

EL DÍA A DÍA CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Índice de contenidos

1. INTRODUCCIÓN	2
2. PARTE GENERAL	4
2.1. ADAPTACIÓN DE LA VIVIENDA Y DEL LUGAR DE TRABAJO	4
2.2. ROPA Y ZAPATOS	4
2.3. EB Y DEPORTE	5
2.4. ANIMALES DOMÉSTICOS	6
2.5. PLAN DE VACACIONES	6
2.6. PASATIEMPOS	6
2.7. TERAPIAS ALTERNATIVAS	7
2.8. GASTOS	7
3. LAS DIFERENTES EDADES EN EB	8
3.1. RECIÉN NACIDO	8
3.1.1. Padres	8
3.1.2. El recién nacido	9
3.1.3. Amamantar	9
3.1.4. El alta del hospital	10
3.2. LA EDAD INFANTIL	11
3.2.1. Desarrollo motorico	11
3.2.2. Fomento de las capacidades intelectuales	11
3.2.3. Información sobre la enfermedad	12
3.2.4. Cambio de vendajes	12
3.3. AÑOS ESCOLARES	12
3.3.1. Escolarización	12
3.4. ADOLESCENCIA	15
3.5. EDAD ADULTA	15
3.5.1. La elección de la profesión	16
3.5.2. Carnet de conducir	16
3.5.3. Vida en pareja y sexualidad	16
3.5.4. Chequeo preventivo	17
4. OBSERVACIONES FINALES	17
5. INFORMACIÓN	18

1. Introducción

Una vida con EB implica afrontar una serie de retos que serán más o menos considerables dependiendo obviamente del grado de gravedad de la enfermedad así como de los efectos secundarios que ésta conlleva como por ejemplo: la unificación en las manos o los problemas a la hora de ingerir alimentos. Si se trata de una forma leve, ello no significa que sea una forma cuyos problemas sean fáciles de resolver sino que también puede acarrear consecuencias de mucho peso como, por ejemplo, la elección de la profesión, la escuela, etc.

Los problemas que la enfermedad presenta de una forma evidente pueden ser poco o muy oprimientes y van desde unas miradas curiosas –que no tienen porque ser con mala intención pero pueden ser muy discriminatorias- hasta comentarios ofensivos y agraviantes que pueden ser muy dolorosos y hacer que el paciente se vuelva todavía más retraído. Una labor informativa y explicativa sobre la enfermedad puede ser de gran ayuda y, muchas veces, conlleva que los pacientes sean vistos con gran respeto – que es lo que se merecen!

Una vida con EB significa una vida con unas condiciones muy especiales pero a su vez también una vida muy normal con momentos altos y momentos bajos, con éxitos y contratiempos, con deseos y anhelos, con puntos fuertes y puntos débiles. Cada forma de EB tiene sus problemas especiales y cada paciente tiene una personalidad diferente, por lo que se hace imposible hacer generalizaciones. Esta visión de conjunto es pues un resumen de las tareas y los retos que se nos presentan a menudo en nuestro ambulatorio y que no son de mero carácter médico.

El día a día viene constantemente interrumpido por accidentes, enfermedades, infecciones u operaciones necesarias que hacen imprescindible una estancia hospitalaria. Estar de pie, caminar, pero también incluso estar sentado o estirado pueden producir fuertes dolores. Si las mucosas también se ven afectadas, pueden producirse unas ampollas muy dolorosas en los ojos pudiendo dejar sin visión a los pacientes durante varios días o también producir graves problemas en la ingestión y digestión de los alimentos. Los problemas médicos y los incidentes tienen una marcada influencia sobre la vida cotidiana de los pacientes. No poder formar parte de la vida familiar, no participar en muchas actividades al aire libre –siendo obvias para otras personas-, llevar una vida restringida y pasar largas temporadas ausentes de la escuela u oficio, son consecuencias que dejan huella en la personalidad del paciente.

El tiempo empleado curando las heridas, las terapias, la preparación de las comidas, la ingestión de las mismas y el aseo personal marcan el día a día. Se trata de encontrar el punto de equilibrio porque no siempre es posible y tiene sentido llevar a cabo todas las medidas y terapias que serían convenientes. Hay que planificar un espacio de tiempo para las curas y las terapias pero teniendo en cuenta que no se puede hacer todo lo que sería conveniente. Hay que limitarse a realizar lo menos de lo que sea posible y lo máximo de lo que sea necesario. Y esto significa que será difícil tomar las decisiones adecuadas para el paciente en concreto por parte de los padres y de las personas que lo asisten. Hay que encontrar tiempo para todo. Además del tiempo que hay que dedicar para cambiar los vendajes, hay que encontrar tiempo también para la escuela, para el trabajo, para el tiempo libre y para los amigos, y para todas aquellas pequeñas cosas que nos llenan en día a día. Esto es más fácil decirlo que hacerlo. En la vida real, ello implica para la mayoría de las familias con hijos con EB la planificación de un horario estricto que, con el tiempo, llega a convertirse en una rutina.

2. Parte general

2.1. Adaptación de la vivienda y del lugar de trabajo

En la vivienda y en el lugar de trabajo hay que llevar a cabo diversas adaptaciones. Convendría disponer de una zona tranquila para cambiar los vendajes, preferentemente en el baño con bañera y/o ducha para poder despegar con más facilidad los vendajes adherentes de la forma menos dolorosa posible y facilitar el laborioso aseo diario. La superficie donde se lleve a cabo el cambio de vendajes debe estar bien acolchada y ser de altura graduable para que la persona que realice las tareas pueda hacerlo en una posición corporal adecuada. Para distraer al paciente de este largo y doloroso procedimiento, puede ayudar la conexión de un televisor, un aparato de música o de radio.

En los casos en que la persona afectada sufra de una considerable limitación de movimiento, puede darse que el paciente tenga que moverse en silla de ruedas por lo que la vivienda tendrá que adaptarse a esta situación, siendo una opción muy cara si se tiene que modificar la vivienda a posteriori. Los asientos deben estar acolchados y sería conveniente que el suelo fuera antideslizante. Otras medidas dependerán de la situación personal de cada paciente.

2.2. Ropa y zapatos

El tema de la ropa es un capítulo especial, ya que ésta debe ser especialmente suave, no debe dejar ningún tipo de marca causado por botones o costuras y debe evitarse en cualquier caso ropa que abrigue demasiado. Materiales como el algodón, la viscosa o la seda son especialmente adecuados. También existen hoy en día varios materiales nuevos que ayudan a regular la temperatura del cuerpo. En las zonas del cuerpo más vulnerables se puede intentar poner vendajes protectores debajo de la ropa a fin de evitar el rozamiento y la formación de ampollas. Un buen consejo es poner la ropa del bebé al revés, de forma que la piel quede menos marcada por las costuras. A medida que se van haciendo mayores, el aspecto personal va ganando importancia y la elección de la ropa que sea a la vez funcional y adecuada se vuelve cada vez más complicada, sobre todo en determinados lugares de residencia.

Hay que prestar especial atención al calzado adecuado, ya que en este caso la formación de ampollas es difícil de evitar. Los zapatos no pueden ser ni demasiado grandes, ni demasiado pequeños, deben ser de un material blando y aguantar bien el

pie. Debe evitarse que los pies transpiren ya que esto provocará la formación de ampollas y la suela del zapato debe adaptarse al pie. Todas estas premisas significan que la búsqueda del calzado adecuado implicará siempre tiempo y dinero.

En la actualidad existen algunas empresas especializadas en la producción de calzado de alta calidad, pero suelen ser bastante caras. A veces son necesarios zapatos ortopédicos y en estos casos los pacientes deberían recibir ayuda. Para facilitar la libertad de movimientos el calzado es un factor decisivo. A veces los pacientes no son conscientes de que un material inadecuado puede traer graves consecuencias, incluso hasta llegar al punto de no poder ni caminar

2.3. EB y deporte

Mantenerse activo y hacer deporte son aspectos imprescindibles para la formación de los músculos y de los huesos, para mantener la funcionalidad del cuerpo, para tener confianza en sí mismo y tener una sensación corporal positiva. Como es sabido, practicar deporte beneficia la salud y ayuda a prevenir enfermedades secundarias cuando ya existe una enfermedad de fondo. Todo esto es también aplicable a las personas con EB pero teniendo en cuenta que la vulnerabilidad de su piel permite hacer deporte de una forma restringida. En cualquier caso, hay que prestar atención a que las personas con EB se mantengan activas.

En edad temprana hay que apoyar esa necesidad que tienen de moverse continuamente. Puede resultar de gran ayuda protegerle con vendajes las zonas del cuerpo que puedan quedar más afectadas. Para que conozca sus límites y para que mejore la consciencia de su cuerpo, es importante no limitarlo en su libertad de movimientos. No conocer bien el propio cuerpo lleva con el tiempo a una limitación de movilidad, inseguridad y un elevado riesgo de lesiones.

Mantenerse en movimiento y practicar deporte deben formar parte de la vida de un adulto con EB. Qué clase de movimiento será el adecuado, dependerá de la forma de EB que padezca el paciente. En la mayoría de los casos son adecuados todo tipo de gimnasia, montar en bicicleta (también en el Hometrainer), entrenamiento ligero de pesas, equitación pedagógica terapéutica, volutar, bailar, nadar y tenis de mesa.

Naturalmente pueden ejercerse también otro tipo de deportes que el paciente deberá probar si está dentro del margen de sus posibilidades. Es aconsejable, y debería llevarse a cabo, un asesoramiento individual teniendo en consideración el nivel de gravedad de la enfermedad.

2.4. Animales domésticos

En principio, no hay nada que impida que una persona con EB pueda tener animales domésticos (una excepción sería si el paciente tiene una alergia). Al contrario, la relación con un animal doméstico puede tener un efecto positivo aumentando las ganas de vivir y la autoestima. La amistad, la lealtad y el cariño que muestra un animal a su amo, puede mejorar el difícil día a día del paciente. En el caso de que tenga tiempo, dinero, sitio, paciencia, amor así como predisposición a llevar esta responsabilidad, habría que considerar seriamente la adquisición de un animal doméstico. Ideal sería un perro de asistencia, pero puede ser cualquier otro animal, dependiendo de los gustos y las posibilidades de cada uno.

2.5. Plan de vacaciones

Una buena planificación es un requisito imprescindible para unas buenas vacaciones. En principio, hay muchas posibilidades. Hay que pensar que es lo mejor para el afectado pero también para el resto de los miembros de la familia a fin de que las vacaciones sean realmente un cambio y un descanso de la rutina diaria. Naturalmente todo ello dependerá de las posibilidades económicas de cada familia, de la edad de los hijos y de la situación familiar. Lo único que hay que considerar es que ni el calor extremo, ni el calor demasiado seco, ni el frío polar son propicios para las personas con EB. Por lo demás, pueden elegir el destino como mejor les plazca. Lo ideal sería un clima templado pero incluso unas vacaciones en el mar, con sol, playa y arena, tienen un efecto positivo sobre la piel. Si su destino es una ciudad, tendrá que considerar que los medios de transporte sean cómodos y largas distancias a pie no son posibles de realizar en la mayoría de los casos. La visita a la ciudad y a sus museos deben estar bien planificadas. Muchas veces es inevitable hacer uso de una silla de ruedas.

2.6. Pasatiempos

Tener un pasatiempo, un hobby, es especialmente de vital importancia para las personas que no disponen de todas las posibilidades en la vida debido a las

limitaciones de su cuerpo. Estas personas tienen un día muy organizado y planificado debido a su enfermedad y necesitan una actividad que les distraiga y les relaje para compensar. El arte, la pintura, hacer algún tipo de colección, la lectura, aprender algún instrumento, cantar y otras muchas actividades pueden llevarse a cabo y realmente son practicadas con mucha afición por las personas afectadas.

2.7. Terapias alternativas

En todas las enfermedades crónicas, en las que no existe una curación, los padres, los parientes e incluso el mismo paciente, intentarán antes o después de influenciar positivamente el desarrollo de la enfermedad con terapias alternativas. Existen infinitos ejemplos con diferentes resultados –objetivos y subjetivos-. Para el personal médico y sanitario implica estar abiertos y receptivos a métodos inusuales, siempre y cuando sean informados de las terapias que se van a utilizar. Hasta el momento existen informes muy diferenciados que hacen relación, casi siempre, a un individuo en concreto. Sería de gran utilidad si se encontrara un método para recoger las diferentes experiencias individuales sometiéndolas a valoración, a fin de poder encontrar en el futuro alguna que otra terapia nueva o sino, al menos poder mejorar la calidad de vida de los pacientes ya que se llegaría de esta forma a un número mayor de ellos.

2.8. Gastos

La situación financiera es un tema crucial al tratar enfermedades crónicas ya que tanto los costes del material para las curas como los de la adaptación de la vivienda son muy elevados: quién paga las cosas necesarias, quien cubre los gastos de las cosas que a lo mejor no son de importancia vital pero sí mejoran y facilitan la vida diaria. En países, como en Austria, que disponen de un sistema de seguridad social, es normal que ésta pague al menos una parte de los costes. Pero en otros países no es así y allí empiezan los problemas ya que en muchos casos los gastos de las operaciones y terapias necesarias, y de los vendajes adecuados no vienen cubiertos por la seguridad social o, sencillamente, no son existentes en el país. Pero incluso en países donde los pacientes con enfermedades crónicas quedan cubiertos por la seguridad social, siguen existiendo otros muchos gastos que no quedan cubiertos y deben ser financiados por las familias. Las necesidades especiales de un paciente con EB no son fáciles de definir en nuestro sistema social sanitario y ello hace que sea necesario una solución individual acerca de qué costes va a cubrir la seguridad social. También hay que cubrir los gastos de todas aquellas cosas que facilitan la vida diaria

como determinados utensilios para el hogar, muebles adaptados, alimentos adicionales y sesiones terapéuticas. Todas estas cosas no vienen cubiertas, o sólo mínimamente por la seguridad social. Las familias afectadas necesitan todo el apoyo para la búsqueda de financiación alternativa ya que existen grandes diferencias en cada uno de los estados federados (en el caso de Austria). En estos casos será de gran ayuda una trabajadora social competente. En algunos países (incluido Austria) existen ayudas a través de grupos de autoayuda pero este tipo de información debe ser transmitida a los pacientes y sus familiares. Por desgracia, es demasiado esperar que sea cada estado federado (en Austria) que informe de las posibles ayudas a los afectados y que fuera igual para todos. Así que no queda otra alternativa que informarse personalmente de todas las posibilidades de ayuda financiera dependiendo del lugar en que se viva.

3. Las diferentes edades en EB

3.1. Recién nacido

3.1.1. Padres

La llegada de un bebé con la sospecha de que podría tener EB genera una serie de reacciones. Para los padres, los primeros días de vida del bebé van acompañados de un caos de sentimientos. Desde el momento en que a los padres se les comunica que „alguna cosa no funciona“ hasta el momento en que reciben el diagnóstico final, transcurre un tiempo lleno de inseguridades y miedo, que son realmente muy difíciles de soportar para los padres, independientemente cuál sea el diagnóstico médico final. Mucho dependerá de las circunstancias en las que el bebé ha llegado al mundo, pero en cualquier caso los padres van a necesitar mucho apoyo moral y cariño, así como mucha comprensión por parte del personal médico. Normalmente será lo principal para todas las partes partícipes determinar cuánto antes el diagnóstico exacto, a fin de poder llevar a cabo los primeros pasos correctamente. Tan pronto como se tenga el diagnóstico, habrá que explicar a los padres qué consecuencias va a tener este diagnóstico en la vida de la criatura. No se puede aplazar el comunicar un diagnóstico grave ya que los padres tienen el derecho a saber qué le sucede a su hijo/a. Para ello es imprescindible encontrar el lugar adecuado para poder hablar con los padres con calma sin interrupciones y dando a los padres la posibilidad de preguntar todas las dudas que puedan surgir. Este proceso no se resolverá en una sola sesión, sino que hay que reservar a los padres varias citas que tendrán lugar a lo largo de los próximos

días. Después de recibir este tipo de diagnóstico los padres se encuentran en un estado de shock que no les permite asimilar toda la información necesaria pero, a su vez, tienen muchas preguntas. Por ello, es necesario concertar varios encuentros. A los padres hay que explicarles con mucha precaución pero claramente, qué tipo de enfermedad padece su hijo/a, su origen y las consecuencias que conlleva. Todo ello pero teniendo en cuenta que cada individuo es único y que no es posible predecir cómo se desarrollará exactamente la vida del paciente con EB, igual que no es predecible en personas que no padecen EB. Siempre hay esperanza! Hay que tratar a los padres con mucho respeto y hay que ayudarles a aceptar a su hijo/a tal como es. Una información buena y completa les dará a los padres seguridad y confianza, de que serán capaces de manejar esta nueva situación en sus vidas que les ha llegado de forma tan impredecible.

3.1.2. El recién nacido

El mismo recién nacido que llega al mundo con EB o con la sospecha que podría tener EB, necesita igual que todos los otros bebés sobre todo la sensación de estar protegido, seguridad, proximidad y un entorno que le sea estimulante (colores, dibujos, móviles). Debido a la vulnerabilidad de su piel necesita cuidados médicos y sanitarios. Por este motivo es imprescindible tomar contacto con terapeutas y personal sanitario con experiencia. Los padres deberán aprender con prontitud cómo cuidar a su bebé pero también cómo darle protección y cariño sin dañarlo. Por ejemplo, el bebé no debe auparse nunca por debajo de las axilas, ya que ésta es una de las partes más vulnerables. Para levantarlo es mejor utilizar una manta o unos cojines. Otro aspecto a tener en consideración es no utilizar en ningún caso materiales adhesivos. Se tendrá que organizar vendajes que sean apropiados. También hay que evitar el uso de electrodos que se pegan, a no ser que se trate de una medida absolutamente necesaria para la supervivencia del bebé. En estos casos conviene utilizar nuevos vendajes adherentes que evitan que tenga que pegarse directamente sobre la piel.

3.1.3. Amamantar

Si cabe la posibilidad de dar el pecho al bebé, siempre será ventajoso. Ya sea por motivos fisiológicos alimenticios como también para favorecer el vínculo entre madre y bebé, que debido a la enfermedad ha sido al principio más bien difícil. Incluso en las formas graves de EB en las que quedan afectadas las mucosas, dar el pecho será la forma más cuidadosa de alimentar al bebé. Naturalmente el bebé también puede

ser alimentado con comida para lactantes. En los casos graves de EB, en las que quedan las mucosas afectadas, se recomienda utilizar unas tetillas especiales (tipo Habermann). En este caso, será conveniente que la madre cuente con el apoyo de una especialista en alimentación.

3.1.4. El alta del hospital

Tan pronto como los padres se sientan seguros con el cuidado del bebé, es posible dar el alta por parte del hospital para que los padres puedan volver a casa. Pero para que esta fase transitoria llegue a buen fin, es imprescindible tener organizado un buen plan. Los padres necesitan personas de contacto que durante los primeros días estén siempre a disposición. También es muy recomendable el contacto con un pediatra o médico de cabecera en su domicilio, que se familiaricen con la enfermedad desde un primer momento. A veces es necesario una adaptación del hogar para que puedan realizarse las curas. Hay que tener en cuenta que realizar estas curas a un bebé consume realmente mucho tiempo y, por ello, es imprescindible que las personas que las realicen dispongan de un lugar de trabajo apropiado. Si tienen la posibilidad de contar con la ayuda de una enfermera a domicilio durante el primer tiempo, ésto les facilitaría mucho la vida. Si ello no es posible, se recomienda que además de los padres, otros familiares u amigos aprendan a realizar también estas curas. Otra posibilidad de apoyo es establecer el contacto con otros padres de hijos con EB.

Por experiencia podemos decir que durante los primeros días en casa el mayor problema para los padres y el personal sanitario consiste en distinguir qué problemas vienen causados por EB y cuáles son típicamente de los bebés, que además cada uno posee otras cualidades. Una buena observación por parte de los padres y del personal sanitario, así como una buena comunicación entre la familia y el personal médico, serán realmente importantes.

La cuna del bebé deberá tener una base suave (por ej. una piel de cordero) y los costados deberán ir recubiertos por un material suave para evitar posibles lesiones. Otro consejo sería no utilizar la cama para cambiar los vendajes. La cuna debe ser un lugar donde el bebé se sienta seguro y más tarde su camita será el sitio donde se pueda retirar, donde encuentre paz y no debe asociarlo a procesos dolorosos o roces molestos que llevan consigo el cambio de vendajes.

3.2. La edad infantil

3.2.1. Desarrollo motórico

En la edad infantil los padres y los asistentes se encuentran delante de nuevos retos. El niño va creciendo, empieza a sentarse, intenta moverse. Al principio ésto implica una serie de pequeños y grandes accidentes, la formación de ampollas y heridas, y el consecuente dolor que éstas provocan. Es natural que los padres quieran evitar el dolor e intenten proteger al máximo a su hijo/a. Pero para el niño es muy importante experimentar y conocer los límites y las capacidades de su cuerpo. Hay que encontrar un punto de equilibrio entre proteccionismo y dejar experimentar a la criatura. Esto implica un gran desafío por ambas partes y los padres deben ser motivados a dar la mayor libertad de movimiento posible a su hijo/a – dependiendo del nivel de vulnerabilidad de la piel, es decir, de la forma de EB que padezca. En todo caso, deberán informarse sobre las distintas medidas de protección posibles y que tengan sentido, como por ejemplo, poner vendajes de protección en las rodillas para que la criatura pueda gatear o en los pies cuando empiece a dar los primeros pasos.

Es recomendable un asesoramiento temprano desde el punto de vista del fisiotherapeuta y del terapeuta ocupacional a fin de poder reaccionar a tiempo delante de problemas motóricos o determinados movimientos que se repiten. De esta forma, aunque existan límites se fomentará el desarrollo corporal del niño/a. En las formas de EB en que quedan afectada cada vez más la movilidad de las manos y de los dedos, e incluso la de la lengua y la boca, es aconsejable empezar ya en esta edad a realizar ejercicios de movimiento de una forma lúdica a fin de retrasar estas limitaciones. Por desgracia, sabemos por experiencia que no será posible evitar esta restricción de movimiento pero, por lo menos sí retrasarla. Para fomentar la movilidad de la boca se pueden hacer muecas delante del espejo, hacer burbujas con jabón y sobretodo cantar es un muy buen ejercicio y a los niños les encanta.

3.2.2. Fomento de las capacidades intelectuales

Determinante para el futuro del niño/a es fomentar todos los sentidos, no sólo la movilidad del cuerpo sino también observar y desarrollar la capacidad intelectual de cada individuo. Aquello que sea capaz de hacer el niño/a debe ponerse en primer plano. Estos talentos especiales, estas dotes, serán la compensación por las otras limitaciones que provienen de su cuerpo.

3.2.3. Información sobre la enfermedad

Es de gran utilidad enseñar al niño/a cómo poder explicar con palabras sencillas la vulnerabilidad de su piel. Al más tardar, cuando empiece a ir a la guardería, se encontrará con compañeros que le mirarán y le harán preguntas sobre su enfermedad. Como más claro lo tenga él cuál es su situación, mejor podrá reaccionar a las preguntas e inseguridades de sus compañeros y su entorno se adaptará con más facilidad a esta situación. Tener contacto con otros niños de su edad es muy positivo. Una buena y correcta información acerca de esta rara enfermedad de la piel es importante para que los padres y el niño/a aprendan a actuar positivamente ante las reacciones adecuadas e inadecuadas del entorno. Ayudar al niño/a a que desarrolle una autoestima es una de los objetivos principales de las personas que lo asisten y una condición básica para una enfermedad crónica y grave como es EB.

3.2.4. Cambio de vendajes

Ya desde una edad temprana, el cambio de los vendajes trae consigo problemas porque es un proceso largo y doloroso. El dolor y el malestar pueden ser los motivos por los que el niño se vuelva miedoso. Puede surgir un sentimiento de desamparo y de no poder defenderse, lo que conlleva rabia y pataletas que son difíciles de controlar. En estos casos se vuelve imprescindible una terapia contra el dolor, además de que tiene que quedar claro para las personas que lo asisten, que sólo deben hacer lo que sea más imprescindible. En estos casos, seguir un plan óptimo predefinido de curas se vuelve casi imposible de llevar a cabo. Hay que apoyar a los padres para que tengan la seguridad que están haciendo lo correcto y esta seguridad se la han ganado cambiando los vendajes de todo el cuerpo varias veces por semana. Naturalmente pueden utilizarse todos los trucos posibles para distraer al paciente como contar historias o escucharlas de un CD, ver un DVD, entre otras. Y también se pueden practicar técnicas de relajación (también para los padres!). Hoy en día hay muchas posibilidades para poder aprenderlas.

3.3. Años escolares

3.3.1. Escolarización

La escolarización va acompañada de muchos miedos y preocupaciones. Además de las exigencias escolares surgen dudas de si los compañeros lo aceptarán bien, si encontrará amigos pero también cómo será la infraestructura del edificio. Tiene que

recorrer por ejemplo largos pasillos para ir de una clase a la otra? Hay zonas peligrosas en la clase o en el edificio donde se podría lastimar? Hay zonas donde pueda retirarse para descansar en la pausa? Los profesores son comprensivos? Disponen los profesores de un tiempo extra para que además de sus obligaciones puedan invertir su tiempo en una persona con unas necesidades especiales? Todos estos puntos deben ser tratados mediante una estrecha colaboración entre los padres y los responsables del colegio, por lo que es de suma importancia informar de esta enfermedad a los profesores, a los compañeros y a sus padres para facilitar el comienzo escolar a un niño con EB. Como se trata realmente de una enfermedad muy rara, seguramente será el primer niño con esta enfermedad en el colegio y todas las personas implicadas deberán poner todo su empeño en encontrar la mejor solución posible.

Una pregunta crucial será qué escuela va a ser la apropiada para este niño especial y qué posibilidades existen en el lugar concreto dónde se habita. En el caso de que sea posible, lo mejor sería llevarlo a una escuela normal, aunque en algunos casos puede ser preferible una escuela especial. Algunos niños con EB son muy independientes, otros necesitan apoyo en determinados temas, otros necesitan todo el día de una persona de compañía. Esto depende de la forma de EB que padezcan pero también del carácter y el desarrollo que ha hecho hasta el momento este niño en concreto.

También hay que dejar claro si el niño puede/debe comer en la escuela. Los niños que padecen una forma de EB en la que quedan afectadas las mucosas, las comidas deben estar preparadas de una forma especial y, por ello, no es siempre seguro que la escuela pueda ocuparse de estas necesidades especiales.

Muchas veces incluso se consigue la integración en la escuela de niños que padecen formas graves de EB. Encontrar amigos no es siempre fácil ya que existen obstáculos ya sea por la apariencia de la enfermedad, por la limitación de movimientos o por tener la condición de „Especial“. Pero sobretodo dependerá de la personalidad del niño y de cómo maneja el mismo su enfermedad. Como mejor informado esté, más seguro se sentirá y más fácil será la integración. La mayoría de pacientes consiguen realmente hacer buenos amigos. A pesar de la información existente sobre la enfermedad en nuestra sociedad, a veces no se pueden evitar por completo los comentarios con mala intención o las miradas indiscretas. En estos casos padres, profesores y compañeros de clase deben servir de apoyo al niño.

Después de haber llevado a buen término la integración escolar (esperemos que haya sido así), se debe seguir observando si surgen nuevos problemas que no habían sido tomados en consideración o que han surgido después de la primera fase. Algunos de ellos serán fáciles de solucionar, otros necesitarán de mayor esfuerzo para encontrar la solución adecuada. Existen muchas ideas e interesantes soluciones individuales. A un alumno le fue permitido, gracias a un profesor muy comprometido, seguir la clase por ordenador desde su casa los días en que el dolor extremo y la debilidad corporal no le permitía asistir a clase. Esto fue posible gracias a un ordenador en casa y de una webcam instalada en su clase. Los programas de reconocimiento de voz pueden ser también de gran ayuda para los niños cuyos dedos se han unido y no les es posible escribir con tanta velocidad o terminar la tarea en el tiempo correspondiente. A veces son cosas tan simples como unos lápices especiales para escribir o unas tijeras especiales, que facilitan formar parte de la clase.

Puede ser de gran ayuda permitir que el niño salga de clase cinco minutos antes de que termine la lección para que pueda comprarse su merienda o ir a los vestuarios con tranquilidad sin que nadie le dé un empujón y pueda lastimarse. Incluso cosas tan sencillas como una piel de cordero que haga de cojín en la silla, mejoran la comodidad en las aulas. El niño/a tiene que participar, en la medida que le sea posible, en la vida escolar, incluso en la clase de gimnasia teniendo en cuenta y respetando sus limitaciones. A causa de la anemia y de los dolores que provoca la enfermedad, puede surgir a veces un rápido agotamiento. El propio niño tiene que poder decidir qué es lo que puede realizar y qué es lo que no, y la experiencia nos dice que, si se les deja, ellos son realmente capaces de tomar la decisión correcta porque conocen bien su propio cuerpo.

En la vida cotidiana escolar es inevitable que ocurran pequeños accidentes. Lo importante es que la escuela esté preparada para ello poniendo a disposición un paquete de primeros auxilios con los vendajes adecuados. Este paquete debe estar siempre al alcance y hay que mostrar a los profesores cómo hay que realizar las curas a un niño/a con EB.

En la mayoría de casos los compañeros y los profesores aprenden rápidamente los „do's and dont's" que implica la convivencia con una persona con EB y, de esta forma, la vida escolar se transforma muy pronto en una cosa obvia – aun así, la vida escolar lleva consigo momentos mejores y peores.

3.4. Adolescencia

En esta fase de la vida, los amigos se vuelven cada vez más importante, uno quiere pertenecer al grupo, quiere desarrollar su independencia y llevar a cabo sus propias experiencias. Surge el deseo de tener una pareja, el cuerpo cambia y la pubertad hace que sea una época difícil para el afectado y para su familia. Los jóvenes con EB pasan esta fase igual que todos los otros jóvenes, sólo que en este caso la enfermedad añade una serie de complicaciones. Aumenta la importancia de la apariencia y las limitaciones del cuerpo y el aspecto de la piel con ampollas y heridas, no facilita para nada la situación. Para ayudarles, puede establecerse el contacto con otros jóvenes que tengan la misma enfermedad para que vean que no son los únicos que lo padecen. Pero a veces es complicado ya que en esta fase muchos jóvenes evitan el contacto con otros enfermos porque quieren demostrar que su aspecto diferente no es prioritario y que tienen el derecho -igual que los otros jóvenes- de ser únicos. Y esta decisión habrá que respetarla. Ser independiente, no depender de los demás, saber organizarse por sí solo, son aspectos que hay que fomentar. Y no sólo en el tema de las curas de las heridas y el cambio de vendajes, que cada vez más será llevado a cabo por el afectado y no por otras personas que lo asisten –normalmente la madre-, sino que también en la decisión de elegir los amigos o los planes para el futuro. Somos conscientes que para los padres con un hijo con EB es todavía más difícil dar este margen de confianza y dejarles que vuelen del nido, pero los jóvenes tienen derecho de tomar las riendas en su vida!

En esta fase será decisiva la cuestión de cuál podría ser la formación profesional adecuada. En estos casos será necesario un asesoramiento individual, teniendo en cuenta las limitaciones del afectado. Serán los especialistas los encargados de realizar un plan, juntamente con el/la joven, de las diferentes posibilidades que existen en el lugar de domicilio (o a lo mejor, en otros lugares), quién puede ayudar y cómo realmente se puede llegar a esta finalidad. En cualquier caso, jugará un papel decisivo también las limitaciones que presenta la enfermedad, así como de los intereses, capacidades y talentos de cada individuo.

3.5. Edad adulta

En la edad adulta pasa a estar en primer plano el deseo de una vida independiente y con autodeterminación. Un piso propio, el carnet de conducir, una profesión adecuada, una pareja, una familia: todos estos deseos, completamente normales,

que mucha gente tiene de una forma más o menos desarrollada, implican para una persona con EB una serie de problemas y obstáculos.

3.5.1. La elección de la profesión

A la hora de elegir una profesión, hay que tener una actitud positiva, no concentrarse en las limitaciones que conlleva EB, sino en ver las posibilidades que existen! Está claro que dependerá de la forma de EB que se padezca. Para algunas formas de EB casi todas las posibilidades están abiertas, pero para la mayoría de afectados no es así –siendo a la vez diferente para cada individuo. Estas limitaciones dependerán no sólo de la forma de EB que se padezca, sino también del grado de formación que se ha alcanzado y de la personalidad de cada uno.

Después de haber encontrado la formación profesional adecuada, hay que decidir cuál será la decisión correcta: si trabajar a jornada completa o a media jornada.

Si por motivos de unas limitaciones graves del cuerpo no sea posible trabajar, existen en algunos países una jubilación por incapacidad física total. Esta se recomienda sólo en casos extremos ya que dentro de los derechos humanos fundamentales está establecido el derecho al trabajo. Una parte importante de la autoestima de cada persona –con o sin enfermedad- dependerá de su trabajo y de estar activo. A veces puede ser incluso posible una ocupación mínima. Y, para los casos, en que realmente no sea posible llevar una ocupación regular por motivos de salud, cabe la posibilidad de tener algún entretenimiento que sirva de compensación.

3.5.2. Carnet de conducir

Normalmente es posible sacarse el carnet de conducir. A la hora de adquirir un coche, hay que llevar a cabo una serie de cambios como por ejemplo: un espejo más grande (para tener una buena visibilidad sin hacer movimientos bruscos), un botón en el volante (para facilitar la conducción, incluso con una mano), ventanas electrónicas, cambio de marchas automático, asientos blandos, cierre automático de las puertas y cinturones de seguridad acolchados.

3.5.3. Vida en pareja y sexualidad

Un tema mucho más difícil de tratar y que precisa de mucha sensibilidad es el tema de la vida en pareja y la sexualidad. En nuestra sociedad actual, donde prevalecen valores como „rico, joven, sano y guapo“ como cualidades para ser exitoso en la

sociedad y en la elección de la pareja, se convierte realmente en una dificultad mantener un alta autoestima de si mismo. Sobre todo cuando se vive bajo unas condiciones especiales como por ejemplo tener una piel marcada por las señales que deja la EB. Por suerte, las normas sociales no lo significan todo en la vida y cabe la esperanza que cada vez más personas son capaces de ver más allá de lo que la enfermedad presenta como obvio y descubren que estas personas también tienen capacidades muy diversificadas y poseen como los demás cualidades positivas y cualidades negativas. Llegado a este punto, no existe ningún obstáculo -si se dan las condiciones adecuadas- de construir una relación y una vida en pareja, que normalmente tiene una buena base como fundamento. Existen varios ejemplos en todo el mundo que lo confirman y dan mucho ánimo a dar este paso.

Frecuentemente el deseo de una vida en pareja queda sin llegar a buen fin, y no sólo en las formas graves de EB. El deseo de estar con alguien y de tener una vida sexual satisfactoria son temas que no puede aplazarse ni ignorarse. En estos casos no es posible recurrir a soluciones vigentes generalizadas y es necesario tratar el tema con mucha sensibilidad. Lo importante tanto para el personal asistente como para el afectado es poder hablar sobre el tema, reconociendo estas necesidades y tratando de encontrar con creatividad y franqueza algún camino posible para aplacar el deseo de cariño y de una vida sexual satisfactoria.

3.5.4. Chequeo preventivo

En algunas de las formas graves de EB, a medida que el paciente se va haciendo mayor, se reduce la capacidad de rendimiento y aparecen efectos secundarios, como el cáncer de piel. Por ello es importante realizar chequeos preventivos de la piel regularmente. Ideal sería dos veces al año.

También chequeos preventivos generales son importantes, ya que no se puede olvidar que las personas con EB también pueden padecer de todas las otras enfermedades que padecen las personas sin EB y que estas enfermedades también deben ser tratadas, aunque a veces se complique la terapia por la misma enfermedad.

4. Observaciones finales

La finalidad de todos estos esfuerzos es intentar que las personas con EB se conviertan en personas con un carácter fuerte, que conozcan todas sus posibilidades

y que las utilicen, que estén bien informados, que puedan ser partícipes del mundo que les rodea y que, a pesar de todos los problemas y limitaciones, puedan llevar una vida satisfactoria.

La realidad difiere de estos ideales y no es posible dar pautas reales para conseguirlo. Por ello, será decisivo encontrar para cada caso la mejor solución individual, haciendo partícipe todas las partes afectadas. Cada persona tiene su „especial EB“ y con ello, queremos decir que cada persona tiene un historial propio, tiene una personalidad, y por ello cada forma de EB es diferente y individual. Una asistencia individual y diferenciada en cada fase de este grupo heterogéneo es decisivo y la experiencia nos dice que vale realmente la pena!

5. Información

El artículo completo (Partes de: Fine JD, Hintner H (eds.), Life with Epidermolysis Bullosa (EB). Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. Springer, Wien, New York, 2009) lo encontrarán en: ISBN 978-3-211-79270-4.