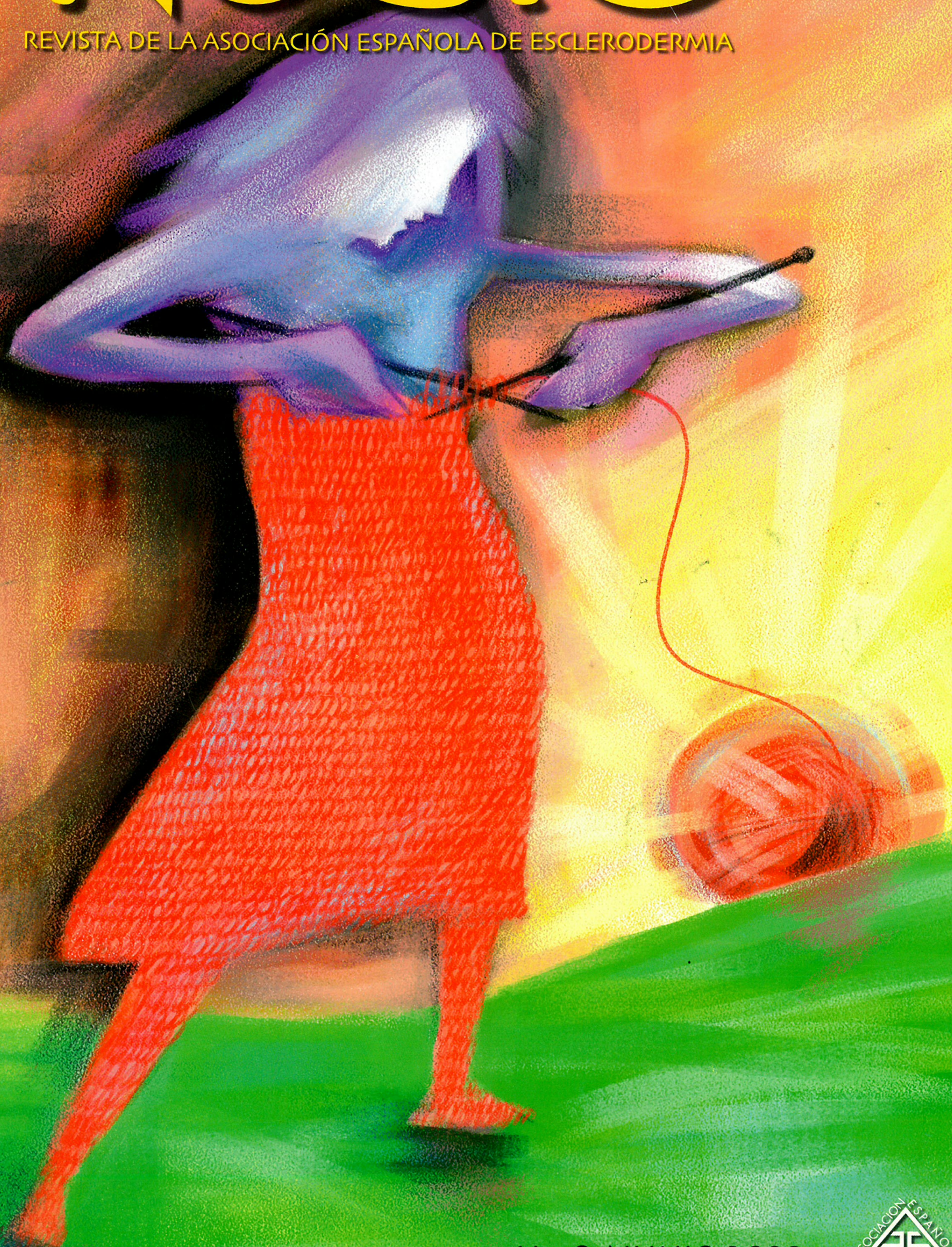


Rocío

REVISTA DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ESCLERODERMIA



N.º 8 / JUNIO 2009

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA
ESCLERODERMIA

RoCÍO



Revista de la Asociación Española de Esclerodermia

Edita: A.E.E. c/ Rosa Chacel, 1. Las Rozas

Coordinación: M^a Magdalena Garrido y
M^a Pilar Gomariz Pérez.

Imprime: JLA

Junta Directiva 2009:

Presidenta:

M^a Pilar Gomariz Pérez

Vicepresidenta:

Luzdivina Calvo Pérez

Secretaría:

Ana Aja Pando

Tesorera:

M^a Dolores García Pizarro

Vocales:

Manuela Pérez Pérez

Alejandra Portales Giraud

Rosa M^a Prieto

Milagros Sanz Delgado

Secretaría de Administración:

Ana Aja Pando

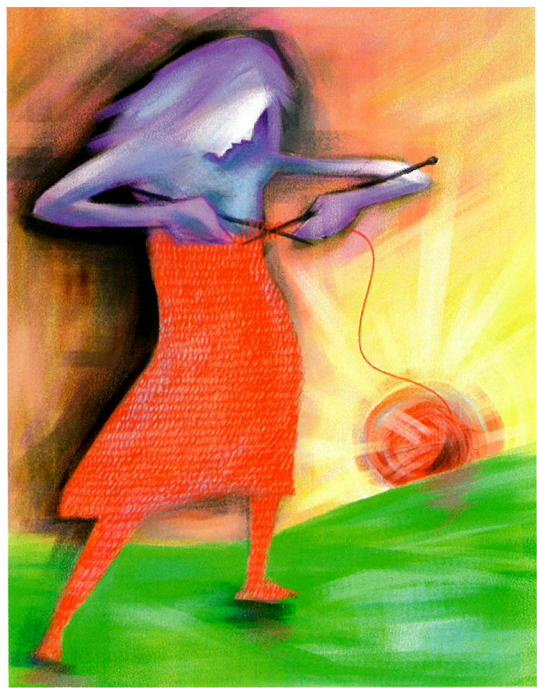


Ilustración: Jesús Zulet

Maquetación: info@imprentapedragosa.es

COLABORA COMO VOLUNTARIO

¡¡¡Es tan sencillo!!!

La vida es dar y recibir.

Te cambiará la vida. Te engancharás.

Solo tienes que llamar al teléfono:

91 710 32 10

de 11 a 14 martes, miércoles y jueves

e-mail:

a.e.esclerodermia@wanadoo.es

info@esclerodermia.com

web:

<http://www.esclerodermia.org>

<http://www.esclerodermia.com>

MEDICINA

COMPLEMENTARIA Y TERAPIAS

Masaje osteópata, Reflexoterapia, Terapia del sonido, etc... Si estás abierto a ayudarte paralelamente con la medicina blanda, menos agresiva y necesitas información, puedes llamar a la Asociación, **martes y jueves de 11 a 14 horas.**

ASESORAMIENTO JURIDICO

En la Asociación o al teléfono: 677 542 117 de D^{ña} Ana Cañabate **miércoles de 5 a 8 h. de la tarde.**

GRUPO DE APOYO Y AUTOAYUDA

Psicóloga Carmen Rodríguez Leiva.
Confirmar en tlfnos: 91 530 25 92 ó 677 372090.

Inteligencia Emocional:
M^a Magdalena Garrido



BIENVENIDA

SUMARIO

- 3 Bienvenida
Pilar Gomariz
- 4 La esclerodermia "está de moda" en el mundo científico
Dra. Patricia E Carreira
- 6 Mi experiencia como fisioterapeuta de la AEE:
Alejandro Barrios
- 8 Asamblea General Anual
Alexandra y Rosa-María
- 10 ESCLERODERMIA, LA PIEL.
Luis Fernando del Castillo Barajas.
- 12 EVENTOS 2008
- 13 ACTIVIDADES 2009
- 14 ESCLERODERMIA Experiencia personal
Ma Angeles Langa
- 15 Papel de los profesionales de enfermería en el cuidado de las personas y familias afectadas de Enfermedades Raras.
Ma Concepción Martín Arribas
- 19 Dificultades y trampas en el tratamiento médico de esclerodermia
Rosa M.ª Prieto y Malena Garrido.
- 20 CARTAS
Milagros Macias - Mari Arenas
- 21 UNA CARTA PARA TI
Mamen Rodríguez Leyva
- 23 HASTA SIEMPRE

Quiero dar las gracias a todos nuestros amigos; pues sin ellos no sería posible poder trabajar por el bien de todos nosotros.

Como siempre hemos aumentado la "familia" , así que pensar siempre que estamos aquí para ayudarnos unos a otros, pues si no sería imposible sacar esta nave para delante.

Os hago llegar nuestros deseos para que colaboréis más con nosotros, pues necesitamos manos, cabezas y pies amigos para poder seguir, pues cada vez somos más y el número de colaboradores –voluntarios, es el mismo.

Como os digo siempre necesitamos ayuda, pues cada día somos más y tenemos más fuerza en Europa y esto a su vez lógicamente nos da más trabajo, pero es importante que cada vez llegemos más arriba.

Gracias también a todos los médicos, enfermeras y personal sanitario, así como a todos los colaboradores que nos ayudan y también a todos los que nos hacen llegar sus testimonios y experiencias con la Esclerodermia y con la Asociación.

Así mismo agradecer a todos los medios de divulgación prensa, radio y televisión por el gran esfuerzo que han hecho para cubrir tanto nuestros eventos, como el Día Europeo de la Esclerodermia.

A los laboratorios Digna Biotech e Isdin por las investigaciones que están llevando a cabo con el producto P144, y también por su ayuda económica que nos permiten seguir en la línea que nos hemos trazado para no quedarnos atrás y que la Asociación sea cada día más importante.

Y recordamos al Excelentísimo Ayuntamiento de las Rozas, a D. Mario Saura Concejal de Sanidad y Consumo, y a Dª Mercedes Piera Concejala de Atención Social e Integración, por su colaboración en todo lo que emprendemos.

También quiero aprovechar esta ocasión para comunicaros que desde primeros de Febrero estoy trabajando en Feder como Delegada de Madrid, de lo cual me siento muy orgullosa.

Como siempre muchísimas gracias a todos por estar ahí siempre y por:

AYUDARNOS A AYUDAR.

**Pilar Gomariz
Presidenta.**

LA ESCLERODERMIA "ESTÁ DE MODA" EN EL MUNDO CIENTÍFICO

Dra. Patricia E Carreira. Médico adjunto de reumatología,
hospital Doce de Octubre, Madrid

En los últimos años numerosos grupos científicos y médicos están invirtiendo su tiempo y sus esfuerzos en el estudio de la esclerodermia. Y como resultado, se están empezando a perfilar algunos avances en esta enfermedad, olvidada durante años probablemente debido a su escasa frecuencia.

Esto puede comprobarse analizando simplemente, a vista de pájaro, la actividad científica recientemente desarrollada para profundizar en el estudio de la enfermedad. Algunos ejemplos:

- si uno escribe la palabra "esclerodermia" en un programa de búsqueda "on line" de artículos científicos, solo durante el año 2008 aparecen más de 3100 citaciones, mientras que en el año 2000 esta cifra no llegaba a las 900 citaciones, y en el año 1990 eran algo más de 600.
- La cifra de ensayos clínicos realizados en esclerodermia sube día a día: más de 150 ensayos clínicos están actualmente en marcha para esta enfermedad.
- En el próximo congreso EULAR (EUROPEAN LEAGUE AGAINST RHEUMATISM), que se celebrará en Copenhague en Junio de 2009, hay seis sesiones de comunicaciones orales dedicadas por completo a la esclerodermia, y al menos otras 10 en las que se hablará de esta enfermedad. En el último Congreso Americano de Reumatología, celebrado en San Francisco en noviembre de 2008 la situación fue similar.
- El grupo EUSTAR (EULAR SCLERODERMA TRIALS AND RESEARCH GROUP), creado en 2002, ha reunido a más de 150 médicos especialistas de todo el mundo interesados en el estudio de la esclerodermia. El registro de pacientes de EUSTAR contiene datos de más de 7000 pacientes con esclerodermia, principalmente europeos. Seis grupos españoles colaboran activamente en este grupo. Hasta el momento, EUSTAR ha publicado 13 artículos científicos, algunos de ellos con participación de los pacientes, pero actualmente están en marcha más de 30 proyectos de investigación, cuyos resultados se publicarán en un futuro próximo. Y esto es solo el principio...
- En 2011 se ha programado el primer Congreso

Mundial de esclerodermia, en Florencia, en el que se reunirán los investigadores más importantes del mundo.

- Desde hace unos cuantos años, la Sociedad Española de Reumatología (SER) realiza un curso anual sobre esclerodermia y capilaroscopia, dirigido a promover el conocimiento de los principales procedimientos de diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, entre reumatólogos españoles con especial interés en la misma.
- La industria farmacéutica, además de patrocinar muchos de estos eventos, organiza numerosas reuniones multidisciplinarias, en las que intervienen diferentes especialistas de reconocido prestigio, enfocadas al mejor diagnóstico y tratamiento de la esclerodermia o de algunas de sus principales manifestaciones.

El contenido científico de estos avances abarca muy diversas áreas. El campo de la genética es

uno de los más prolíficos. Cada vez parece más claro, como ocurre en todas las enfermedades autoinmunes, que la esclerodermia es una enfermedad en la que los genes son importantes. En la mayoría de las enfermedades autoinmunes existe una influencia "poligénica", es decir probablemente existen muchos genes que pueden "favorecer" el desarrollo de la enfermedad de forma global, o de alguna de sus manifestaciones en particular. El estudio de las enfermedades poligénicas es muy complejo, ya que muy probablemente no todos los pacientes tienen los mismos genes implicados en el desarrollo de su dolencia, y algunos de los genes potencialmente "patógenos" para la enfermedad están



presentes también en personas sanas. Además, muchos genes dentro del genoma humano están representados de forma distinta en diferentes poblaciones, por lo que lo que puede ser cierto para unas poblaciones, no lo es para otras. Se está realizando un gran esfuerzo en todo el mundo para determinar los genes implicados en el desarrollo de la esclerodermia. En los últimos años se han publicado numerosos estudios genéticos, analizando la influencia de genes concretos, que codifican moléculas importantes en la esclerodermia, en pacientes con esclerodermia de distintas procedencias. Estos estudios tienen que "replicarse"

en otros pacientes de diferentes orígenes, lo que implica que es necesaria la colaboración de muchos pacientes para su realización. Probablemente el esfuerzo más importante en este campo es el análisis sistemático del genoma en pacientes con esclerodermia. Lo que se pretende con este tipo de estudios es analizar el genoma completo de los pacientes y compararlo con el de las personas sanas, para identificar que genes o grupos de genes está más representado en el genoma de los pacientes con respecto a las personas sanas. Varios grupos de científicos y médicos en el mundo están colaborando en este estudio, cuyos primeros resultados se publicarán con toda seguridad a lo largo de los próximos meses en alguna de las más importantes revistas científicas del mundo. España participa en este estudio de una forma importante, gracias a la colaboración de diversos grupos interesados en la enfermedad, y principalmente gracias a la colaboración desinteresada de numerosos pacientes. Además de otras agencias financiadoras nacionales e internacionales, La Fundación Española de Reumatología colabora de forma significativa a este esfuerzo, mediante la adjudicación en el año 2008 de una beca GENFER (becas destinadas a la realización de proyectos sobre genética en enfermedades reumáticas) a un grupo de científicos españoles.

Otros aspectos de la enfermedad no se quedan atrás. Desde el grupo EUSTAR en Europa, y desde otros grupos internacionales, se están realizando muchos estudios clínicos, dirigidos a identificar diferentes subgrupos de pacientes dentro de la enfermedad, con características específicas, que en el futuro puedan beneficiarse de tratamientos o técnicas de diagnóstico precoz en manifestaciones clínicas concretas. La base de datos de pacientes registrados en EUSTAR, con más de 7000 casos de esclerodermia incluidos, supone una oportunidad única para poder analizar aspectos muy específicos de la enfermedad o subgrupos de pacientes similares, en un número suficiente como para obtener resultados que en un futuro permitan diagnosticar con mayor precisión y de forma más temprana a los pacientes que comienzan a desarrollar la enfermedad. Otro tipo de estudios está dirigido a analizar la epidemiología de la enfermedad, o los factores ambientales que puedan estar relacionados o incidir en su aparición. Numerosos estudios publicados están profundizando sobre los mecanismos que llevan al desarrollo de la esclerodermia, para intentar identificar nuevas dianas terapéuticas en esta enfermedad. A partir de estos estudios, en los que también es necesaria la colaboración de los pacientes, se identifican nuevos tratamientos potenciales para la enfermedad y se comienzan a diseñar los ensayos clínicos.

Se han realizado y publicado múltiples ensayos clínicos y otros estudios sobre diferentes trata-

mientos en esclerodermia. Entre los tratamientos ensayados o estudiados están los inmunosupresores, como la ciclofosfamida, el metotrexate, el micofenolato mofetil o el trasplante autólogo de médula ósea; tratamientos dirigidos contra la fibrosis, como la Relaxina, el Bosentán, o la Pirfenidona; algunos tratamientos biológicos, como las terapias anti-TGF (molécula implicada en la fibrosis), anti-TNF (factor central en la inflamación), el Rituximab (dirigido contra los linfocitos B) o el Imatinib mesilato (dirigido contra moléculas implicadas en la fibrosis); tratamientos para la hipertensión pulmonar, el Raynaud o las úlceras isquémicas, como el Iloprost, el Bosentán, el Sildenafil, el Ambrisentán, el Sitaxsentán...; tratamientos específicos para la afectación dérmica, como el tacrólimus tópico...

En la mayoría de estos estudios los resultados no han sido espectaculares. Sin embargo, revisándolos cuidadosamente, en muchos de ellos se observa un comportamiento muy diferente entre los pacientes participantes, de tal forma que unos pacientes parecen mejorar considerablemente, mientras que a otros la medicación no les produce prácticamente ningún efecto beneficioso. Cada vez está más extendida la idea de que es imprescindible identificar a aquellos pacientes con unas características clínicas o analíticas determinadas en un momento específico de la evolución de su enfermedad, que las haga susceptibles de mejorar con un tratamiento concreto. Es decir, que no todos los tratamientos van a ser útiles en todos los pacientes, ni a lo largo de toda la evolución de la enfermedad.

Estos avances, aunque importantes, son siempre insuficientes para los pacientes, cuyo verdadero objetivo, como el de todos nosotros, es encontrar un método de curación de la enfermedad. Todavía queda mucho, muchísimo por hacer. Pero estamos en el buen camino. Es bueno que la esclerodermia esté "de moda" en el mundo científico. Significa que hay más recursos, tanto humanos como económicos, para el estudio y el tratamiento de la enfermedad. Para que todos estos recursos se aprovechen de la mejor manera posible, es imprescindible la colaboración de los pacientes. No solo la colaboración para la realización de los estudios, ya que sin pacientes no podrían existir estudios ni proyectos de investigación. Al igual que ocurre con las colaboraciones entre científicos y médicos de diferentes países, que ha potenciado la investigación en la esclerodermia, es absolutamente necesaria la colaboración entre las diferentes asociaciones de pacientes. Los pacientes asociados pueden hacer mucho: desde hacer visible al resto de la sociedad la enfermedad y los problemas que conlleva, a través de los medios de comunicación o la página Web, hasta exigir a las distintas Administraciones Públicas que dediquen más recursos para que la investigación en esclerodermia continúe adelante con más fuerza, y no se estanque. La aparición de FESCA como Federación Europea de Asociaciones de pacientes con esclerodermia supone un gran avance en este sentido. Desde Europa, la fuerza va a ser sin duda mucho mayor. Y España, con la Asociación Española de Esclerodermia a la cabeza, ha colaborado activamente desde el inicio en la creación de FESCA, lo que merece una efusiva felicitación. Hagamos, entre todos, que la esclerodermia siga cada vez más "de moda" durante muchos años en el mundo científico.



MI EXPERIENCIA COMO FISIOTERAPEUTA DE LA AEE:

Ante todo me presento: soy Alejandro. Debo empezar agradeciendo a mucha gente la oportunidad que me han dado de colaborar con vosotros: a Mario Saura por depositar su confianza en mi, a Ana Fernández por hacer las cosas tan sencillas, a Pilar Gomariz, vuestra presidenta, y a todos los que tan bien me habéis acogido; pero quiero agradecer especialmente a quien me ha tratado como a un amigo desde que llegué: Malena ¡quien si no! ¿Que se puede decir que no sepáis ya?: ¡Es una persona de la que se puede -y deberíamos- aprender tanto!

Presentaciones aparte, os escribo para intentar acercaros mis ideas sobre la Esclerodermia y espero que poder servir de ayuda para convivir con esto que todos conocemos y que nos une (no hay mal que por bien no venga).

Me apunto a la famosa frase de **"no hay enfermedades, sino enfermos"** que desde mi punto de vista quiere decir: no todos somos iguales ni nuestra enfermedad se manifiesta de la misma manera en todos nosotros. Por ello, cada uno deberemos tratar de entender en la medida de lo posible nuestra enfermedad para poder encauzarnos hacia las terapias que necesitemos, además de las estrictamente médicas, que serán muy personales y variadas: ejercicios de autocuidado, alimentación, equilibrio ejercicio-descanso, bienestar y equilibrio psicológico y diversas terapias complementarias de las que muchos de vosotros conocéis más que yo. En algunos aspectos puedo aconsejaros más que en otros, pero aquí os expongo mis ideas acerca de los puntos más importantes de la terapéutica:

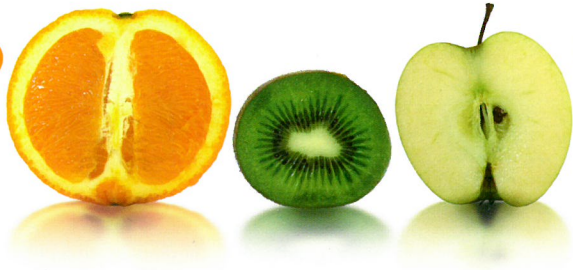
La Esclerodermia es una enfermedad del tejido conjuntivo (no apporto nada nuevo, ¿verdad?). Pero vamos a aclarar qué es eso del tejido conjuntivo: podríamos resumir que es **todo el "tejido de sostén" del cuerpo**, por eso las manifestaciones pueden ser diversas: desde placas aisladas a afectación cutánea general y de órganos internos. Me gustaría centrarme en la afectación cutánea que padecéis y que es sobre la que yo tengo más capaci-

dad de actuación: aparentemente está en la piel, pero también están afectados los tejidos de los planos profundos que hay debajo de la piel que como no, también son tejido conjuntivo. Estos son: tejido subcutáneo, fascia, músculos y ligamentos, entre otros. Y aquí es donde encuentro mi tarea: quiero transmitir **la importancia de preservar nuestro tejido conjuntivo flexible y elástico**; quienes ya me conocen saben de mi insistencia porque realicéis ejercicios de autocuidado diarios, en su mayoría ejercicios de flexibilización (estiramientos), con los que conseguimos conservar en el mejor estado posible nuestro tejido conjuntivo.

Estos estiramientos consisten en poner en situación de máximo alargamiento la zona cutánea que queramos estirar, por ejemplo, abrir la mano al máximo (para estirar la piel de la palma) de forma pasiva (ayudados por algo-alguien) y mantener ahí la tensión unos segundos y luego relajarla. Tras hacerlo unas 10 veces pasaríamos a hacerlo en sentido contrario, es decir, a cerrarla manteniendo unos segundos la tensión, y repetir la operación.

El tejido conjuntivo, aunque enfermo, responde a los estímulos que le enviemos en forma de los ejercicios o la terapia que elijamos, pero estas deberán ser a diario (la frecuencia es muy importante para conseguir y conservar los resultados que obtengamos). No es suficiente con "ir al fisio" y que nos mueva la mano o nos trate la zona afectada: es una tarea de cada uno y **¡es vuestro deber cuidar vuestro cuerpo con ejercicios a diario!!** Quienes se tratan conmigo conocen muy bien de lo que estoy hablando.





Otros aspectos importantes de vuestro cuidado es la alimentación, y en esto soy consciente que puedo chocar con determinados profesionales de la salud. Como ya sabéis (los que me conocéis) estoy abierto a dialogar acerca de los aspectos más polémicos con quien lo desee ya que, aunque frecuentemente lo olvidamos, nuestro objetivo (el de todos los profesionales de la salud) debería ser el de curar o mejorar casi mas allá de donde podamos, las diferentes patologías a las que nos encontramos sin tratar siempre de imponer nuestro criterio pese a quien pese y caiga quien caiga.

En el ámbito universitario de postgrado se forma a los profesionales en Ciencias de la Salud en el campo de la Alimentación Ortomolecular (un tipo de alimentación parecida a la del cardiópata pero con una fuerte corrección alimentaria) en la que se critica a la alimentación moderna como posible vía de enfermar. No os sorprenderán a muchos la crítica de los productos lácteos, del trigo o de los refinados (tanto de las harinas como de los aceites) que tan abundantes son en nuestra cocina del siglo XXI. Las enfermedades de la civilización moderna pueden empezar por la forma que tenemos de alimentarnos en cuanto a la calidad de los alimentos: no es solo que los alimentos modernos cada vez son mas refinados y/u obtenidos mediante procedimientos de cultivo discutibles para aumentar su producción, también es el conocimiento de que determinados alimentos podrían causar diversos problemas de salud, concepto muy extendido en la cultura de las medicinas alternativas.

Por último y no menos importante, es el hecho de que **los alimentos "naturales" cada vez estén mas vacíos de nutrientes** (el

tomate de hace 30 años no tiene los mismos nutrientes ni el mismo sabor ni aspecto que el actual) todo ello hace que los alimentos cada vez estén más vacíos



de nutrientes y más llenos de calorías (es decir, son solo calorías sin los nutrientes necesarios para metabolizarlos y esos nutrientes son los que a la larga nos darán salud).

La alimentación no es la única causante de las enfermedades de la civilización, también lo es, y esto seguro que no sorprende a nadie, ¡¡el estrés!! La permanente situación de tensión y alarma, la falta de descanso y de ejercicio adecuado y otros múltiples aspectos de nuestra excesivamente activa vida diaria generan una importante **pérdida de bienestar personal** que requiere mucho esfuerzo diario recuperar y mantener; y hay que hacerlo ya que son muy necesarios para la salud aunque hoy día se tenga poco en cuenta. ¿A cuántos de vosotros os dio la cara la enfermedad durante o después de una época de estrés? Y eso, ¿creéis que es una coincidencia? No, seguramente no lo sea.

Mucha gente se enfrentará a mi con argumentos acerca de mi escasa formación en determinados ámbitos de los que hablo por ser fisioterapeuta pero os tengo que decir que todos estos argumentos los he obtenido de diversos profesores universitarios de cursos de postgrado en España. También me gustaría apuntar que **no se debe descalificar una terapia por su falta de estudios científicamente avalados**, ya que esto no quiere decir nada más que no se han hecho estudios suficientes al respecto, pero en ningún caso quiere decir que no sea útil, ya que es probable que ni se haya podido plantear un estudio serio al respecto.

No tengo otro interés que el de transmitir un concepto fundamental: **EL AUTOCUIDADO.**

No debemos esperar que nadie nos cuide (ni mi mamá, ni mis médicos...) **¡¡Empecemos nosotros por saber que hacer por nosotros mismos!!** Autocuidado en forma de estiramiento suave y a diario, de alimentación, de descanso, de ejercicio suave... y de preocuparnos de "sentir y escuchar a nuestro cuerpo". El día que tengáis todo esto en cuenta veréis la diferencia: algunos de vosotros ya lo habéis experimentado. Yo también intento llevar todas estas recomendaciones a cabo y es complicado... por eso os digo: ¡¡ANIMO Y A POR ELLO!!

Alejandro Barrios
Fisioterapia

ASAMBLEA GENERAL ANUAL

Los días 6 y 7 de junio de 2008, se celebró la Asamblea General Anual de nuestra Asociación y los actos asociados a la misma. Como viene siendo habitual desde hace varios años, se aprovechó esta ocasión para ofrecer a todos los Socios una tarde de conferencias informativas, acto abierto por Dña. MERCEDES PIERA, Concejala de Servicios Sociales e Integración del Ayuntamiento de las Rozas de Madrid, y en el que intervinieron Doctores y Representantes de Entidades activamente implicados en los avances de investigaciones sobre Esclerodermia, actuando como moderador, el Dr. D. Mario Saura, Concejal de Sanidad y Consumo del Ayuntamiento de las Rozas de Madrid.



Por orden de intervención, Dr. D. Víctor Fernández, representando a Laboratorios Digna Biotech, Universidad de Navarra y Laboratorios Isdin, presentó la labor de estas empresas sobre el producto Péptido-144 en los ensayos preclínicos y clínicos; el Dr. D. Manuel Posada, del Instituto de Investigación Carlos III, y la Dra. Dña. Patricia Carreira, del Hospital Doce de Octubre, expusieron los avances en tratamientos de la enfermedad así como los proyectos actuales de investigación y desarrollo en esta materia; y finalmente el Dr. D.

Carlos Iglesias, de la Universidad Alfonso X el Sabio (Diplomatura de Nutrición y Dietética Humana), abordó el importante tema de la dietética y alimentación en la esclerodermia.

En la Asamblea, en la que dimos la bienvenida a los nuevos socios, se presentaron a todos los asistentes los logros conseguidos durante el año 2007, fundamentalmente en materia de colaboraciones con Instituciones y Doctores para la investigación y desarrollos de nuevos medicamentos y tratamientos, así como en relación a la implicación de nuestra Asociación a nivel europeo. Se renovaron algunos cargos de la Junta Directiva de la Asociación, cuya presidencia sigue asumida por Dña. Pilar Gomariz.

Estas dos intensas jornadas se clausuraron con una comida, la cual compartimos todos los presentes, tanto socios nuevos como más antiguos, llegados de todas las partes de España, y pudimos compartir nuestras experiencias y unos muy agradables momentos.

Hasta la próxima Asamblea! Estamos invitados todos y cada uno de nosotros.

Alexandra y Rosa-María



AYUNTAMIENTO DE LAS ROZAS

ESCLERODERMIA, LA PIEL.

La esclerodermia es una enfermedad de causa desconocida que puede afectar a múltiples órganos, y, aunque es mucho más que una enfermedad de la piel, la piel suele ser una parte protagonista en la enfermedad. La esclerodermia no es una enfermedad única, podemos decir que hay diferentes esclerodermias, y las diferentes esclerodermias pueden tener muy poco o nada que ver entre sí. Es raro que un paciente desarrolle más de un tipo de esclerodermia a la vez.

En la **esclerodermia sistémica**, además de la piel, se suelen ver afectados órganos internos. La esclerodermia sistémica puede llegar a afectar a la piel en su totalidad o en su mayor parte (esclerodermia sistémica difusa) o solo a ciertas partes como manos, cara, pies y antebrazos (esclerodermia sistémica limitada).

Existe otra esclerodermia que nunca o casi nunca afecta a los órganos internos, la **esclerodermia localizada o morfea**, que puede afectar en forma de placas redondas o bandas lineales que pueden provocar un grado variable de retracción de la piel con la consiguiente alteración estética sobre todo cuando afecta a la cara (esclerodermia en golpe de sable) o dificultades en la movilidad cuando afecta a las extremidades.

Repasemos las **principales formas en que la esclerodermia afecta a la piel**:

- La esclerodermia localizada puede afectar a la frente de forma lineal y es lo que conocemos como esclerodermia en golpe de sable o morfea en golpe de sable. Las alteraciones estéticas que puede llegar a provocar son importantes. También puede afectar a un lado de la cara provocando lo que se conoce como hemiatrofia facial progresiva.



Dra. García Silva, D^a Pilar Gomariz, Dr. D. Javier Lareo, Dr. D. Angel Nogales, D^a Claudia Delgado y D^a Miriam Torregrosa.

- La esclerodermia localizada también puede afectar en forma de banda lineal a parte de un brazo o de una pierna y el endurecimiento de la piel que provoca puede producir retracción en la articulación y dificultades para la movilidad (esclerodermia lineal o morfea lineal). La esclerodermia en golpe de sable también es un tipo de esclerodermia lineal.
- La morfea en placas consiste en pocas o múltiples placas de piel endurecida, de tamaño muy variable, que en las fases iniciales suelen tener una periferia de tono violáceo con el centro indurado (“anillo violáceo”) y que suele curar dejando una piel lisa y atrófica y con una coloración ligeramente más clara o más oscura que el resto. Tiende a curar de forma espontánea a lo largo de pocos años.
- La cara suele ser una parte de la piel afectada de forma protagonista en la esclerodermia sistémica, tanto limitada como difusa, destacando el afinamiento de la nariz, el empequeñecimiento de la boca con disminución de la apertura bucal, afinamiento de los labios con arrugas perpendiculares y la aparición de telangiectasias (pequeñas venitas rojas salpicadas por la cara).
- En las manos, en la esclerodermia sistémica son característicos el fenómeno de Raynaud y la esclerodactilia. En el fenómeno de Raynaud, los dedos de las manos se ponen pálidos y/o azules con el frío y después rojos al calentarlos. Lo provoca un vasoespasmo (contracción de los vasos sanguíneos). Con el tiempo, los vasos se van dañando, pueden bloquearse por completo y provocar ulceraciones de las puntas de los dedos. Estas úlceras en los dedos cicatrizan muy despacio y para su curación es muy importante evitar el frío que a su vez provoca el vasoespasmo. La esclerodactilia es el engrosamiento y endurecimiento de la piel de los dedos de las manos que provoca tendencia a la flexión de los mismos y limitaciones para su extensión.
- La calcinosis consiste en la aparición de depósitos de calcio en la piel. Ocurren con

mayor frecuencia en los dedos y los antebrazos. Pueden abrirse a la superficie de la piel expulsando un material blanquecino.

No existe un tratamiento "estándar" que sirva para todas las formas de esclerodermia. Incluso dentro del mismo tipo de esclerodermia, cada paciente necesita un tratamiento individualizado. Aquí expondré consejos y datos sobre el tratamiento que en general me parecen interesantes para los pacientes con esclerodermia.

PACIENTES CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA:

- En general, el tratamiento tiene más éxito cuando se realiza de forma precoz, en las fases inflamatorias de la enfermedad. Cuando el endurecimiento de la piel ya está bien establecido es muy difícil obtener mejoría.
- La morfea en placas tiende a remitir de forma espontánea en un periodo de pocos años. Puede estar indicado no realizar ningún tratamiento. Sobre todo en las fases iniciales pueden ser útiles medicamentos tópicos (pomadas) como el calcipotrieno (sobre todo si se ocluye con plástico y se deja toda la noche) y el tacrolimus.
- La morfea lineal es más frecuente en la infancia, aproximadamente dos tercios de los casos se dan en menores de 18 años. La morfea en golpe de sable y la hemiatrofia facial pueden requerir la consulta con el oftalmólogo y con el neurólogo para descartar alteraciones asociadas. La morfea lineal en una extremidad puede dificultar el desarrollo de esa extremidad: una parte importante del tratamiento será siempre la fisioterapia.

- En las morfeas lineales, tanto de las extremidades como de la frente (golpe de sable), los tratamientos que parecen más eficaces son el metotrexate, los corticoides potentes en pomadas, los corticoides inyectados en las lesiones

e incluso si la enfermedad progresa rápidamente corticoides en dosis altas por vía intravenosa.

- También es eficaz en la morfea la fototerapia con radiación ultravioleta A (UVA) o ultravioleta B (UVB) y la fotoquimioterapia (PUVA). Todas ellas siempre bajo prescripción y supervisión del dermatólogo. En el PUVA se utilizan cabinas médicas de rayos UVA previa administración de un medicamento que potencia los rayos UVA (psoraleno).
- Hay que insistir en que no hay un tratamiento estándar para ningún tipo de esclerodermia y que siempre es necesario evaluar individualmente cual será el tratamiento más apropiado, incluso comentando las posibilidades con el paciente para que participe en las decisiones de tratamiento.

PACIENTES CON ESCLERODERMIA SISTÉMICA:

- La medida más importante para evitar el fenómeno de Raynaud y el daño vascular y para intentar prevenir la aparición de úlceras digitales es EVITAR EL FRÍO. Abrigarse muy bien y mantener las manos y los pies SIEMPRE calientes.
- Por su puesto el TABACO es un gran enemigo en muchos sentidos. Si usted fuma y le han diagnosticado esclerodermia sistémica, es imperativo dejar de fumar. Es un gran enemigo junto con el frío.
- Otro gran enemigo: EL ESTRÉS. Hay que evitarlo a toda costa. Quien mejor puede ayudar en ese sentido son los psicólogos. No se trata solo de aprender una técnica de relajación, es mucho más que eso, es aprender un estilo de vida. La enfermedad genera estrés y a su vez el estrés empeora la enfermedad. Evitemos eso.
- Es aconsejable el ejercicio físico suave, por ejemplo caminar, siempre claro dentro de





las limitaciones que te pueda estar imponiendo la enfermedad.

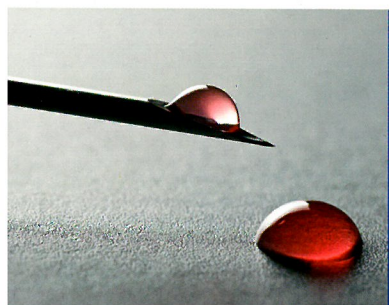
- Es aconsejable el uso de cremas hidratantes, sobre todo después del baño. Ninguna marca es mejor que otra. Ninguna tiene efecto beneficioso más allá de la hidratación. Utilicen la que más agradable les resulte.
- La inyección de material de relleno en los labios (ácido hialurónico) contribuye no

solo a mejora el aspecto de los labios afinados por la enfermedad, sino también a mejorar la apertura bucal.

CONSEJO PARA TODOS

Huyan de los "remedios milagro". A través, sobre todo pero no únicamente, de Internet, se pueden conseguir supuestos remedios "eficaces" o "curativos" o que "sirven para" o que "ayudan a". Desconfíen, siempre. Pregunten siempre a su médico. Con frecuencia se descubre que esos supuestos remedios "naturales" contienen medicamentos que pueden tener efectos perjudiciales.

Luis Fernando del Castillo Barajas.
Dermatólogo. Toledo
psicoderma@policlinicarosario.com



Digna Biotech es una empresa biotecnológica cuya misión es dar valor a las investigaciones realizadas en el CIMA por medio del desarrollo preclínico y clínico de la propiedad intelectual generada por sus investigadores.

El **CIMA** es uno de los principales centros privados de investigación biomédica de Europa con más de 300 investigadores en activo.

Ubicado en el campus de la Universidad de Navarra, tiene como objetivo buscar soluciones a problemas médicos no resueltos en las áreas de cardiovascular, oncología, neurociencias y hepatología.

INVESTIGACIÓN Y PRODUCTOS

El objetivo de **Digna Biotech** es el desarrollo de los estudios preclínicos y los ensayos clínicos necesarios para documentar los productos existentes y licenciarlos a compañías farmacéuticas que aseguren su aprobación y acceso a los pacientes.

QUIÉN FORMA PARTE DE DIGNA

En **Digna Biotech** invierten algunas de las mayores empresas nacionales de los sectores industrial y financiero español.

Digna Biotech, S.L.

C/ Boix y Morer 6, 8º - 28003 Madrid
T. + 34 91 185 25 10 - F. + 34 91 185 25 19

C/ Etxesakan 28. Edificio Azysa. Oficina 5
31180 Zizur Mayor - Navarra
T. + 34 948 28 76 00/01 - F. + 34 948 18 05 00

EVENTOS

EVENTOS A LOS QUE HEMOS ASISTIDO DURANTE EL AÑO 2008

Enero

- 16: Mesa redonda en el O.M.C.
- 17: Reunión en Digna Biotech.
- 22: Reunión Junta Directiva.
- 24: Viaje a Florencia EUSTAR-FESCA.
- 25: Reunión con D. Raúl Insa Director de proyectos y Desarrollo de Lab. Isdin.

Febrero

- 1: Congreso sobre salud O.M.C.
- 8: Reunión en FEAFES.
- 15: Ponencia de Pilar Gomáriz en el Foro de Opinión LAIN ENTRALGO.

Marzo

- 5: Reunión Asamblea FEDER en el Imsero.
- 11: Reunión con D. Mario Saura Concejal de Sanidad
- 11: Asamblea de la LIRE
- 13: Reunión con D^a Mercedes Piera, Concejala de A.S. e INTEGRACION.
- 14: Nos invita GILS a su Asamblea en Milán, va Ana Aja.
- 26: Curso de Voluntariado del 26 de Marzo al 23 de Abril todos los Miércoles de 9,30 a 13,30. Van Pilar y Ana.

Abril

- 3: Congreso de la LIRE de 9,30 a 19,00
- 4: Asamblea General Extraordinaria de la LIRE de 10,00 a 18,00
- 4: Asistimos al funeral por D. José Luis Pérez de la Riva, Concejal de
- 24: Foro de Ciencia y Tecnología CESIC.
- 28: Foro sobre Ciencia y Empresa e CESIC.
- 29: Reunión con el Dr. Manuel Posada en ISCIII

Mayo

- 6: Foro sobre Ciencia y Tecnología en CESIC.
- 20: Reunión en la universidad de Canto Blanco sobre Biomedicina.
- 24: Reunión Junta Directiva.
- 29: Organización médica colegial en O.M.C., sobre Ética de la Objeción de Conciencia en Medicina.

Junio

- 6: ASAMBLEA GENERAL. Encuentro con los Doctores. Y mesa redonda en SS de la calle Comunidad de la Rioja

- 7: Asamblea General y comida en el Baile.
- 11: Congreso EULAR-FESCA en Paris van Pilar y Ana Fesca pone un Stand y Pilar i Ana están a cargo de él con las demás Asociaciones.
- 17: Reunión sobre empleo en el Ayuntamiento de las Rozas.

Julio

- 10: Reunión de Junta Directiva.
 - 14: Reunión en Feder, mesa redonda con la O.N.C.E. sobre Discapacidad Social y Laboral.
- Septiembre
- 2: Reunión de la Junta Directiva para preparar las jornadas complementarias de Chipiona. Se celebran las jornadas de Chipiona.

Octubre

- 16: Reunión con Mónica en la Sede de S.S.
- 28: Jornada pluridisciplinar Salón de Actos del Ministerio de Sanidad y Consumo.
- 29: Fundación Luis Vives, 6ª Jornada de Pacientes.
- 30: Jornada RSE y Discapacidad A.F.S., Fundación Once.
- 31: Reunión Junta Directiva.

Noviembre

- 21: Reunión en Fisalud.
- 25: Café Científico FEDER.
- 27 al 30: Fisalud, ponemos un Stand atendido por toda la junta directiva y algunos voluntarios entre los socios.

Diciembre

- 16: Acto de entrega de premios en Farmaindustria.



Día de la inauguración de la Unidad de Referencia de Enfermedades Raras Pediátricas, en la cual participó nuestra Presidenta representando a FEDER y a la A.E.E.. Es todo el Equipo Médico que se va a hacer cargo de esta Unidad.

ACTIVIDADES

ACTIVIDADES REALIZADAS DURANTE EL AÑO 2009

- 17 Reunión con FEDER en la sede de la O.N.C.E.
- 21 Jornada de divulgación con los afectados.
- 22 al 25 Congreso de EUSTAR y FESCA en París.
- 29 Reunión con Caja de Burgos.
- 31 Reunión en FEDER con varias asociaciones.

enero

- 2 Pacto sobre enfermedades raras.
- 5 Reunión en Thomson Reuter – Jornada de Voluntariado Empresarial.
- 6 Comida con Lab. Isdin y la Dra. Carreira
- 12 Reunión con M^a del Carmen Pérez del Anchuelo, Directora Seguridad Social Comunidad de Madrid.
- 17 Reunión Junta Directiva.
- 19 Programa Radio TVE Alborada.
- 20 y 21 Congreso de FEDER en Sevilla.
- 22 al 28 Varios programas de TVE y Radio: Futuro abierto – Onda Madrid; RN a la carta; Radio 1; Radio 5; Saber vivir; Radio Exterior; S.E.R; TV4; CNN.
- 24 Acto Senado – Rueda de Prensa
- 26 Ciberer – Día internacional de Enfermedades Raras – Investigar y avanzar.

febrero

- 10 Acto en el Senado con asistencia de la Princesa de Asturias, siendo Pilar Gomariz la encargada de protocolo, invitando especialmente a D^a Mercedes Piera y D. Mario Saura, Concejales del Ayuntamiento de Las Rozas.
- 12 Telemadrid, Ely del Valle, en Círculo de Bellas Artes, programa Televisión.
- 16 Reunión en Fisalud
- 26 Reunión con Pilar Baltasar.
- 27 Reunión Junta Directiva.
- 31 Reunión con el Dr. Nogales, director y todo el equipo de la nueva unidad de Pediatría sobre Enfermedades Raras del Hospital 12 de Octubre.

marzo

- 14 Reunión con D^a Elena Juárez, de la Consejería de Sanidad y Atención al Paciente.
- 14 Reunión preparatoria del Día Europeo de la Esclerodermia.
- 20 Reunión con Rosa Sánchez y Fernando Agar de la Obra Social.
- 22 Reunión en el Ministerio de Sanidad y Consumo, con D^a Concha Colomer Revuelta.

abril

Despliegue de publicidad, que se realizará, para difundir el Primer Día Europeo de la Esclerodermia (29-6-09)

Posible contratación de un minibus que difunda publicidad, parando en diferentes puntos de Madrid.

Mesas informativas en los hospitales de mayor relevancia.

Durante todo ese día se pasará publicidad por diferentes estaciones de Metro de Madrid, así como de RENFE, en las que previamente se habrán pegados carteles informativos del día que se celebra.

Creación de una micro Web, para informar de todos los actos que se celebrarán, tanto en España como en el resto de países miembros de la Federación Europea de Asociaciones de Enfermos de Esclerodermia (FESCA) así como de la enfermedad..

Aparición en diferentes medios de comunicación: radio, televisión y prensa para dar a conocer la enfermedad e informar de la importancia de la celebración del Primer Día Europeo de la Esclerodermia.

Envío a nuestros asociados de carteles para ser colocados en los diferentes hospitales y centros de salud de todo el territorio español.

ESCLERODERMIA Experiencia personal

La sintomatología comenzó hace unos 10 años, cansancio, dolor de todo el cuerpo, manos frías, acudí al médico y la analítica (sencilla) era normal, puede que tuviese demasiado trabajo, que no descansara lo suficiente, stress... Aquello empeoraba, la piel se iba endureciendo, sentía el cuerpo rígido, las articulaciones me dolían y crujían, las manos tenían menos fuerza, los objetos se me caían, se ponían blancas y rígidas a la vez que dolorosas e inmóviles cada vez que se producía un cambio de temperatura, tanto en verano como en invierno, y lo mismo empezaba a pasarme en los pies. Con masajes y calor, poco a poco iban cambiando de color, aminorando el dolor

y adquiriendo mayor movilidad, esto era, y sigue siendo, varias veces todos los días, ya que fregar cacharros, tender ropa, mojarme las manos, abrir la nevera, etc., también me lo produce. Las cutículas de los dedos comenzaron a necrosarse, el médico de Atención Primaria me mandó una analítica más completa y los ANA estaban tan disparatados que me mandó llamar rápidamente para remitirme al Hospital. Más analíticas, radiografías, ecografías y otras pruebas dieron el diagnóstico (hace casi cinco años) **ESCLERODERMIA-SINDROME DE CREST**. Un tratamiento específico no existe, solo medicación para paliar los síntomas y pruebas periódicas para ver la evolución, en el mejor de los casos que siga igual, en el peor que algún órgano interno y vital esté dañado irreversiblemente y la esperanza de vida sea corta. Hace dos años vieron que la válvula tricúspide tenía una leve deficiencia y hace catorce meses hipertensión pulmonar. Ahora estoy pendiente de los resultados de las últimas pruebas para ver como están estas nuevas manifestaciones.

He tenido que modificar mi modo de vida, asumir que ciertas tareas no las puedo realizar y que tengo que depender, a veces, de los demás, que ciertas partes de mi cuerpo van cambiando (dientes, boca, habla) y realizar un autocontrol para que la enfermedad no me pueda, ni física ni psíquicamente. En el aspecto laboral sigo con el mismo trabajo que

tenía, afortunadamente, aunque con mayor esfuerzo, lo puedo realizar y es un estímulo que hace que todos los días me levante. La medicación la sigo meticulosamente, aunque no cura algo ayuda....

En la búsqueda, a través de Internet, supe de asociaciones donde agrupaban a personas con enfermedades raras en general y asociaciones específicas para cada una de ellas, afortunadamente existía la Asociación Española de Esclerodermia, con la que me puse en contacto y a la que pertenezco como socio afectado, también, asiduamente, visito la Web de otras asociaciones que acogen esta enfermedad. Deseo que su voz se oiga, que a través de ellas lleguemos a las instituciones competentes.

Gran dolor produce el desconocimiento por parte de los facultativos de esta enfermedad, las pocas esperanzas que transmiten y a veces lo poco implicados que se sienten ante una patología de este tipo, así como la incompreensión de las personas, cuando te preguntan lo que te pasa y les dices que tienes esclerodermia te miran de una forma rara, no es que quieras compasión, ni mimos, solo que entiendan que tienes una enfermedad como cualquier otra, que el desconocimiento de ciertos nombres de enfermedades, porque no sean frecuentemente, no quiere decir que no haya personas que las padezcan.

Pero aquí estamos nosotros para darlas a conocer, presionar, luchar, dar testimonio de fuerza y no rendirnos. Somos tan IMPORTANTES que hasta tenemos nuestro día. Ojala que en algún momento ese día no exista, será señal de que nuestra patología tienen cura, porque se ha tomado el interés que necesita (investigación, tratamientos, etc.) aunque el número de afectados no sea elevado y, por tanto, no produzcamos los beneficios que otras enfermedades más comunes generan.

Un abrazo muy fuerte para todos.

Ma Ángeles Langa



Papel de los profesionales de enfermería en el cuidado de las personas y familias afectadas de Enfermedades Raras.



Autor: Ma Concepción Martín Arribas

Plantear el papel de enfermería en torno al cuidado de personas que tienen una Enfermedad rara (ER), es un objetivo complejo, pues las enfermedades raras se caracterizan por su gran número, por la amplia diversidad de desórdenes y síntomas que pueden manifestar, y por la importante carga psicosocial que conllevan, aspectos, todos ellos, que no pueden ser obviados por los profesionales de la salud.

Tomando como referencia las líneas estratégicas señaladas en el borrador del documento elaborado en la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud y, teniendo en cuenta esta heterogeneidad y las necesidades enunciadas por EURORDIS en su informe de 2005, voy a intentar señalar cual puede ser el papel de los profesionales de enfermería en el cuidado específico de las personas con ER y sus familias, concretamente en lo referente a:

- Prevención primaria y detección precoz
- Necesidad de atención integral
- Coordinadores de la asistencia sociosanitaria

Pero quizá antes de seguir y para que podamos entendernos, permítanme que dedice unos minutos para exponerles lo que entiendo por enfermería y lo que entiendo o conozco sobre las necesidades de las personas y familias afectadas por ER.

Definición de enfermería

Existen distintas definiciones, pero todas ellas reconocen un aspecto central y fundamental en su definición: El cuidado. El cuidado no solo como atención biológica, asociada a la búsqueda de resultados fisiológicos (el control de la TA, la mejoría de una úlcera) o como acto terapéutico en el que el paciente percibe necesidades y la enfermera interviene en la

satisfacción de las mismas, sino también, el cuidado entendido como trato humano, como el imperativo y compromiso moral de mantener la dignidad e integridad de las personas.

Las necesidades de las personas y familias afectadas por ER.

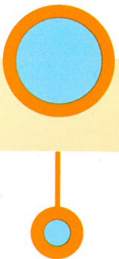
De acuerdo con los datos del informe realizado por EURORDIS 2005 en el que se señala la "Necesidad de sistemas de cuidado de salud pública apropiados y de cuidado profesional",

- El 60% de las ER son graves e invalidantes
- Cursan con dolor crónico: 1 de cada 5.
- El 50% de los casos desarrollan déficits motores, sensoriales o intelectuales que,
- Originan una discapacidad que reduce la autonomía en 1 caso de cada 3.
- El 80% de ellas son de origen genético. También hay enfermedades raras de origen infeccioso, autoinmune, neoplasias e intoxicaciones.
- Tienen un debut temprano: 2/3 antes de los 2 años.
- Un 50% de ellas no aparecen hasta la edad adulta.

Desde el punto de vista de los afectados por estas enfermedades, sus necesidades se centran en:

- El retraso diagnóstico
- La calidad del diagnóstico
- El tratamiento y la rehabilitación
- La equidad de acceso al Sistema Sanitario
- El apoyo social
- El acceso a la información

Igualmente en el mismo informe se señalan otros problemas: "Después del diagnóstico, los pacientes y sus familias se enfrentan con



demasiada frecuencia con cuidados de salud y servicios sociales inadecuados y gravemente fragmentados”.

Desde esta perspectiva cuidadora y con estas necesidades, ¿de qué manera enfermería puede ayudar a las personas y familias afectadas por una ER?

1. Identificar la población a riesgo
2. Conocer y comprender la utilidad y las limitaciones de las pruebas y de la información genéticas.
3. Asegurar los derechos de los pacientes en la toma de decisiones informada y voluntaria.
4. Derivar a servicios especializados y coordinación de los cuidados centrados en la familia.
5. Cuidar a los cuidadores.

1.- Identificación de los sujetos a riesgo.

Muchas de las enfermedades raras tienen una base genética y en la actualidad presenciamos un gran desarrollo de la genética. Lo que ha facilitado el mejor conocimiento de algunas de estas enfermedades o discapacidades, así como el desarrollo de instrumentos y pruebas genéticas que facilitan la detección de las enfermedades genéticas y su utilización tanto en clínica como en investigación.

Esto también compete a enfermería trabajando con otros profesionales en la Prevención primaria y detección precoz y en la identificación de los sujetos a riesgo.

A través de la **historia clínica** familiar los profesionales de enfermería y las matronas, pueden tener un papel fundamental en la identificación de los individuos a riesgo y en su derivación a los servicios especializados.

Son muy pocas las enfermedades raras que permiten una prevención primaria. Sin embargo, a través de la historia clínica familiar enfermería puede identificar factores de riesgo cuando explora sobre antecedentes de enfermedades genéticas: Talasemia, fibrosis quística, Síndrome de X frágil, E de Duchenne, o anomalías cromosómicas...

Y puede informar a las parejas que desean tener un hijo, en el período previo a la concep-

ción y durante el embarazo, de las medidas disponibles para evitar conductas de riesgo que pudieran tener graves consecuencias en la salud de su hijo: la toma de ácido fólico para prevenir defectos del tubo neural, evitar el alcohol, el control de la nutrición, el control de la diabetes, la obesidad, el tabaco y otras drogas, así como del consumo de fármacos.

Por tanto, en este papel de identificar a personas o familias con riesgo ha de comprender la importancia de la historia familiar en el asesoramiento a la predisposición de la enfermedad, a fin de derivar a expertos en genética cuando sea necesario, y reconocer la importancia que la historia clínica tiene para dirigir el Consejo Genético, el consejo reproductivo y el diagnóstico prenatal, sin olvidar que los beneficios son tanto para los miembros de la familia como para el propio individuo.

2.- Demostrar conocimiento de la utilidad y limitaciones de las pruebas y de la información genéticas.

Los profesionales de enfermería deben demostrar su conocimiento de la utilidad y limitaciones de las pruebas y de la información genéticas,

- Teniendo en cuenta los problemas éticos, legales y sociales relacionados con las pruebas y el registro de la información genética.
- Conocer las consecuencias que la información genética puede tener para los individuos, la familia y la comunidad.

Una situación común a la que se enfrentan las personas con una ER es la realización de pruebas genéticas, bien con el objetivo de prevenir la transmisión de enfermedades genéticas hereditarias, como el de acelerar los diagnósticos de forma que el abordaje terapéutico se realice cuanto antes.

3.- Enfermeras y matronas deben asegurar los derechos de los pacientes en la toma de decisiones informada y voluntaria.

Los profesionales de enfermería se verán implicados en el proceso de obtención del consentimiento informado y deben asegurarse de que la persona que se va a someter a la prueba o los padres, en el caso de los niños

pequeños, entiende el alcance de la misma y tienen la información suficiente como para tomar una decisión informada.

4.- Derivación a servicios especializados y coordinando los servicios de seguimiento

Participación en las actividades de coordinación de los servicios de seguimiento.

Uno de los elementos centrales en el cuidado de los pacientes con enfermedades crónicas es la coordinación de la atención sociosanitaria.

Los individuos con patologías que afectan a varios órganos tienen una variedad de necesidades que requieren la atención de múltiples especialistas médicos y de otras disciplinas como enfermería, nutricionistas, trabajadores sociales.

Se han propuesto diferentes modelos para la coordinación de estos servicios:

Servicios de gestión de casos que monitoricen las prácticas preventivas, que gestionen la integración o la intervención temprana (o los servicios de educación especial) o servicios centrados en unidades dirigidas al seguimiento de patologías específicas y también modelos de servicios centrados en el ámbito de atención primaria con buenos resultados tanto a la mejora de la calidad de vida como en el estado de salud de las personas afectadas y sus familias.

Sea cual fuere el modelo que se defina de coordinación en nuestro ámbito, en el proceso de derivación las personas/ las familias que se van derivar a un genetista deberían ser informadas y deberían tener la oportunidad de aclarar cuantas dudas se le puedan plantear antes de realizar la visita, y recibir información de los servicios disponibles en caso de recibir resultados positivos.

Una vez finalizado el proceso diagnóstico, el enfermero o la enfermera que seguirá proporcionando los cuidados habituales, puede convertirse en el profesional que actúe como coordinador entre los diferentes profesionales que van a intervenir en la atención especializada de la persona afectada y de su familia.

Este papel requiere por parte de enfermería, estar al día de los recursos disponibles en su zona de salud y conocer cuales son los cauces de derivación a los servicios especializados.

5.- El cuidado a los cuidadores

Señalaré tres aspectos claves en los que los profesionales han de estar preparados

1.- Acogimiento de la familia ante el diagnóstico. Las familias deberían encontrar apoyo de enfermería para afrontar estos problemas facilitando un espacio para la escucha y la comunicación.

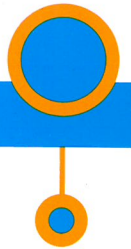
Los programas desarrollados por equipos multidisciplinares de profesionales dirigidos a dar apoyo social, emocional e instrumental constituyen una gran ayuda para los padres en el proceso de adaptación a su nuevo papel de padres y en el afrontamiento de las exigencias del cuidado.

Las estrategias basadas en las necesidades de los padres/cuidadores, es decir, la necesidad de normalización y seguridad, la necesidad de información y la necesidad de compartir con otros, se han descrito como fundamentales para gestionar la carga de la enfermedad, reducir el estrés emocional, sentirse más seguros y aceptar mejor la ayuda de otros.

Esto se puede prevenir desarrollando entre los padres/cuidadores competencias en los cuidados y el manejo de situaciones conflictivas y desarrollando Empowerment (y en esto me remito al proyecto CAPOIRA) y programas integrados por equipos multidisciplinares dirigidos a dar apoyo social, emocional e instrumental.

2.- Aplicación cuidados especializados (curas, dietas, cuidados respiratorios, movilidad...)

Las ER se caracterizan por su gravedad y por las importantes discapacidades que producen. Esto conlleva que la mayoría requieran cuidados profesionales durante toda su vida. Ante una situación de este tipo, toda la familia se



verá afectada, de manera especial las madres o los cuidadores principales.

No voy a incidir en aspectos relacionados con el cuidado directo debido a la variedad de planes de cuidados que habría que describir, pero sí señalar la importancia que los profesionales de enfermería tienen en la enseñanza y la promoción del autocuidado tanto de los afectados como de los propios cuidadores.

3.- La enseñanza y el apoyo a los cuidadores.

Enfermería tiene un importante papel en la enseñanza y la supervisión de los cuidados. Los padres, especialmente las madres se convierten en las cuidadoras de sus hijos, más allá de los cuidados que como madre prestaría a cualquiera de sus hijos. En muchas ocasiones, tienen que aprender a aplicar cuidados y realizar procedimientos a veces muy sofisticados y que llegan a ser cuidados rutinarios en los hogares donde hay una persona (un niño o un adulto) que presenta una enfermedad crónica.

Enfermería también puede ayudar a los cuidadores enseñándoles a gestionar su propio autocuidado. Para ello deberá explorar con el cuidador el impacto que las necesidades de cuidados de su hijo o de su familiar tienen en la vida y entorno del paciente y facilitar pautas de cuidado emocional e información sobre recursos sociales disponibles.

Hasta ahora gran parte de las necesidades de las familias se han cubierto a través de las asociaciones de afectados.

Para finalizar quiero señalar que estos aspectos de lo que entiendo puede ser la contribución de los profesionales de enfermería en la atención a las personas y familias afectadas por estos problemas es una opinión personal. No estoy hablando en nombre de ninguna

asociación de profesionales, si como dije al principio de mi experiencia como enfermera y conocedora de muchas familias que sufren los problemas derivados de estas enfermedades.

Se que para desarrollar y atender estas necesidades necesitamos algunas cosas:

- Necesitamos formación sobre este tipo de enfermedades
- La incorporación de la Genética a la práctica clínica enfermera requiere la revisión de los programas formativos y la inclusión de nuevos contenidos tanto en el ámbito de pregrado como de postgrado
- Necesitamos información sobre los recursos disponibles, centros de referencia, necesitamos, como ustedes, trabajar junto con otros profesionales en la coordinación de los diferentes servicios que posibiliten una atención integral a las personas y familias afectadas con estos problemas.

- Desarrollar modelos de coordinación de los diferentes servicios.

- Definir las competencias de los profesionales de enfermería.

- Adquirir conocimientos para ayudar a los cuidadores

a gestionar tanto las tareas de la vida diaria como sus demandas emocionales. Apoyo a los familiares en el proceso de enfermedad

- Establecer protocolos de atención y de seguridad de los pacientes, dando continuidad de atención en el domicilio y en la comunidad.

Espero de ustedes que nos ayuden en estas reivindicaciones para mejorar los servicios que ustedes merecen.



Unipapel

DIFICULTADES Y TRAMPAS EN EL TRATAMIENTO MÉDICO DE ESCLERODERMIA

La primera dificultad con la que se encuentra el afectado, es cuando le dicen que los medicamentos no son específicos para la esclerodermia, que son paliativos y eso significa que solamente va a mitigar o suavizar la enfermedad, pero no la va a curar.

En esos momentos te encuentras con muchas preguntas, ¿Qué tipos de medicamentos y que daños o efectos secundarios tienen?, la respuesta de los médicos suele ser, que el beneficio será mayor que los efectos secundarios.

Esto en un principio dentro de tu desesperación y falta de conocimiento, te puede valer, aunque no sea lo que tú quieres, ya que además olvidarte de dichos efectos secundarios es un Handicap mayor.

Te encuentras con una serie de medicamentos que se van a recetar dependiendo del tipo de Esclerodermia que se padezca y los órganos que se tengan afectados si a esto añadimos los efectos secundarios que puedan producir los medicamentos estamos añadiendo un problema mas a la patología que se padece.

No todos los tratamientos se pueden obtener en cualquier farmacia los mas específicos son de dispensación hospitalaria con lo cual hay que acudir a la farmacia del hospital para que sean suministrados al paciente lo que implica un desplazamiento adicional al hospital sin tener en cuenta si eso supone trastorno para el paciente esto es lo que ocurre cuando te prescriben inmuno supresores. El tratamiento de vasodilatadores a través de la vena conlleva dos problemas por una parte que solamente puede ser administrado por el hospital y que en muchos casos las venas de los pacientes no están en condiciones debido a la enfermedad para recibir ese tipo de tratamiento que en

muchos casos suele ser agresivo pues deteriora bastante las venas.

Todo este tipo de problemas no suelen ser tenido en cuenta por los laboratorios pues al no ser específicos para los enfermos de Esclerodermia no están adaptados a sus necesidades: las capsulas o comprimidos son demasiado grandes y por lo tanto difíciles de tragar, los frascos o envoltorios no son fáciles de utilizar si se tienen dificultades en las manos.

A todo esto se une que cuando vas teniendo contacto con otros afectados, aun con el mismo tipo de esclerodermia y la misma afectación, los medicamentos varían, y luego te preguntas ¿Cuáles son mejores? Con el tiempo vas sabiendo más sobre ello y comprendes que cada enfermo es único y por lo tanto que cada medicamento va a responder de manera distinta según quien lo tome y también dependiendo de quien comercialice la sustancia base de ese medicamento y los aditivos que se le añadan los efectos secundarios pueden variar de un paciente a otro.

¿Con qué laboratorio trabaja tu médico?, ¿Cuál es el que te pasa la Seguridad Social en este país? Y etc.

Lo que si está claro es que esto es un negocio, pero que la información está en nuestras manos obtenerla y saber que hacer con ella por nuestro beneficio.

Aquí es donde el trabajo de las Asociaciones tiene que ser claro y estar unidos para lograr buenos medicamentos y sobre todo que sean específicos para la esclerodermia y que la curen.

Firmado: Rosa M.ª Prieto y Malena Garrido.





CARTAS

Mi nombre es Milagros conocí a la asociación el pasado año. Estuve en la asamblea anual y en las terapias complementarias en Chipiona.

Mi Experiencia como enferma de esta enfermedad es que he transmutado lo malo en bueno y que gracias a ella, he conocido a todas las personas que componen esta maravillosa asociación, enfermos, profesionales, colaboradores y voluntarios, que me han dado todo

su apoyo, amor y comprensión. Aprovecho estas letras para expresar mi sentimiento de gratitud a todos y cada uno de ellos en especial a Malena que es el faro que nos ilumina a todos.

Milagros Macias

Calpe 9 Marzo 2009

Queridas amigas; soy Mari quiero contaros lo que fue para mí, el encuentro con todas vosotras en Chipiona y la verdad es que yo iba con un poco de miedo, pues al mismo tiempo de ir buscando respuestas a mi enfermedad también me asustaba saber la verdad, me encontraba perdida pues ya sabéis que quienes deberían darnos alguna respuesta que son los médicos no la tienen, en fin cuando llegue a Chipiona, su cielo y sus playas tan bonitas me cautivaron, pero lo mejor fue cuando abrieron el portón y al fondo vi a un ramillete de jóvenes y guapas mujeres y que todas me sonreían con cariño y pensé. ¿Y estas son las que tienen esta horrible enfermedad?, y me dije a mi misma, que aquí encontraría muchas respuestas a mis dudas.

La primera en hablar fue Mamen, tan natural y humana y siempre a nuestra disposición,

bueno no puedo nombrar a todos mis entrañables compañeros pero si quiero resaltar la sonrisa de Malena y la entereza de Ludi la experiencia fue para mi una luz de esperanza. Aprendí mucho, y me dije: Mari tienes que ser más humilde y aceptar la enfermedad y sobre todo por vosotras, que sois jóvenes y lucháis para que pronto los políticos se pongan a pensar que las enfermedades raras son cosa de todos, y que piensen que somos enfermos como los demás y que podamos recibir medicación, atenciones y olviden la palabra raras. En fin gracias una vez mas a todas por vuestro cariño que es reciproco y espero nos volvamos a ver de nuevo en Septiembre.

Con todo mi cariño, os quiero,

Mari Arenas

La esperanza es un árbol en flor que se balancea dulcemente al soplo de las ilusiones.

Severo Catalina

Nunca desistas de un sueño. Sólo trata de ver las señales que te llevan a él.

Paulo Coelho



UNA CARTA PARA TI

Mi entrañable esclerodérmic@: y lo digo de todo corazón porque ya nos conocemos; no es una forma formal de comenzar una carta. Sí, una carta, no quiero escribir un artículo, sino estar lo más cerquita posible de ti.

Llevo 5 ó 6 años en la Asociación y es lo primero que escribo y tampoco sé muy bien lo que te voy a decir, no tengo nada preparado sino que quiero dejarme fluir, como la vida misma y lo que vaya saliendo...

Hoy te quiero. Si me has dejado entrar en tu corazón, por esta misma razón y si no me has dejado porque eres mas dur@ de roer, porque cuando se te rasca un pelín, eres tan vulnerable y tiern@ como tod@s l@s demás.

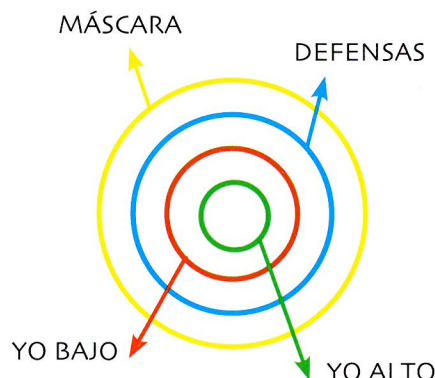
Cuántas defensas, cariño...!!! Y así te vas rigidificando y así llegamos a donde llegamos...

Te hablaba de las defensas,,. Quien no ha sido avergonzad@ de niñ@...? Una vez por metedura de pata, otra por pasarte en confianza en casa de la vecina, otra por no llegar... una descalificación, un insulto, ¿Hay alguien que no tenga un punto vergonzoso en su vida?, ¿un temor a una crítica...?, un temor a no hacerlo bien...?. ¿Cuántas cosas hemos dejado de hacer en la vida por temor a no hacerlas bien, por temor al rechazo y al juicio...?

Quien no ha tenido un shock, un trauma... De todas estas cosas nos vienen las defensas. Es lo que tuvimos que hacer para sobrevivir. Unos, cogemos y nos retiramos por el foro desapareciendo con excusas, o enfermedades, o viajes, incluso llegamos a la depresión. Otros nos defendemos como gatos panza arriba haciendo una "jartá" de proyecciones hacia el otro. Otros lo negamos, otros salimos por los cerros de Úbeda.

Creo que alguna vez en las Jornadas te expliqué esto:

Imagina 4 círculos concéntricos, e imagina que esa es la persona. El círculo más externo corresponde a la MÁSCARA. Las máscaras son todas esas caretas que nos ponemos para relacionarnos. Con algunas personas vamos de sumisos, con otros de sabelotodo, con otros de altaneros, con otros de niños, con otros de paternalistas...



El 2º círculo corresponde a las DEFENSAS. Voy a nombrar algunas por su propio nombre y las explico:

- Introyección: haberme tragado la norma impuesta y llevarla hasta las últimas consecuencias: suelen ser creencias, valores familiares, valores éticos que nos inculcan los padres, los profesores... Digo "tragado" porque no nos hemos cuestionado si va con nosotros o no, lo tenemos en nuestra memoria muscular, celular, y lo llevamos a rajatabla.
- Proyección: colocarle al otro todo lo que no veo en mí. Si veo algo es porque lo conozco, si no lo conociera no lo vería. Es imposible decir "egoísta" si no he tenido la experiencia de egoísmo. Ver la paja en el ojo ajeno.
- Confluencia: Simpatizar tanto con el otro que no sé quien es él y quien soy yo. En la empatía sí diferencio.
- Negación: Negar la realidad, no verla.
- Racionalización: explicar, explicar y explicar con 20 razones cualquier cosa para no querer ver lo verdadero.. Hablarlo todo desde lo racional/mental.
- Represión: reprimir temas, materias de alguna forma tabúes pero que se quedan en el inconsciente y salen por otro lado (actos fallidos, lapsus linguae...).

Hay más pero lo dejo aquí.

Te contaba todo esto porque cada vez nos convertimos más en "expertos mentidores" (Mención preciosa en Revolutionary Road; no te la pierdas, es un drama excelente...), nuestra querida hipocresía.

Si supiéramos que nuestro interlocutor no nos va a juzgar, ni criticar, ni hacer daño, se-

ríamos muy diferentes... nos relacionaríamos desde la más absoluta VERDAD; seríamos más auténticos, más vulnerables, más tiernos, más sinceros y en definitiva, podríamos ser nosotros mismos en todo momento y eso sería la Coherencia Absoluta, la Congruencia Absoluta, la Honestidad Absoluta.

A mi me enseñaron en la formación y en terapia, que la salud es llegar a ser exactamente igual por dentro que por fuera. Cuanta más igualdad haya entre el dentro y el afuera, más sanos estamos:

Poder dejar claro y manifiesto nuestro cabreo, nuestra tristeza, nuestra envidia, nuestra ternura, nuestra simpatía/antipatía, ¿Quién se apunta? Mostrar nuestro picor, te rascas sin problemas o te lo permites por tu enfermedad...?

El tercer circulito es el YO BAJO: ¡¡ Ay nuestras pasiones..!!!! Odios, rencor, deseos de asesinar... Dónde estas Shakespeare..,? Por qué lo hemos dejado sólo para las obras de teatro...? Por qué escondemos nuestras bajas pasiones...? Los celos de Otelo.. ¡Qué tontas somos...!!!!

Cuantos miedos tenemos.. "Hace falta mucho, mucho tiempo para ser joven" (Picaso). Hace falta mucho trabajo personal para poder llorar abiertamente con todas esas muecas y caras feas que se nos pone, para reírnos de nuestra propia sombra, para asombrarnos, para jugar...

Y ahora me vienen las Jornadas, porque es increíble todo lo que ahí se trabaja: el tener que hacer el tonto, sacar a nuestro niño interno a pasear en el taller de la risa, pasear el tipo para hacerle un regalo en ese momento al visible amigo, hacer un solo, bailar una sevillana made by Lola, contar que te meas y llevas bragas en el bolso, ser momia de papel higiénico que se te rompe por el sudor y el pis, porque te meas de risa, desnudarte por dentro y por fuera... Por dentro a primera hora de la mañana, por fuera y en público porque juegas a cambiarte de ropa con otro de la misma más o menos talla, cuando no travestirte...

Amig@, a todo eso nos atrevemos en las Jornadas, entre paseos de sol y yodo. A quemar una pirámide en la noche con lo que nos queremos deshacer. A que nuestra retina se llene de la belleza de las piedras, esos mándalas llenos de AMOR, llenos de colores todos ellos con tantas propiedades curativas, cuarzos, ágatas, lavanda, rosas... flores y flores... transportarnos a otros mundos fantásticos

que hacemos realidad en nuestra conciencia porque lo creamos en ese momento...

El amor que depositamos cuando estiramos ese músculo que se queja, y nos llenamos de vida al inspirar y nos vaciamos de nuestros humores al espirar... y nos rendimos a la vida, a la naturaleza y le cogemos la mano al compañero sin saber ni quien es porque da igual, porque estamos en comunión y somos UNO,

Querida amig@, que agradecida estoy de haberte conocido, no sabes cuanto me das!!, cómo me nutres..!!!, cuando me hablas de ti y pones esa carita... cuando me cuentas tus tropezones y las zancadillas que te pone la vida porque me ayuda a no sentirme la única.

Cuando recibo por primera vez a una chávala de 21 años en la consulta y me dice que la vida es una mierda, que para qué va a tener un hijo para que sufra si total nos vamos a morir y que cuanto antes mejor,.. Y yo le digo ¿Sabes que eres afortunada, privilegiada...? Sabes que esta crisis la pasan un relativo porcentaje de gente a los 40 años?. Sabes que tienes 20 años más que ellos para crecer personalmente? Y de repente se me queda mirando boquiabierto y viendo también por primera vez, que lo suyo tiene algo bueno y positivo.

Yo me quedé viuda con 28 años, no con 60. Juré en arameo durante 5 años y crecí y crecí 30 años antes que muchos otros. Leí libros sobre la muerte que quizás no hubiera leído nunca. Viví la vida como si se acabara mañana, agradecí diariamente mi cama, mi casa, mi calefacción, el agua que bebo, la verdura que tanta gente ha hecho que llegara hasta mi mesa; el que la plantó, el que la regó, el que la recolectó, el que la transportó y el que la compró para vendérmela... Si no hubiera pasado eso, probablemente seguiría dormida, sin darme cuenta, sin sensación de tener o recibir y por supuesto sin GRATITUD.

Mi marido muerto me regaló todo esto con su muerte. Hay acto más generoso...? Hoy en día me río tanto...lloro otro tanto... degusto el vino y el agua, huelo la flor y el estiércol, oigo a Mendelsson y la sirena de la ambulancia, toco la seda y el cemento, veo las puestas de sol y a los muertos... Si no viviera todo esto estaría muerta.

Y sentir todo esto es hablar del YO ALTO. Con todo mi Amor.

Mamen Rodríguez Leyva



HASTA SIEMPRE

Dedicamos este espacio con todo nuestro cariño, a nuestros compañeros allí donde estén, sintiéndoles en nuestros corazones y su apoyo.

ANGELES ALBERO VALVERDE, Marzo 2008. Albacete. Su colaboración.

FRANCISCA ALVAREZ LEDESMA. 2008. También su colaboración

IRENE PULIDO BALLESTEROS. Junio 2008 Madrid. Su juventud y disfrutando de ella cuando podía, adulta ante la enfermedad y valiente, y siempre con el apoyo de los suyos, nos enternecerá siempre.

MIKEL MENDIZABAL. Enero 2009 Vitoria. Convivir con el en las jornadas, fue algo sorprendente, como día a día se superaba, y con que amor nos hablaba de su niña, y con su amor nos quedamos.

Gracias por pertenecer a esta asociación y compartir vuestras vidas,

OS QUEREMOS

La felicidad humana generalmente no se logra con grandes golpes de suerte, que pueden ocurrir pocas veces, sino con pequeñas cosas que ocurren todos los días.

Benjamin Franklin

chiste



En un manicomio:
Tu porque no trabajas.
Yo porque estoy loco.
Pues los demás están locos y si trabajan.
¡¡Si pero yo no estoy tan loco!!

ISDIN Innovación

Ureadin® Podos

Experto en el cuidado de los pies



Suaviza y repara incluso las zonas más agrietadas de talones y pies



97%*

Mejoría del estado de los pies⁽¹⁾

63%*

Disminución de la profundidad de las grietas⁽¹⁾

100%**

Textura de aplicación **agradable**⁽²⁾



- Innovadora **textura gel-oil**, de ultrarrápida absorción⁽²⁾
- 24h de **hidratación intensiva**⁽³⁾
- Apto para diabéticos⁽⁴⁾

1. Dermiscan Study. Evaluation, on subjects, of the repairing effect of a cosmetic product on cracked heels. Report #08E5336, October 31, 2008. 2. PRC Study. Test consumidor Ureadin Podos Reparador talones y pies Isdin R1441.03101 vs producto N pies secos y estropeados. Report 2664-08. Data on file. 3. PRC Study. Evaluation, on subjects, of the 24 hours moisturizing effect of Ureadin Podos. Report 2757-08. Data on file. 4. Zalcázar A. Estudio piloto para valorar la eficacia y tolerabilidad de una crema con urea específica para la hiperqueratosis del talón. Data on file. * Porcentaje de pacientes que presentan mejoría. ** Porcentaje de pacientes con respuesta favorable