

Piel de mariposa, tan frágil como las alas de una mariposa...

**Ana Covadonga González Pisano
(enfermera)**

[CENTRO DE SALUD DE VILLABLINO]



Hace ya casi tres décadas un matrimonio vio nacer con mucha ilusión a su tercera hija, una niña de tez clara, pelo rubio y ojos castaños que llamaron Liliana. Nació con una manchita en la espalda que al día siguiente se convirtió en ampolla y después en una cicatriz que recordaba a una quemadura... ¡A los padres se les vino el mundo encima! Se les vino el mundo encima y todos los recuerdos y sufrimientos padecidos con su segundo hijo ya fallecido, pues lo que comenzó con una herida sin importancia terminó en una enfermedad desconocida para todos con un final doloroso y precoz con apenas año y medio de vida.

Entonces no se sabía, entonces ellos no lo sabían, Liliana tenía una enfermedad hereditaria que ahora se llama epidermólisis bullosa. Y comenzó un peregrinaje de hospital en hospital, de médico en médico, sin que tuvieran ninguna explicación, ningún diagnóstico, ninguna solución... y siguió con una carrera desesperada hacia todo aquel o aquello que pudiera dar luz o

esperanza a la curación de su niña. Liliana se pasaba horas envuelta en emplastes de barro, tuvo que alimentarse a base de infusiones y salchichas vegetales, tomar salvado de trigo con agua, viajar de madrugada a León (no fuera ser que a la luz del día sus tratamientos fueran demasiado visibles) para que un curandero extremeño asegurara que tenía la «sangre sucia», bañarse y beber un agua «pura» que su padre recogía tras caminar 5 kilómetros diarios en una fuente y que era tan pura que... ¡no era potable!

Esfuerzo físico, desgaste económico y desesperación que se apoderaron de sus ilusiones y esperanzas hasta que decidieron seguir adelante con sus recursos, afrontar la enfermedad con resignación, y vivir día a día sin contar con nada más que con sus recursos y su experiencia. La niña crecía y, aunque la enfermedad avanzaba, pudo ir al colegio. Sus compañeros de clase aprendieron a protegerla y ayudarla, a no empujarla, a que no llevase golpes, a que no se cayera, pues sabían que su piel era muy frágil, «como las alas de una mariposa» y le salían heridas muy dolorosas con facilidad.

*Entonces no se sabía,
entonces ellos no lo
sabían, Liliana tenía una
enfermedad hereditaria que
ahora se llama epidermólisis
bullosa. Y comenzó un
peregrinaje de hospital
en hospital, de médico en
médico, sin que tuvieran
ninguna explicación, ningún
diagnóstico, ninguna
solución... y siguió con una
carrera desesperada hacia
todo aquel o aquello que
podiera dar luz o esperanza
a la curación de su niña*



Ahora se conoce que la epidermólisis bullosa o ampollosa (EB) es una enfermedad hereditaria, una genodermatosis (dermatosis de causa genética en la que no influyen factores ambientales) de muy baja prevalencia, transmitida de forma autonómica dominante o recesiva y causada por una alteración de las proteínas de la unión epidermo-dérmica que altera la cohesión de la dermis con la epidermis, dando lugar a la formación de ampollas y erosiones en piel y mucosas. Pertenece al conjunto de enfermedades raras, y en la actualidad el Ministerio de Sanidad en colaboración con la Asociación de EB, profesionales y sociedades científicas, está elaborando una guía de atención clínica integral, que recomiendo leer cuando se edite, para conocer en profundidad qué es la enfermedad, cómo se diagnostica, qué implicaciones tiene, cuál es su tratamiento y qué expectativas aportan las investigaciones que se realizan, a fin de poder ayudar a los familiares y pacientes con EB.



Se distinguen tres tipos (simples, de la unión o distróficas) que determinan la clínica, el pronóstico, la gravedad de complicaciones nutricionales, infecciosas o neoplásicas (consecuencia de la degeneración carcinomatosa de las cicatrices), y el tratamiento multidisciplinar que precisan.



En las formas más graves como la que tiene Lili, epidermólisis bullosa distrófica recesiva de Hallopeau-Siemens, aparecen desde el nacimiento ampollas generalizadas, más intensas en las formas de roce, que en ocasiones son hemorrágicas. La cicatrización continua a nivel de extremidades motiva la formación de sindactilias que posteriormente, por continua sobre-infección, se traducen en pérdida de falanges, ocasionando auténticos muñones. También tiene afectada la mucosa oral, esofágica y anal. Asimismo tiene dañada la mucosa conjuntival y las conjuntivitis y queratosis son frecuentes. Por su dificultad para alimentarse y el enorme gasto proteico diario que necesita, Liliana presentaba una severa anemia crónica ferropénica que ahora mejoró gracias a un reservorio subcutáneo por el que le administran hierro intravenoso.

UN DÍA NORMAL EN LA VIDA DE LILIANA

Como de momento no se ha descubierto la cura o el tratamiento para su enfermedad, cuida la higiene y la limpieza de las heridas con el apoyo de sus padres, de los que depende. El baño es básico para mantener la limpieza óptima de la superficie de la piel, pero reblandece sus tejidos y ha restringido su frecuencia a una vez a la semana. Incluyendo la que sigue al baño realizan dos curas generales semanales, y el resto de la semana lo que a Liliana le gusta llamar «cura de mantenimiento» sobre aquellas heridas infectadas, las de nueva aparición o vendajes que se hayan caído. Cuando ella vuelve del trabajo (menudo mérito) y tras el almuerzo, toda la familia se prepara para la cura. Su padre prepara todo el material necesario: pinzas, cremas hidratantes, cremas desincrustrantes para las costras, cremas para las zonas infectadas, gasas vaselinizadas, desenvuelve más de 80 gasas para cubrir su cuerpo, vendas, esparadrapo... Liliana sale de la bañera tras tomarse un calmante y se prepara para el suplicio y el dolor que le produce que su madre, con sumo cuidado, retire las gasas adheridas a la piel, pinche las ampollas, cure las heridas, aplique las soluciones y pomadas que necesita en cada momento, las cubra y las vende. Tres horas dedican cada vez que se cura, y ha pasado la tarde. Un ritual que se repite desde que nació.

Pero no se rinden, les gustaría haber tenido más ayuda, saber cómo tenían que curar, qué estaba pasando, incluso a veces tiene sentimientos de culpabilidad por no saber lo suficiente, por haber acudido a curanderos... y ahora quieren que nosotros, los sanitarios, conozcamos esta enfermedad y cómo podemos ayudar a las familias y a los niños para que sus alas de mariposa... ¡puedan volar!

Se distinguen tres tipos (simples, de la unión o distróficas) que determinan la clínica, el pronóstico, la gravedad de complicaciones nutricionales, infecciosas o neoplásicas

En las formas más graves como la que tiene Lili, epidermólisis bullosa distrófica recesiva de Hallopeau-Siemens, aparecen desde el nacimiento ampollas generalizadas, más intensas en las formas de roce, que en ocasiones son hemorrágicas



Pero no se rinden, les gustaría haber tenido más ayuda, saber cómo tenían que curar, qué estaba pasando, incluso a veces tiene sentimientos de culpabilidad por no saber lo suficiente, por haber acudido a curanderos... y ahora quieren que nosotros, los sanitarios, conozcamos esta enfermedad y cómo podemos ayudar a las familias y a los niños para que sus alas de mariposa... ¡puedan volar!



BIBLIOGRAFÍA

Asociación de Epidermólisis Bullosa de España, www.aebe-debra.org.

Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria, MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO, 2008 (en revisión).

G. MEDINA QUIÑÓNEZ, T. MARCHINI DE OLIVEIRA, *Pediatría* (Asunción) 2003; 30(1): 39-43.

Medline Plus: Enciclopedia médica en español, www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001457.htm.

F. PALOMAR, B. FORNES, J. HERAS: «Epidermólisis ampollosa o bullosa». *Enfermería integral* 2006; 11-13. Disponible en: www.enfervalencia.org/ei/76/articulos-cientificos/2.pdf.

R. RUIZ VILLAVERDE, J. BLASCO MEIGUIZO, J. SÁNCHEZ CANO: «Epidermólisis bullosa juntural (tipo Herlitz)». *Med Cutan Iber Lat Am* 2006; 34(5): 237-8.

S. P. L. TRAVIS, J. A. MCGRATH, J. TURNBULL: «Oral and Gastrointestinal manifestations of epidermólisis bullosa». *Lancet* 1992; 340: 1505-6

Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas Crónicas (GNEAUPP). Epidermólisis Bullosa: www.gneaupp.org/baeza/pdf/epidermólisis.pdf.