

A C E B
ASSOCIACIÓ CATALANA
D'EPIDERMÒLISI BULLOSA

Gran Via, pral. 2a
 08011 Barcelona

Tel. 93 4515550
 Fax. 93 4516904

EL TEMPS NO CURA TOTES LES FERIDES :

una malaltia molt seriosa

Les persones afectades per l'epidermòlisi bullosa (EB) pateixen la formació constant de butllofes, tant a la pell com a les membranes mucoses (boca, faringe, esòfag, intestins...). Aquestes butllofes sorgeixen a partir de qualsevol tipus de fricció, per petita que sigui, fins i tot sense motiu aparent i, quan són greus, semblen cremades serioses.

L'EB és una malaltia genètica que, malgrat els esforços mèdics, continua sent incurable. Com totes les malalties, té diversos graus que van des dels més lleus, que afecten peus i mans, fins als que acaben causant la mort.

No és una malaltia contagiosa ni infecciosa.

L'EB altera de manera molt profunda la situació emocional, econòmica i física, tant dels malalts com dels seus familiars.

Afortunadament, l'EB afecta molt poques persones; aproximadament, una de cada dues-centes mil.

La relativa poca quantitat de malalts es tradueix en la manca de mitjans específics per atendre'ls i avançar en la curació i prevenció de la malaltia.

Per això a tot el món, les persones que pateixen EB i les seves famílies s'han unit en associacions que coordinen les seves accions i defensen el seus interessos.

A Catalunya, l'ACEB (Associació Catalana d'Epidermòlisi Bullosa) és l'entitat que duu a terme aquesta funció.

L'EPIDERMÒLISI BULLOSA

S'han identificat 27 formes clíniques de la malaltia, cadascuna de les quals té símptomes característics. Es poden agrupar en tres tipus principals.

EB simplex: el trencament es produeix a la capa superficial de la pell. Les butllofes cicatritzen sense pèrdua de teixit i els afectats experimenten millora amb el temps.

EB juntural: les butllofes surten a la zona situada entre la capa externa i la interna. Els subtipus varien des d'una categoria letal fins a altres que milloren amb el temps. Existeixen pocs casos diagnosticats amb aquest tipus.

EB distròfica: les butllofes apareixen a l'estrat més profund de la pell, la dermis. Quan cicatritzen, les ferides originen retraccions a les articulacions dificultant seriosament el moviment. També apareixen butllofes a les membranes mucoses: boca, faringe, estómac, intestí, vies respiratòries i urinàries, interior de les parpelles i còrnia.

TRACTAMENT DE LA MALALTIA

Les persones amb EB tenen un risc més gran d'infecció, ja que les àrees de pell descoberta constitueixen una porta oberta per als gèrmens; per això és molt important mantenir una higiene màxima.

Diàriament cal realitzar una cura que té una durada de tres hores, aproximadament: punxant butllofes, buidant-les, netejar ferides, posar apòsits, benes, gases...

D'altra banda, les permanents cures, imprescindibles per a la supervivència, creen en el nen i en els seus pares elements d'ansietat i gran interdependència.

A causa de les constants butllofes, hi ha una pèrdua de proteïnes i ferro, que deriva en una anèmia ferropènica. Pot afectar a l'esòfag amb els consegüents problemes de deglució. També poden afectar a la mucosa anal; per això és molt important evitar el restrenyiment. La malnutrició és un problema molt seriós i de vegades requereix l'assessorament d'un especialista en nutrició per tal d'administrar suplementes vitamínics i aliments hipercalòrics. Molt sovint cal practicar una gastrostomia en aquests malalts per la impossibilitat que tenen d'empassar els aliments i per la seva malnutrició.

Per la reiterada aparició de ferides, els dits es fusionen i es corben arribant a formar un monyó. Cal, a les hores, fer una operació de mans.

IMPACTE EN LES FAMÍLIES

Ens trobem davant d'una malaltia que produeix un gran impacte emocional, tant en el nen com en els familiars.

Normalment les famílies passen per diferents fases: en un primer moment, hi ha una tendència a la negació. Després, apareix un segon període de dol, unit a un sentiment de culpabilitat; tot això pot desembocar en un procés d'allunyament del fill malalt, a causa de la impossibilitat d'assumir la malaltia i el que representa per a tota la família.

D'altra banda, pot aparèixer una tendència a la sobreprotecció, que pot interferir negativament en el seu procés de creixement i d'individualització.

IMPACTE EN ELS NENS

El nen és un ésser molt indefens i presenta un gran patiment quan ha d'assumir la seva malaltia. Passarà per diferents maneres de viure-la en funció de la seva edat. Les reaccions de tristesa són normals.

El metge i la resta de professionals tenen un paper molt important per al nen i els seus pares; una bona relació afavorirà enormement la feina de tots.

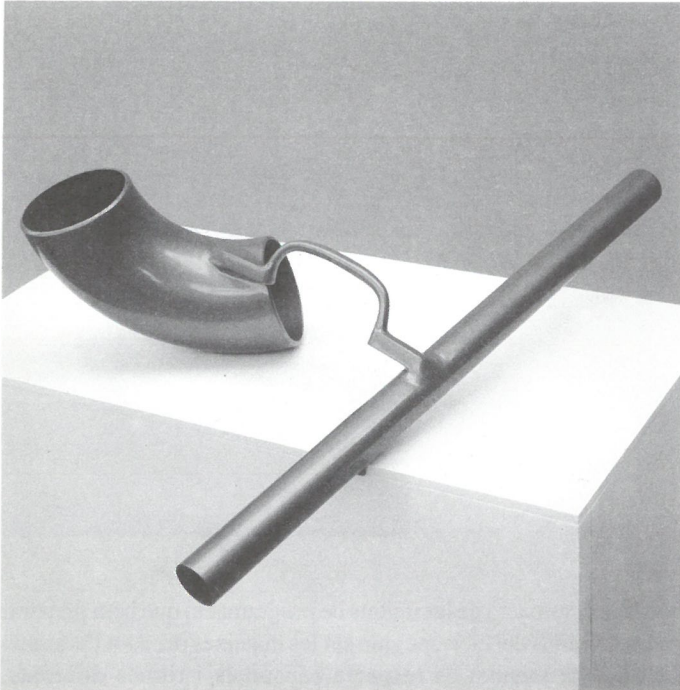
La informació rebuda pel nen és fonamental, igual que la comunicació amb els pares, la verbalització del seu patiment i de les seves ansietats.

EL NEN I L'ESCOLA

L'escolaritat marca l'inici d'una etapa de relativa independència. Aquests nens necessiten una escolarització molt tolerant i que respecti en tot moment les seves característiques especials.

A nivell intel·lectual no hi ha cap tipus d'afectació.

L'atenció que necessita el nen a l'escola s'aprèn ràpidament.; això sí, els pares han de facilitar una farmaciola amb els estris especials que requereix aquest tractament (benes, gases...).



Cal tenir molta cura dels contactes entre el nen afectat i els seus companys, tant a l'aula com a la zona d'esbarjo, la qual cosa reflecteix la necessitat que aquests companys estiguin ben assabentats de la situació.

Cal evitar, en la mesura que sigui possible, una protecció excessiva i massa evident vers al nen malalt, per tal d'evitar la sensació de ser diferent. Ja s'ha dit que l'única diferència entre aquests nens i la resta és la pell.

És important una comunicació oberta família-escola davant de qualsevol situació, tant a nivell d'evolució escolar com a nivell d'evolució personal.

És positiu que, a mesura que el nen vagi creixent, se l'ajudi a conèixer la seva malaltia i les seves limitacions.

Físicament, els nens afectats poden tenir gran sensació de cansament. Activitats com caminar, escriure, menjar, poden ser lentes a causa de l'esforç, les contraccions de la pell o el dolor.

Una altra complicació freqüent són les butllofes als ulls; quan aquestes apareixen, no hi ha més remei que mantenir els ulls tancats.

OBJECTIUS DE L'ASSOCIACIÓ

L'ACEB té tres objectius fonamentals:

- Acollir, orientar i donar suport a les persones afectades i a les seves famílies perquè superin el millor possible les seqüeles de la malaltia.
- Organitzar la celebració de trobades mèdiques i científiques i estimular la investigació per avançar en la prevenció, cura i eradicació de l'EB.
- Informar per sensibilitzar la societat i els estaments públics sobre la malaltia, les necessitats i els objectius dels associats.

IL·LUSTRACIONS n.11

ANTHONY CARO

Continuador de la tradició escultòrica d'Henry Moore, la seva activitat artística està delimitada pel *collage* postcubista i el *minimal art*.

