

El consejero ha asistido a la presentación del nuevo Centro de Referencia Nacional (CSUR) en el día internacional de esta enfermedad

---

El Hospital La Paz de la Comunidad de Madrid, designado centro de referencia para tratar la enfermedad de 'piel de mariposa'

- La Comunidad de Madrid está a la cabeza en número de designaciones de Centros de Referencia Nacional, con 78
- La Paz atiende actualmente a 116 pacientes de entre 0 y 74 años con epidermólisis bullosa o 'piel de mariposa'

**25 de octubre de 2017.-** La Comunidad de Madrid concentra el mayor número de hospitales designados Centro de Referencia Nacional (CSUR) por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud con un total de 78. Así lo ha indicado esta mañana el consejero de Sanidad, Enrique Ruiz Escudero, en el Hospital La Paz durante la presentación del nuevo CSUR para la atención de pacientes con epidermólisis bullosa, una enfermedad de base genética más conocida como 'piel de mariposa'. El acto, que se celebra coincidiendo con el Día Internacional de la Piel de Mariposa, ha contado con la presencia de la Infanta Elena.

El Hospital Universitario La Paz de Madrid y el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona son los únicos centros de España de referencia para el tratamiento y cuidado de los pacientes con esta enfermedad. En la actualidad, el Servicio de Dermatología del Hospital La Paz presta atención a un total de 116 pacientes con edades comprendidas desde el nacimiento hasta los 74 años.

La 'piel de mariposa' es una enfermedad rara e incurable que se caracteriza por una extrema fragilidad en la piel, hasta el punto de que un simple abrazo, o acciones de la vida diaria como caminar y comer provocan ampollas y heridas que llegan a tardar meses en curar. Las manifestaciones más severas tienen además afectación de las mucosas: anal, oral y esofágica, lo que dificulta la autonomía y altera la calidad de vida del paciente. La epidermólisis bullosa recesiva es la manifestación más grave de la enfermedad y representa un 58 % de estos pacientes atendidos en La Paz. Son en su mayoría niños y adolescentes.

El diagnóstico de esta patología se confirma con un estudio genético que se realiza a través del Centro de Investigaciones Energéticas, Medioambientales y Tecnológica (CIEMAT). Una vez detectada y categorizada la enfermedad, el

Instituto de Genética Médica y Molecular de La Paz (INGEMM) se encarga de dar el consejo genético a la familia.

Un 47 % de los pacientes son mujeres frente al 53 % de hombres y más de la mitad de los diagnosticados tienen epidermólisis bullosa severa. El resto de las variantes de esta patología son menos agresivas: epidermólisis bullosa distrófica simple (24 %), dominante (12 %), juntural (5 %) adquirida (1 %) y otra epidermólisis bullosa denominada enfermedad de Kindler (1 %).

La epidermólisis bullosa es una enfermedad que va más allá de la piel porque en su modalidad más grave y en los estados más avanzados presenta complicaciones nutricionales, ortopédicas, cardíacas, renales, infecciosas, psicológicas, psicosociales y digestivas. Por ello, es fundamental un abordaje multidisciplinar, así como la implicación de la Enfermería y del Servicio de Neonatología, un servicio clave en la intervención inmediata de esta patología, ya que los profesionales de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales proporcionan asistencia y formación a las familias del recién nacido afectado.

### **ATENCIÓN EN UNIDAD MULTIDISCIPLINAR**

Los especialistas en Dermatología de La Paz tratan esta enfermedad desde 1996, pero fue en 2005 cuando se constituyó formalmente una unidad específica y multidisciplinar para el diagnóstico y manejo de todo el proceso así como las complicaciones clínicas de esta enfermedad. La unidad, coordinada por el dermatólogo Raúl de Lucas, cuenta con una consulta semanal específica para estos pacientes y dispone de un espacio en la Unidad de Dolor Pediátrico para realizar las exploraciones de toda la superficie corporal, fundamental para valorar, realizar curas y descartar lesiones malignas.

La unidad multidisciplinar de La Paz está formada por profesionales de varios servicios tanto de adultos como de infantil: Pediatría y Enfermedades Infecciosas, Cirugía, Cirugía Plástica, Cirugía Maxilofacial, Cardiología, Nefrología, Traumatología y Ortopedia, Endocrinología, Oftalmología, Endocrinología y Nutrición, Anestesia y Reanimación, Psiquiatría y Genética.

A la vista de la evolución de la enfermedad en sus manifestaciones más graves, recientemente se han incorporado los Servicios de Oncología Médica y Oncología Radioterápica para abordar complicaciones más complejas como el carcinoma epidermoide cutáneo diseminado. La Asociación de pacientes DEBRA-Piel de Mariposa también colabora desplazando a La Paz dos enfermeros cada semana y en ocasiones un psicólogo y trabajador social.

Actualmente no existe tratamiento curativo para la epidermólisis bullosa. Se pueden paliar los síntomas que cursan con dolor y prurito mediante curas de las lesiones cutáneas y protección con vendajes. En el Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital La Paz se están realizando tres ensayos clínicos, dos con

tratamientos tópicos y uno con células madre mesenquimales, este último en colaboración con el CIEMAT.

La Asociación DEBRA-Piel de Mariposa, que representa a cerca de 250 familias, lleva a cabo hoy una campaña de sensibilización en redes sociales con motivo del día internacional. La asociación ofrece orientación y asistencia socio-sanitaria a afectados y familiares, así como información, asesoramiento y fomento del conocimiento de la enfermedad en el ámbito médico y social. También colabora en la financiación de estudios de investigación y promueve el intercambio de experiencias y el apoyo mutuo entre afectados y familiares. Entre sus objetivos también destacan mejorar la calidad de vida de los afectados y defender los derechos de los afectados.