



Saioa Martín, junto a su madre, Susana, en su domicilio de Eibar. FOTOS IÑIGO ROYO

«Tenemos la esperanza de que Saioa pueda dejar de sufrir algún día»

Enfermedad rara Con quince años, Saioa convive con una piel de mariposa que le condiciona en todo, arropada por su madre, en una lucha diaria contra el dolor, las curas interminables y a la espera de que Sanidad financie un tratamiento que la cure

ÁLVARO GUERRA

La historia de Saioa Martín no se entiende sin el sufrimiento. Forma parte de su vida y es una pelea constante. Con apenas quince años, esta joven vecina de Eibar, aunque de raíces bilbaínas, conoce demasiado bien lo que es lidiar con el dolor todos los días de su vida. Padece epidermólisis bullosa, una enfermedad rara, genética y crónica que se conoce popularmente como piel de mariposa, de la que hay registrados once casos en Euskadi. Una patología que provoca falta de colágeno VII, o lo que es lo mismo, «el pegamento que une las capas de la piel», según indica Susana, su madre.

DV ha acompañado a ambas en su domicilio esta semana. «Yo de esta enfermedad me enteré cuando nació ella, no tenía ni idea ni de que existía», comienza Susana, echando la vista atrás hacia aquel primer diagnóstico en el hospital. Al principio, los médicos hablaban de cualquier otro tipo de problema cuando se percataron de una «ampollita» un día después de nacer. Le restaron importancia. Pero la realidad demostró ser mucho más compleja y profunda. Porque tal y como indica Saioa, «no es solo la piel». «A veces me salen ampollas en la garganta y muchas veces no puedo tomar agua porque la ampolla impide que pase cualquier cosa». Un sufrimiento constante que confía en superar algún día. «Tengo heridas, dolor y curas prácticamente a diario. Quiero la oportunidad de vivir con menos dolor».

Los primeros compases de su vida fueron un desconcierto. Tras pasar por diagnósticos erróneos que barajaban teorías todavía más agresivas, incluso la del fallecimiento tan solo a los seis meses de vida, las pruebas terminaron por confirmar que pade-

cía la forma distrófica, uno de los cuatro tipos más duros que existen dentro de la epidermólisis bullosa.

Gracias a la ayuda de una «amatxo» de Bermeo, Susana pudo conocer más sobre la enfermedad que padecía Saioa. «La que más me enseñó a conocer lo que tenía mi hija fue una amatxo de Bermeo que atravesó la misma situación que yo. Ella, super amable, me dijo: «Te voy a enseñar cómo curo yo a mi hija para que empieces a aplicarlo en Saioa». Al final todo era prueba y error». Ella tenía muy clara una cosa: no quería acudir todos los días al hospital, sino que quería hacerlo ella misma. «Empecé poco a poco a conocer sobre la enfermedad y vino una enfermera a enseñarme más a fondo cómo tenían que ser los baños y las curas. Yo quería coger el toro por los cuernos y hacerlo en casa por mi cuenta. No quería llevarla al hospital todos los días y estar allí tres horas para que me la curaran. Tenía que aprender y así lo hice».

Las curas y el dolor del aire

Con los años, la enfermedad ha ido reescribiendo su rutina por completo. Las manos de Saioa, con los dedos operados para convertirlas en «una pinza para poder tenerla hábil», requieren de ingenio diario. Dibuja con soltura, ahora ya en la tablet, llena su habitación de Funko Pops, que ya incluso no sabe dónde colocar, es fanática de la editorial Marvel, y le encanta consumir las novelas de Eloy Moreno, quien incluso integró la realidad de esta patología en sus páginas tras conocer el trabajo de la asociación Debra España, la única a nivel nacional creada para ayudar a quienes padecen esta enfermedad.

La tregua en su día a día no existe porque las horas en casa giran obligatoriamente en torno a las curas.

Un proceso que se repite un día sí y otro no, y que puede prolongarse desde las dos horas y media hasta un auténtico suplicio de ocho horas. «Hay días que acabamos las dos gritando, desesperadas, agotadas y enfadadas. Sobre todo ahora que es más mayor, porque cuando es pequeña al final, pues yo mando», confiesa sonriendo Susana, recordando que incluso un beso puede desatar el desastre. «A mí, por ejemplo, me pasó darle un beso y hacerle una ampolla», lamenta.

Quitar los apósitos pegados a la carne viva, limpiar una a una las lesiones, pinchar ampollas y volver a vendar todo el cuerpo exige una paciencia infinita. A veces, si una camiseta o un bikini se queda pegado a la herida y no hay forma de sacarlo, toca tirar del método casero. «Yo he cortado tres camisetas, un pantalón y algún bikini también. O sea, de no poder sacar y 'me haces daño, me haces daño'. Tijeretazo y ya, ni sufrir ni nada. Me da igual, ya te compraré otra». Porque enfrentarse a ese dolor traspassa cualquier barrera. «O sea, lo de hacerle daño a tu hija... Esto me cuesta. Es que hacerle daño a una hija es... Te puedes imaginar cómo me siento yo intentando hacer el bien por ella», confiesa con la voz rota y entre lágrimas.

A esto se suma un elemento que pasa desapercibido para cualquiera, pero, para madre e hija, en absoluto. El aire. Una simple ráfaga genera en Saioa todavía más dolor. «El aire también te toca», explica la joven. Caminar por el instituto tampoco es una opción viable. El centro al que acudía en la ciudad armera no tiene ascensor y subir cuatro pisos de escaleras acaba generando un impacto insoportable en unos pies castigados por ampollas y heridas con-

Saioa Martín
Padece piel de mariposa

REIVINDICACIÓN

«Tengo heridas, dolor y curas prácticamente todos los días. Quiero la oportunidad de vivir con menos dolor»

SUFRIMIENTO CONSTANTE

«A veces me salen ampollas en la garganta y no puedo tomar agua porque la ampolla me impide tragar»

CLASES DESDE CASA

«Tuve que dejar de ir al instituto porque subir hasta la cuarta planta me provocaba ampollas en los pies»

tinuas. «Al hacer tanto impacto con el pie se me hacen las ampollas», detalla. Por eso, desde hace un tiempo, recibe clases en casa con un profesor durante dos horas, un formato que le permite concentrarse sin que el cuerpo diga basta por el dolor. «Lleva una temporada que tiene mucho dolor y no aguanta las ocho horas en el colegio. Entonces hemos pedido colegio en casa. Ella así está más cómoda, se concentra más y son dos horas en casa con un profesor en las que puede estar atenta. En el colegio, si son ocho horas, a la cuarta está ya que no puede más porque le duele mucho todo», remata.

Pero más allá del sufrimiento físico y de las horas interminables de curas, hay otro frente que afecta de la misma manera, las miradas. «Hay una cosa que duele mucho y son las miradas», denuncia la madre con indignación. Comentarios fuera de lugar como «por lo menos no es cáncer» o tener que soportar que aparten a los niños de una piscina por miedo a un contagio inexistente. «Es una enfermedad que no es contagiosa, es genética», aclara Susana de forma rotunda. Un niño con piel de mariposa lo resumía con una frase que se les quedó grabada en sus memorias. «Las heridas que más duelen son en el autobús», por el simple hecho de entrar y verse rodeados de cuchicheos, asombro y rechazo. «La ignorancia duele tanto como el roce», asumen ambas.

El trabajo, de lado

La vida laboral de Susana quedó en pausa a raíz de la enfermedad de su hija. Un caso de esta magnitud exige presencia constante, vigilancia nocturna frente a los roces de las sábanas y una logística médica que les obliga a desplazarse de un



Escanee el código QR para ver el video íntegro en Diariovasco.com



Saioa posa en su casa de Eibar, con parte de la venda que protege su piel.



➤ especialista a otro entre Bilbao, Madrid y Vitoria. «Yo no puedo trabajar porque ella estudia en casa y tiene que haber un adulto responsable. Claro, tampoco le voy a decir a mi suegra todos los días que tiene que bajar a estar con Saioa. Además, si le pasa algo, mi suegra tendría que llamar a una enfermera porque tampoco sabe curarla. Podría ayudarla, pero si pasa algo, lo que sea, tengo que estar yo», zanja.

De hecho, cuando todavía vivían en Bilbao, Susana apenas completaba una jornada laboral. «La que le curaba en el colegio de Bilbao era yo. Me llamaban por teléfono y salía corriendo del trabajo, la curaba y, si se podía quedar en el colegio, se quedaba. Si no, la tenía que llevar a casa, no me quedaba otra». Por suerte, encontró en una amiga suya un apoyo incondicional. «Tengo una muy buena amiga, que incluso para Saioa es como su madre, que aprendió a curarla y cuidarla. Por suerte, pude respirar un poco».

En este camino, el apoyo de Sergio, su marido, ha sido vital. «La primera vez que la vio y se fijó en los pies, me dijo: 'Yo he hecho el Camino de Santiago y no me vuelvo a quejar de una ampolla en la vida', cuenta con una sonrisa.

El apoyo de Debra

Fuera del ámbito familiar, el salvavidas ha sido Debra, la única asociación nacional dedicada a esta dolencia, ubicada en Marbella. Su red de enfermeras, trabajadoras sociales y apoyo psicológico ha evitado que se sientan solas. «Al principio te sientes sola, muy sola. Te encuentras con médicos que te machacan haciéndote sentir que lo haces todo mal, hasta que das con referentes como el doctor Raúl de Lucas en Madrid, que te escuchan y te dicen que lo estás haciendo fenomenal», agradece la madre.

En el horizonte de los afectados ha brillado recientemente una luz:



Susana
Madre de Saioa

VIGILANCIA CONSTANTE

«Yo no puedo trabajar porque ella estudia en casa y tiene que haber alguien responsable por si pasa algo»

TRATAMIENTO CON VYJUVEK

«No le están poniendo precio a un medicamento, le están poniendo precio al dolor de mi hija»

LAS CURAS

«Hay días que acabamos por las curas las dos gritando, desesperadas, agotadas y enfadadas»

Vyjuvek, una innovadora terapia génica en forma de gel aprobada por la Agencia Europea del Medicamento (EMA). Los ensayos y los primeros casos visibles en otros países, y en comunidades autónomas como Andalucía, Baleares o Canarias, que han decidido financiarlo de manera excepcional, demuestran que las heridas crónicas pueden llegar a cerrarse durante meses, regalando a los pacientes algo tan revolucionario como la vida sin dolor. «Se han visto casos en que han estado cerradas esas heridas entre seis meses y dos años. Estar un mes, tan solo uno, con una herida cerrada, hace que el dolor que tienes todo el rato deje de estar. Para la gente, quizá un mes no es nada, pero para ella es la vida».

Fue Leo García, un niño de 12 años sevillano, quien alzó la voz y se convirtió en un símbolo de superación y esperanza para el resto de los afectados al ser uno de los primeros pacientes en España en recibir este medicamento. Sin embargo, en Euskadi por el momento Osakidetza no ofrece este fármaco. Tras solicitarlo como medicamento en situaciones especiales, la familia ha recibido una negativa por respuesta, bajo el argumento de que no está financiado todavía a nivel estatal. Su coste, unos 25.000 euros por dosis semanal, lo hace inasumible por el momento.

«No le están poniendo precio a un medicamento, le están poniendo precio al dolor de mi hija», denuncia Susana. «Yo me alegro muchísimo por los niños que ya lo están recibiendo gracias a la lucha de familias como la de Leo en Sevilla. No quiero que se lo quiten a ellos, quiero que me lo den a mí y a todo el mundo. Son muy pocos pacientes en todo el Estado». Saioa asiente, consciente de que su futuro depende de ello y de los presupuestos sanitarios. Mientras tanto, ella convive con la «esperanza de que un día se le dé y pueda dejar de sufrir».

LA PIEL DE MARIPOSA (EB)

QUÉ ES

La piel de mariposa o epidermólisis bullosa, es una enfermedad poco frecuente, genética, e incurable a día de hoy, que causa una extrema fragilidad de la piel.

Ausencia del 'pegamento de la piel'. La piel tiene distintas capas y, entre ellas, hay unas proteínas que actúan como pegamento, haciendo que la piel sea resistente a golpes y a roces. Sin embargo, las personas con piel de mariposa carecen de algunas de estas proteínas, por lo que deben vendar su cuerpo casi de forma diaria, en dolorosas curas de entre una y cuatro horas, para proteger las heridas y ampollas provocadas por el más mínimo roce.

Incidencia. Según los últimos datos de la red mundial 'Debra Internacional', se estima que la incidencia es de 1 entre cada 17.000 y 50.000 nacidos vivos, y la prevalencia es de 2 de cada 100.000 personas. Actualmente, hay más de 500 personas que padecen la enfermedad en España.

EB SIMPLE

Las ampollas o heridas se producen en la epidermis, la capa más superficial de la piel.



EB DISTRÓFICA

Las ampollas aparecen en el estrato más profundo de la piel, la dermis.



EB JUNTURAL

Las ampollas aparecen en la membrana basal, zona situada entre la capa externa (epidermis) y la interna de la piel (dermis). A nivel internacional, esta variedad es la menos frecuente.



EB KINDLER

La formación de ampollas no tiene lugar en una capa de piel determinada, sino que se pueden formar en distintas capas a la vez, incluidas las mucosas (la capa que recubre zonas como los ojos, el esófago...).



Vyjuvek, el gel que cuesta 25.000 euros por semana y ya financian tres comunidades

Osakidetza ha pedido al Ministerio de Sanidad que agilice la tramitación de este medicamento para poder incorporarlo a su cartera de servicios

Á. GUERRA
San Sebastián

Para quien convive diariamente con la epidermólisis bullosa, un solo mes de alivio no es un detalle insignificante. La piel de mariposa priva a los afectados del colágeno VII, ese pegamento natural indispensable que mantiene unidas las capas de la piel. Sin ello, el más mínimo roce, desde el contacto de la ropa hasta un abrazo o una ráfaga de aire, provoca ampollas que derivan en carne viva. En este escenario de sufrimiento ha irrumpido el Vyjuvek, una innovadora terapia génica formulada en gel transparente, pero que todavía no está financiada por el Ministerio de Sanidad. No obstante, varias comunidades autónomas han decidido adelantarse acogiendo a la Vía de Medicamentos en Situaciones Especiales, que permite a los servicios regionales de salud comprar el fármaco en el extranjero con fondos propios. Un gel que se aplica una vez a la semana y que cada vial de dos mililitros cuesta 25.000 euros.

Vyjuvek se encuentra bloqueado en una situación compleja. El Ministerio de Sanidad y la compañía farmacéutica mantienen negociaciones para fijar el precio oficial en España. En Alemania, la gran referencia europea para este fármaco, cada vial semanal alcanza un precio aproximado de 25.000 euros. Varias comunidades han decidido adelantarse acogiendo a la Vía de Medicamentos en Situaciones Especiales con los



El niño sevillano Leo García se ha convertido en un símbolo para las personas que padecen piel de mariposa.

fondos propios. Así, Andalucía, con una decena de pacientes en tratamiento, Canarias y Castilla y León ya están aplicando las dosis, mientras que algunas como Navarra o Baleares se encuentran ultimando la formación de su personal para sumarse en breve. Euskadi, sin embargo, se mantiene a la espera de la tramitación por parte de Sanidad. Fuentes del Departamento vasco de Salud aseguran que «nosotros no hemos dado una negativa» a ningún tratamiento para esta enfermedad –aunque la familia de Saioa Martín sí habla de que les han rechazado la posibilidad de suministrar Vyjuvek– y recuerdan que Osakidetza ya pidió en mayo oficialmente al Ministerio de Sanidad que agilizar la

tramitación de la financiación de un tratamiento contra la piel de mariposa. «Todos los medicamentos que se aprueban están en nuestra cartera de servicios», aseguran.

El funcionamiento del fármaco Vyjuvek es tan avanzado en su biotecnología como accesible en su aplicación práctica. Se trata de «un virus del herpes simple modificado genéticamente que actúa como vector para introducir directamente en las células las instrucciones exactas que les permiten fabricar por sí mismas la proteína que les falta», según indica Nati Romero, coordinadora del equipo sociosanitario de la Asociación Debra Piel de Mariposa. «Es una terapia que

solamente sirve para el tipo concreto de epidermólisis bullosa distrófica», subraya. «Hay otros tipos, como la simple o la juntural, para los que desgraciadamente ahora mismo no hay ningún medicamento similar».

Su método de uso es simple. El gel se coloca gota a gota sobre las heridas abiertas, siempre que no presenten signos de infección, y se protege posteriormente mediante un apósito específico que frena la transpiración para favorecer que quede en contacto continuo con la piel. «Se aplica una vez a la semana y hay que dejarlo puesto durante 24 horas. Transcurrido ese día, se retira y ya se pueden realizar las curas ordinarias», explica la responsable sociosanitaria.

El caso de Leo

Sin embargo, el tratamiento choca con un máximo en cada práctica. La dosis máxima semanal autorizada es de dos mililitros. Según los cálculos de la entidad, esta cantidad alcanza para cubrir una superficie equivalente al tamaño de un folio A4. «En algunos casos con poca afectación da para cubrir todas las ampollas, pero en la mayoría, al existir una afectación tan importante por todo el cuerpo, esos dos mililitros dan para sanar solo una parte de las lesiones», remarca Romero.

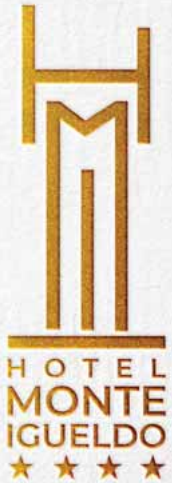
Pese a esta limitación de cantidad, los resultados demostrados en los ensayos son muy efectivos. «Una vez que las heridas se cierran, permanecen así por un periodo de entre seis y ocho meses», detalla la coordinadora de Debra. «Hablamos de heridas crónicas que llevaban abiertas diez o doce años sin cerrar jamás». El impacto clínico sobrepasa cualquier barrera y afecta también de forma directa la propia evolución del desarrollo físico. El caso de Leo García, un niño sevillano de 12 años que se convirtió en uno de los primeros pacientes de España en acceder al gel, ilustra esta transformación. Tras recibir más de una veintena de aplicaciones en el pecho, no solo ha cerrado casi por completo la lesión y ha reducido el dolor y las horas dedicadas a las curas, sino que también ha crecido dos centímetros de estatura y ha ganado dos kilos.

LOS DATOS

► **Coste.** Un vial semanal de dos mililitros cuesta 25.000 euros. Es decir, un total de 100.000 euros al mes por cada afectado.

► **Aplicación.** Se aplica gota a gota en gel una vez a la semana y cubre la superficie de un folio A4.

► **Eficacia.** Cierra heridas crónicas de más de una década durante un periodo de seis meses a un año.



HOTEL MONTE IGUELDO
★★★★

BODAS

¡Os esperamos!

LA MEJOR MANERA DE DECIDIR ES
VENIR A CONOCERNOS

*Una boda exclusiva, única e inolvidable con
la vista más bella del mundo*

Cita previa
Teléfono (+34) 943 210 211

MERCURE
HOTELS

Paseo de Igueldo s/n - 20008 Donostia / San Sebastián • www.monteigueldo.com

