl de Lucas como dedicatoria a Jesús, que era su paciente, y quien nos dejó el pasado mes de diciembre.

He tenido el honor de conocer a Jesús, de tratar a Jesús, de hablar con Jesús. Le vi vivir con su enfermedad, sufrir el dolor, las complicaciones, los difíciles tratamientos, las intervenciones quirúrgicas…., han sido muchos años y muchas consultas. Le echaré de menos.

He podido ver como afrontó el final, sin un mal gesto, sin perder el aplomo, sin tirar la toalla, sin reprochar nada, pero tomando las riendas de su enfermedad; Jesús sabía todo, preguntaba todo, se interesaba por todo. Jesús nos ha dado una lección. Hay pocas personas con tanta fortaleza como él, aunque su enfermedad le daba una apariencia de fragilidad, todos los que lo hemos conocido sabemos que era un hombre de los pies a la cabeza y lo digo en el sentido más humano, y desde el más sincero respeto.

Jesús se ha despedido de todos nosotros de una manera delicada, silenciosa y elegante. Jesús nos ha dejado su poesía, unos poemas limpios, con música y escritos desde el corazón, desde el dolor, desde la enfermedad.

Quiero con estas líneas hacer un pequeño homenaje a mi querido paciente, pero sobre todo a la persona, a Jesús, a sus padres, siempre al pie del cañón y a su discreta hermana María. La vida sin Jesús será más triste, más aburrida, más vacía, pero estoy seguro que él os ayudará desde dónde esté escribiendo como los ángeles.

Adiós Jesús.

Raúl.

Así siente la vida un niño con Piel de Mariposa

Ayúdanos a mejorar su calidad de vida. SABADELL: ES35 0081 0244 1100 0185 4991
t 952 81 64 34 **www.pieldemariposa.es**

LOWE GGK

debra España.

Asociación Piel de Mariposa