



Los mitos que se tejen tras la piel de mariposa

Los pacientes de esta enfermedad huérfana luchan día a día por desmitificar las falsas creencias.

El más leve golpe, una presión moderada o exponerse a elementos del ambiente que para otros son insignificantes –por poner solo algunos ejemplos– pueden representar un serio problema para John Édixon Sánchez, quien nació hace 19 años con epidermólisis ampollosa.

John Édixon acaba de llegar a Bogotá. Hasta la semana pasada le ayudaba a su familia a sembrar papá, cebolla y zanahoria en la vereda Tibaquirá- La Cumbre, de Samacá, Boyacá. Pero desde el jueves pasado busca en la capital una nueva vida, con más oportunidades laborales y más facilidad para acceder a los tratamientos para su enfermedad.

John no alcanza el metro y medio de estatura. Su semblante parece de un infante y solo al hablar empieza a mostrar su madurez. No ha tenido una vida sencilla, según dice. El dolor lo ha acompañado, literalmente, durante muchos años y tuvo que acomodar su vida para evitarlo. Tiene una dieta estricta. Debe vestirse con ropa sin costuras, solo de algodón, para que la piel respire adecuadamente. Si tiene ampollas, debe recubrirlas con material no adherente. No puede sentarse en sillas de materiales duros, porque cualquier presión terminará seguramente en heridas. Le gusta el fútbol, pero se sabe “tronco” y entiende que no puede ir al ritmo de los demás para evitar líos.

No es una exageración. Su condición le hace extremadamente vulnerable al mundo que le rodea. Las personas que padecen este mal sufren una fragilidad extrema de la piel y de las mucosas que, ante cualquier estímulo, pueden causar ampollas o desprenderse, literalmente. Por eso se les compara con la piel de las mariposas o el cristal, que son muy fáciles de romperse.

En las manos de John están plasmadas las huellas de la enfermedad. Con ellas trabajaba el campo y por eso están repletas de moretones, ampollas y heridas. “Soy un luchador porque he tratado de llevar mi vida normal a pesar de mi enfermedad. Llevo 19 años con ella y voy a seguir adelante”, dice John Édixon, quien no sabe con exactitud por qué es paciente piel de mariposa.

Un mal huérfano

El dermatólogo pediatra Mauricio Torres Pradilla explica, en principio, que la mayoría de los casos se presenta por mutaciones genéticas y, en ese sentido, se trata de un mal esencialmente hereditario, clasificado huérfano, por su baja prevalencia. Aunque hace falta investigación, según el experto, se sabe que dichas alteraciones en los genes y en



varias proteínas afectadas ocasionan que la piel no logre mantenerse unida. Y pone el ejemplo de una edificación cuyos ladrillos no logran pegarse.

Torres, voluntario de la Fundación Debra Colombia, que trabaja en pro de pacientes como John Édixon, añade que hay diferentes formas de este desorden: la superficial (epidermólisis simple), la de unión, la profunda (distrófica) y cuando abarca diferentes áreas (síndrome de Kindler).

Si bien la forma simple es la más común, todos los pacientes están expuestos a complicaciones que hacen de este mal una amenaza latente. “Las defensas casi siempre están bajitas porque el cuerpo está a mil tratando de arreglarse siempre, las heridas los hacen vulnerables a las infecciones y generalmente padecen e un déficit nutricional que le resta fuerza al cuerpo”, asegura.

Torres añade, a modo de acotación, que no hay cura y que la mayoría de los tratamientos se concentran en prevenir infecciones, controlar ampollas y favorecer la cicatrización.

Derribando mitos

La vida de John Édixon y de los pacientes con epidermólisis ampollosa es, por tanto, una lucha constante, de segundo a segundo. Y enfrentar esa batalla, con resultados casi siempre victoriosos, los convierte en ejemplos de vida, afirma la médica Liliana Consuegra, directora de la Fundación Debra, al comenzar a espantar tantos mitos que suelen construirse sobre este raro mal.

De la epidermólisis se cree, por ejemplo, que es contagiosa, que se puede transmitir con el contacto. Pero lo cierto, según el dermatólogo, es que los pacientes son los que deben tener precaución de otras personas que pueden ser portadores de virus o bacterias.

Se asume, igualmente, que es un asunto únicamente de dermatólogos, olvidando que al causar una debilidad generalizada es necesario un tratamiento interdisciplinario, con oftalmólogos, otorrinos, gastroenterólogos, cardiología, pediatras y otros especialistas.

Hecha esa aclaración se infiere que la epidermólisis no es un tema solo de la piel. Las ampollas y sus consecuentes complicaciones pueden darse en la boca, en el esófago, en el ano, en los genitales y en cualquier lugar del cuerpo sujeto a estímulos, aclara el dermatólogo Torres.

Fruto de eso, llegan otras enfermedades como retraso del crecimiento, desnutrición, anemia crónica, osteoporosis, trastornos del comportamiento y hasta cáncer.



Se piensa, además, que las personas con epidermólisis deben permanecer en espacios cerrados, casi que condenados a una burbuja, cuando una vida relativamente normal, con acceso a la educación y a las oportunidades laborales es perfectamente posible en ellos, según Consuegra.

Las falsas creencias, acota la médica, no son exclusivas de la población general. El personal médico también suele caer en ese foso de desconocimiento. Consuegra no se libra de esa responsabilidad y recuerda que en el 2001, cuando tuvo la atención de dos pacientes su primer acercamiento a esta enfermedad huérfana, que afecta a una de cada 100.000 personas, no poseía mayor información.

Se trataba de dos pequeñas hermanas sin padres. “Me tocó quitarles los vendajes y al hacerlo casi que se desprendió la piel. Fue una consulta que generó en mí un cambio con Dios y la vida. Me enamoré del caso y comencé a estudiar”, asegura al relatar cómo surgió en Colombia la fundación que tiene presencia en más de 50 países del globo.

El trabajo de la Fundación Debra Colombia

En Debra no solo se presta atención gratuita en dermatología, nutrición, manejo de heridas de alta complejidad, pediatría, odontología, fisioterapia, genética y psicología por parte de voluntarios. Además se llevan a cabo talleres lúdicos y de integración a pacientes y familias. También se trabaja para dar a conocer cómo es la vida de ellos para romper los mitos. La semana pasada, 18 pacientes de regiones como Boyacá, Tolima, Huila, los Llanos orientales y el Pacífico estuvieron en Bogotá recibiendo esos servicios. Conozca más de la fundación en www.debracolombia.org.