

**Trabajo de
Fin de Grado**

**Curso
2014/2015**

**Calidad de vida de los
pacientes con Epidermólisis
Bullosa**

Autor/a: Cristina del Río García

Tutor/a: Isabel Guerra Cuesta



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

ÍNDICE

I.	Introducción.....	4
II.	Objetivos.....	8
III.	Metodología.....	8
IV.	Desarrollo del tema.....	9
V.	Conclusiones.....	17
VI.	Bibliografía.....	18
VII.	Anexo I. Escala Calidad de Vida GENCAT.....	22
VIII.	Anexo II. Recomendaciones de uso de materiales de curas.....	26
IX.	Anexo III. Ayudas y prestaciones.....	26

RESUMEN

Las enfermedades raras son enfermedades parcialmente mortales, o debilitantes a largo plazo, de baja prevalencia y alto nivel de complejidad. Debido a estas características y el abordaje de las mismas, se pone en manifiesto la necesidad de realizar un planteamiento global donde estén incluidos todos los aspectos de prevención, diagnóstico, tratamiento, investigación, formación y sensibilización con el fin de mejorar la calidad de vida de estas personas y sus cuidadores, recibiendo las ayudas necesarias para poder afrontar este problema, sin olvidar que la formación de los profesionales sanitarios es imprescindible para mejorar la calidad asistencial de estos pacientes.

El objetivo de este trabajo fin de grado se centra en la evaluación de los aspectos que se ven comprometidos en relación a la calidad de vida de las personas que padecen epidermólisis bullosa o ampollosa, y a la de su entorno. Nuestro país presenta 255 casos registrados, cuya calidad de vida se ve afectada, no sólo por los signos y síntomas propios de la enfermedad, si no también, por la falta de formación e información que se tiene de la misma, lo que acarrea diversos problemas sanitarios y sociales, por lo que es preciso identificar cada uno de ellos. Para poder lograr este objetivo hemos llevado a cabo una investigación de tipo documental basada en la revisión y el análisis bibliográfico.

Palabras clave: calidad de vida, epidermólisis bullosa, enfermedades raras, tratamiento.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades raras¹ son enfermedades parcialmente mortales, o debilitantes a largo plazo, de baja prevalencia y alto nivel de complejidad. Para abordarlas es preciso un planteamiento global, con esfuerzos especiales y combinados, para prevenir la morbilidad significativa o evitar la mortalidad prematura, y para mejorar la calidad de vida.

Aunque no son muchas las personas en España que padecen alguna de las enfermedades denominadas raras, exactamente 18.752 casos según el Registro Nacional de Enfermedades Raras², son casos muy concretos dentro de la población, con una clínica que suele ser desconocida y por lo tanto que dificulta su abordaje.

La Comisión Europea³ presentó en 2008 una estrategia general para respaldar a los estados miembros en el diagnóstico, el tratamiento y el cuidado de los ciudadanos de la UE con enfermedades raras. Así mismo, para recabar información sobre enfermedades raras y hacer que sea accesible, la Comisión respalda la Acción Conjunta Orphanet mediante el Programa de Salud de la UE, que es una base de datos que pretende dar información acerca de las enfermedades raras y que permite búsquedas múltiples. A principios de 2011 la Comisión Europea encabezó la puesta en marcha del Consorcio Internacional de Investigación de Enfermedades raras (IRDiRC) cuyo objetivo es, hasta 2020, lograr nuevos tratamientos para las enfermedades raras y maneras de diagnosticar las mismas, mediante la estimulación y la mejor coordinación de los resultados de la investigación de las mismas.

Considerando como definición de calidad de vida, según la OMS⁴, “la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto que está influido por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con el entorno”, decimos que estas enfermedades tienen como característica común

su alta capacidad para comprometer la calidad de vida de las personas que lo padecen y afectar así mismo a su entorno más cercano.

La principal causa de que la calidad de vida de estas personas se vea mermada en múltiples ocasiones, incide, de manera principal, en el desconocimiento que se tiene de ellas, tanto desde el punto de vista sanitario, como del de la sociedad, lo que provoca no sólo problemas físicos, sino psicológicos y sociales.

El rechazo social, puede ir directamente asociado a los numerosos problemas derivados de las mismas, por lo que la situación de los enfermos es aún más comprometida. Por lo tanto, el impulso del conocimiento sobre las enfermedades raras, se convierte en un punto esencial, para minimizar, en mayor medida, los problemas que van asociados a ellas.

La epidermólisis bullosa⁵ o ampollosa hereditaria forma parte de las enfermedades descritas anteriormente. En España hay 255 casos registrados¹. Esta enfermedad una serie de trastornos caracterizados por la formación recurrente de ampollas como resultado de una fragilidad estructural de la piel y de otros tejidos seleccionados. Cabe destacar que es una enfermedad muy poco frecuente, crónica y que no tiene cura.

La epidermólisis ampollosa o bullosa⁶ (EP) también denominada como piel de mariposa, se refiere a un grupo de enfermedades hereditarias, de las denominadas raras, con diversa presentación.

Se trata de una enfermedad genética hereditaria, de muy baja prevalencia, que suele manifestarse al nacer o ya en los primeros meses de vida.

Esta enfermedad afecta a la piel y a las mucosas, está caracterizada por una extrema fragilidad de la piel y supone la formación de ampollas y vesículas tras el mínimo contacto, incluso en ocasiones de forma espontánea.

Aunque hay unos 30 subtipos de la enfermedad, podemos clasificarla en tres formas principales⁶:

- Epidermólisis bullosa simple: este tipo de EB se caracteriza por causar ampollas a nivel de la epidermis y suelen cicatrizar sin que haya una pérdida de tejido, por lo que con frecuencia tienen una evolución favorable. El pronóstico es bueno, aunque la localización de las ampollas, palmo-plantar, en ocasiones hace que la marcha sea dolorosa, y dificulte el aprendizaje.
- Epidermólisis bullosa de la unión o juntural: las ampollas se producen entre la capa interna y la capa externa de la piel, a nivel de la membrana basal. Puede, desde ser letal en la etapa neonatal, hasta mejorar con el tiempo. Salvo en dos subtipos de la misma, como son EB Herlitz y la forma con atresia pilórica (ver tabla 1), que ocasionan la muerte a las pocas semanas de vida, el resto de formas no presentan mal pronóstico, aunque requieren tratamientos multidisciplinarios.
- Epidermólisis bullosa distrófica: las lesiones aparecen en la capa más profunda de la piel, es decir, en la dermis. Esto provoca que muchos movimientos se vean limitados debido a que cuando las ampollas cicatrizan se acaban pegando a la piel, por ejemplo, en los dedos. Así mismo, puede provocar complicaciones a nivel de la mucosa de la boca, del estómago y de distintos órganos. El pronóstico es malo, ya que las distintas complicaciones pueden conducir a la muerte, dependiendo de la intensidad de las mismas.

Tabla 1. Clasificación epidermólisis bullosa. Guía de Atención Integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Ministerio de Sanidad.⁶

Tabla 1. Clasificación de la epidermólisis bullosa				
Tipos de epidermólisis bullosas	Transmisión	Proteína	Gen	Cromosoma
SIMPLES				
Localizadas				
EBS localizadas en manos y pies (Weber-Cockayne)	AD	K5, K14	KRT5, KRT14	12q11-q13, 17q12-q21
Generalizadas				
EBS generalizadas (Koebner)	AD	K5, K14		
EBS herpetiforme (Dowling-Meara)	AD	K5, K14		
EBS con pigmentación moteada	AD	K5		
EBS con distrofia muscular	AR	Plectina	PLEC1	8q24
EBS superficial	AD			
JUNTURALES				
Localizadas				
Inversa	AR			
Acral	AR	Laminina 5		
Aparición tardía	AR			
Generalizadas				
Herlitz	AR	Laminina 5	LAMA 3, LAMB3, LAMC2	18q11.2, 1q32, 1q25-q31
No Herlitz	AR	BP180, Laminina 5	BPAG2, LAMB3	10q24.3, 1q32
Con atresia pilórica	AR	Integrina $\alpha 6\beta 4$	ITGA6, ITGB4	17q25, 2q24-q31
DISTRÓFICAS				
Localizadas				
Inversa	AR			
Acral	AR			
Pretibial	AD			
Centripeta	AD			
Generalizadas				
RECESIVA	AR	Colágeno VII para todos los subtipos	COL7A1	3p21.1
– Hallopeau-Siemens	AR			
– No Hallopeau-Siemens	AR			
DOMINANTES				
– EBD dominantes	AD			
– EBD transitoria del recién nacido	AD			

En la mayoría de las ocasiones las ampollas aparecen en las zonas de mayor roce, como son las manos, los brazos y los dedos, y a veces, sin que se haya producido contacto alguno.

Tenemos que tener en cuenta que estas lesiones son hemorrágicas, costrosas, y que en la mayoría de las ocasiones sus complicaciones derivan de los

mecanismos de reaparición de las ampollas y la localización de las mismas, aunque la principal complicación es la sobreinfección bacteriana.

Los signos y síntomas⁶ característicos que presentan estas lesiones:

- Prurito
- Cicatrices hipertróficas.
- Quistes de milium (pequeños puntos blancos que aparecen sobre la piel).
- Dificultad para comer, en aquellos casos en que se presenten ampollas en la boca y en la mucosa de estómago.
- Anemia ferropénica.
- Malnutrición (debido a las lesiones bucales).
- Trastorno de la deambulación.
- Sindactilia en manos y pies.
- Alteraciones dentales.

OBJETIVOS

Objetivo general: Evaluar los aspectos relacionados con la calidad de vida que se ven afectados en los pacientes con epidermólisis bullosa y ampollaos, y que afectan a su vez, a su entorno.

METODOLOGÍA

Para llevar a cabo este trabajo, he necesitado realizar una revisión bibliográfica a través de diferentes fuentes y bases de datos, como son Medline, PudMed, Cochrane, Dialnet, RNER, además de libros y compilaciones de diversos autores. Esta información me ha permitido recopilar las evidencias sobre la

afectación en la calidad de vida de las personas que padecen epidermólisis bullosa y la de su entorno.

Así mismo, me he puesto en contacto con DEBRA, la asociación que se encarga de esta enfermedad, para realizar una revisión bibliográfica sobre los aspectos a trabajar con estos pacientes.

DESARROLLO DEL TEMA

La esencia de este trabajo incide en el logro del entendimiento con las personas que padecen epidermólisis bullosa hereditaria, y por lo tanto, a través del conocimiento de su situación, conseguir a su vez, que su calidad de vida sea la mejor posible.

Los pacientes que tienen EB⁷ incluso aquellos que presentan una afectación cutánea relativamente localizada, pueden tener dolor, simplemente con la bipedestación, con la deambulación, e incluso al estar sentado o tumbado. En ocasiones se presentan complicaciones como ampollas en los ojos, lo que les dificulta e impide la visión, o las ampollas que se presentan en la cavidad oral, que compromete seriamente el estado nutricional del paciente. Podemos comprobar que esta enfermedad y las complicaciones que le acompañan, tiene una gran influencia en la vida diaria, impidiéndoles realizar actividades que normalmente damos por supuestas.

También hay que tener en cuenta que el tiempo que se necesita para realizar estas actividades es mayor, y que a su vez, hay que invertir tiempo en el cuidado de las heridas, por lo que es el propio paciente el que tiene que encontrar un equilibrio entre ambos aspectos.

Para valorar la calidad de vida de nuestros pacientes, usamos el Cuestionario de Salud SF-36⁸, que nos proporciona un perfil acerca del estado de salud del individuo. Consta de 36 ítems, que valoran los estados de salud del paciente, tanto positivos como negativos.

Tabla 2. Escala de Calidad de Vida SF-36⁸.

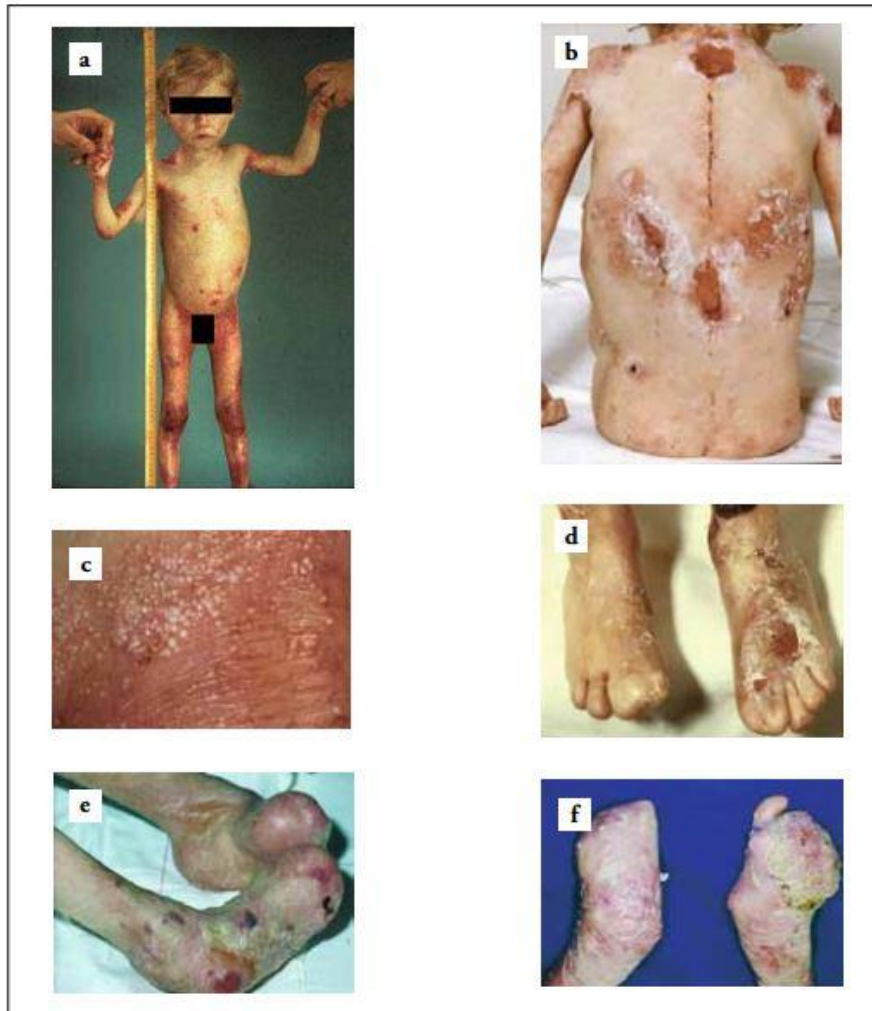
Tabla1. Contenido de las escalas del SF-36			
Dimensión	N.º de ítems	Significado de las puntuaciones de 0 a 100	
		«Peor» puntuación (0)	«Mejor» puntuación (100)
Función física	10	Muy limitado para llevar a cabo todas las actividades físicas, incluido bañarse o ducharse, debido a la salud	Lleva a cabo todo tipo de actividades físicas incluidas las más vigorosas sin ninguna limitación debido a la salud
Rol físico	4	Problemas con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física	Ningún problema con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física
Dolor corporal	2	Dolor muy intenso y extremadamente limitante	Ningún dolor ni limitaciones debidas a él
Salud general	5	Evalúa como mala la propia salud y cree posible que empeore	Evalúa la propia salud como excelente
Vitalidad	4	Se siente cansado y exhausto todo el tiempo	Se siente muy dinámico y lleno de energía todo el tiempo
Función social	2	Interferencia extrema y muy frecuente con las actividades sociales normales, debido a problemas físicos o emocionales	Lleva a cabo actividades sociales normales sin ninguna interferencia debido a problemas físicos o emocionales
Rol emocional	3	Problemas con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales	Ningún problema con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales
Salud mental	5	Sentimiento de angustia y depresión durante todo el tiempo	Sentimiento de felicidad, tranquilidad y calma durante todo el tiempo
Ítem de Transición de salud	1	Cree que su salud es mucho peor ahora que hace 1 año	Cree que su salud general es mucho mejor ahora que hace 1 año

También, podemos usar la Escala de Calidad de Vida GENCAT⁹, desarrollada por el INICO, que nos permite una valoración objetiva de la calidad de vida del paciente, ya que son los profesionales los que responden a los 69 ítems mediante la observación de la persona, aunque esta escala solo es aplicable a partir de los 18 años. (Ver Anexo I).

Haciendo referencia a ambas escalas, podemos comprobar, que los signos y síntomas¹⁰ que acompañan a la EB, así como las complicaciones, hacen que la calidad de vida de nuestros pacientes disminuya.

En estas imágenes podemos visualizar los daños que presentan las personas con epidermólisis bullosa y que pueden dificultarles la vida.

Figura 1. Vivir con Epidermólisis Bullosa: Etiología, Diagnóstico, asistencia interdisciplinar, y tratamiento pág. 17 ¹¹



El apoyo psicológico y el seguimiento¹² por parte de los profesionales a los pacientes y a los cuidadores, puede ayudar a estos a mejorar la calidad de vida.

Por lo tanto, el tratamiento de la epidermólisis bullosa¹³, no solo ha de basarse en las curas diarias, si no en la educación a pacientes, familiares y comunidad. Para ello, los profesionales sanitarios, una vez que se nos presente el caso, debemos intentar formarnos lo mejor posible, ya que la realización de curas

requiere unos conocimientos específicos, sin los cuales, los daños serían fatales.

A su vez, todo el equipo multidisciplinar, ha formar a la familia en todos los aspectos relacionados con la enfermedad, siendo fundamentales en las primeras etapas de la vida y posteriormente al paciente, quién será el encargado, principalmente, en el abordaje de la misma.

Este equipo¹⁴ (enfermeras, médicos, fisioterapeutas, trabajadores sociales, etc...) juega un papel fundamental para proporcionar a los niños y a sus familias la mejor calidad de vida posible. Por lo tanto tenemos que normalizar, sin perder nunca la sensibilización con los pacientes, todos los procedimientos ligados a la epidermólisis bullosa. Cabe destacar, que la importancia de la formación y la información a la familia, recae también, en la calidad de vida del enfermo, lo que queremos conseguir es que el paciente no pase todos los días en una consulta de enfermería, y pueda realizar normalmente las actividades de la vida diaria.

A la hora de abordar el tratamiento¹⁵, tenemos que tener en cuenta que la epidermólisis bullosa se manifiesta principalmente en forma de ampollas y heridas. La persona que asuma la prestación de estos cuidados debe tener conocimientos específicos de los mismos. Por lo tanto, el papel de la enfermera como educadora es imprescindible. Hay que tener en cuenta que estamos hablando de un impacto sobre el paciente, un impacto en la familia y el entorno, incluyendo el impacto económico que supone y el impacto social.

Impacto en el recién nacido

En el caso de que el niño afectado sea un bebe¹⁶, tenemos que evaluar el nivel de conocimientos de la familia y asegurarnos que el aprendizaje sea el correcto. También debemos dar recomendaciones sobre cómo vestir al bebe, como realizarle la higiene y que juguetes son los adecuados.

Entre los aspectos que tenemos que tener en cuenta a la hora de evaluar la calidad de vida del recién nacido, están los siguientes, que comparándolos con

la escala de evaluación de calidad de vida⁸ , nos muestran que hay un deterioro. El dolor^{17,18} que produce el momento de las curas, el riesgo de infección que presentan las mismas, el deterioro de la integridad cutánea y en algunos casos más severos de epidermólisis bullosa, los problemas nutricionales^{18,19,20} que acarrea la misma, provoca sufrimiento en el recién nacido. Todos los bebés y niños necesitan una buena nutrición¹⁹ para que su calidad de vida sea también buena, especialmente aquellos que padecen EB, no sólo en sus formas más severas, si no en las formas simples, ya que una correcta nutrición favorece la cicatrización, contribuye a que el sistema inmunitario luche contra las infecciones, aparte de sentirse mejor consigo mismo.

Se recomienda, para que la calidad de vida²¹ del recién nacido sea buena, el fomento de la lactancia materna, aunque esté presente muchas ampollas en la mucosa de la boca y una fórmula adaptada, ya que por lo citado anteriormente, las necesidades nutricionales de estos niños se ven aumentadas^{19, 20,21}

A todo esto hay que sumar los conflictos²² que se presentan en la familia y en el cuidador principal, a lo que nos referiremos posteriormente.

Impacto en el niño

Haciendo referencia a las escalas de calidad de vida⁸, y teniendo en cuenta los signos y síntomas⁶ que acompañan la EB consideramos que un niño en edad escolar presenta una afectación en la calidad de vida debido a las complicaciones y las limitaciones^{7, 22, 23,24} de las capacidades que este presenta, el simple dolor en bipedestación, con la deambulación o al estar sentado o tumbado le impide realizar las actividades propias de un niño de su edad. No por ello hay que sobreprotegerlo, es esencial, estimular la autonomía en la medida de lo posible. Hay que afrontar los riesgos y aprender las consecuencias de los mismos. Otro pilar fundamental es que el propio paciente entienda su situación, tiene que comprender que vive una situación diferente al resto de niños de su alrededor, aceptarse y tener ganas de valerse por sí mismo.

El espacio escolar²⁴ es, para un niño, el principal núcleo después de la familia, por lo que es muy importante trabajar en este aspecto. En relación con la escolarización, podemos encontrarnos con distintos problemas, tales como la sobreprotección del profesorado, el rechazo de alumnos y madres de alumnos, y a su vez, la limitación del propio paciente en sus capacidades físicas.

A medida que el niño va creciendo²⁵, tiene que afrontar su independencia. Esto es esencial para que su calidad de vida mejore. Poco a poco irá madurando, tanto física como psicológicamente, tendrán lugar los cambios propios de la adolescencia, y si es una etapa complicada para cualquier persona, para un adolescente con piel de mariposa lo es más. El riesgo de rechazo a su propio cuerpo se ve aumentado, por lo que hay que impulsar la autonomía personal. Es esencial, que el paciente ya sea capaz de abordar las curas apenas sin ayuda, lo que le dará más independencia.

Impacto en el adulto enfermo

En esta etapa de la vida^{22, 25}, el paciente suele plantearse su futuro, ya sea en relación con el mundo laboral o de pareja.

Hay que tener en cuenta las limitaciones que se le pueden plantear a una persona con epidermólisis bullosa a la hora de trabajar. No sólo relacionadas con sus capacidades físicas, si no a la hora de desplazarse al ambiente de trabajo. En algunos casos, es imposible realizar una jornada completa de trabajo, es casi seguro que sea necesaria una adaptación en los horarios de trabajo, para la realización de curas, citas médicas, etc.

Otras de las cuestiones a las que hemos hecho referencia es a la pareja, y por lo tanto a la sexualidad. La pareja debe comprender lo que es la epidermólisis bullosa, y es normal que se presenten muchos interrogantes, sobre todo en relación con el acto sexual. Aspectos que pueden hacer mella en la calidad de vida de ambos.

Impacto en la familia y en los cuidadores

Teniendo en cuenta que la magnitud del problema dependerá de la gravedad y el grado de afectación, el impacto que sufren las familias es algo incontrolable. Hay que asumir que ya que nos referimos a una enfermedad de por vida, los cuidados también van a ser de por vida.

La transformación más significativa que sufre la familia, y sobre todo el cuidador principal^{25,26}, es que se ve obligado a dejar de trabajar o el trabajo pasa a segundo plano, para dedicarse exclusivamente a los cuidados del enfermo, que también tiene repercusiones en la economía familia.

A su vez afecta a las relaciones personales²⁶, por el rechazo social que esta supone, y al propio ámbito personal, ya que hay un alto nivel de dependencia entre la persona que presenta EB y su cuidador principal.

El SNS^{15, 27} financia un 100% a los pacientes pensionistas y un 60% a los pacientes activos, en cuanto a la prestación ambulatoria, incluso hay comunidades autónomas, que proporcionan el material de forma gratuita en el centro de salud. Así mismo, la prestación hospitalaria, es decir, los materiales de uso exclusivo hospitalario son proporcionados siempre de forma gratuita.

No obstante, el coste anual medio²⁸ de un paciente que presenta epidermólisis bullosa es de 33.903 euros. Este dinero va destinado al material de realización de curas y a la transformación²⁷ que debe sufrir la casa del paciente, material muy caro que no está subvencionado, para poder realizar las mismas y en los casos más extremos de la enfermedad, debe cubrir los aportes nutricionales que se requieran. Cierta parte del material lo proporcionan los centros de salud, aunque a veces no es posible, puesto que estos pacientes necesitan grandes cantidades de gasas, apósitos, etc. En caso de medicamentos y cremas específicos no son facilitados por el Centro de salud, por lo tanto supone un coste añadido.

Tabla 3. Listado de prestaciones y ayudas. Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa Hereditaria. Ministerio de sanidad y Consumo. Pág. 91.²⁹.

Prestación-ayuda	Administración	Información
Pensión contributiva de incapacidad laboral permanente (grados: parcial, total, absoluta o gran invalidez)	Estado	INSS (Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales): www.seg-social.es/
Pensión no contributiva de invalidez	Estado y Comunidad Autónoma (CA)	IMSERSO (Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales): www.seg-social.es/imserso/ y Consejería de la CA
Asistencia sanitaria, prestación farmacéutica y ortoprotésica	Comunidad Autónoma (CA)	Consejería de la CA
Subsidio de movilidad y compensación para gastos de transporte destinado a personas discapacitadas con graves dificultades de movilidad	Comunidad Autónoma (CA)	Consejería de la CA
Ayudas para adaptación de la vivienda, del vehículo, etc.	Comunidad Autónoma (CA)	Consejería de la CA
Tarjeta de estacionamiento en espacios reservados para discapacitados o personas con movilidad reducida	Local	Ayuntamiento
Centros residenciales y centros de día para personas con discapacidad física	Comunidad Autónoma (CA)	Consejería de la CA

Impacto social

La epidermólisis bullosa es una de las enfermedades consideradas raras. Su baja prevalencia está directamente relacionada con el desconocimiento de la sociedad hacia ella, lo que lleva implícito una serie de problemas como el rechazo social^{22,25} ya que suele provocar una respuesta de evitación hacia los pacientes que la presentan. Puede estar relacionado con el aspecto que presenta su piel, y la cantidad de curas que tienen por todo el cuerpo, todo ligado al desconocimiento del que antes hablábamos. Es frecuente que en múltiples ocasiones los pacientes se sientan mirados y rechazados, y solos, ya que al ser una patología poco frecuente no suelen conocer personas con su mismo problema, que así mismo daña su calidad de vida.

Tabla 4. Organizaciones de interés. Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa Hereditaria. Ministerio de sanidad y Consumo pág. 92.²⁹

Asociación Española de Epidermólisis Bullosa (AEBE-DEBRA)
Conjunto Puertogolf
C/ Real, blq 4, 1C. Nueva Andalucía
29660 Málaga
Tel./Fax: 952 81 64 34
E-mail: aebe@aebe-debra.org
Website: <http://www.aebe-debra.org/>

Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER)
Avda. San Francisco Javier, 9
41018 Sevilla
Tel.: 954 98 98 92
Fax: 954 98 98 93
E-mail: f.e.d.e.r@telefonos.es
Web: <http://www.enfermedades-raras.org/>
Información y contacto: 902 18 17 25
E-mail: info@enfermedades-raras.org

*Instituto Nacional de la Seguridad Social (INSS)**
C/ Padre Damián, 4-6
28036 Madrid
Tel.: 91 568 83 00
Fax: 91 561 10 51
Web: <http://www.seg-social.es>

*Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO)**
C/ Ginzo de Limia, 58
28029 Madrid
Tel.: 91 363 88 88
Fax: 91 363 85 95
Web: <http://www.seg-social.es/imserso/>

*Real Patronato sobre Discapacidad**
C/ Serrano, 140
28006 Madrid
Tel.: 91 745 24 42
Fax: 91 745 11 91
Web: <http://www.rpd.es/>

CONCLUSIONES

En primer lugar, cabe destacar, que la epidermólisis bullosa, al igual que el resto de enfermedades raras, lleva implícito un gran desconocimiento no sólo a nivel social, si no a nivel sanitario. Se ha comprobado que el personal sanitario tiene un papel imprescindible en el abordaje de la misma, ya no sólo a nivel de tratamiento, si no a nivel de educación, sensibilización y apoyo.

La Comisión Europea adoptó en 2009 una Recomendación del Consejo relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras, para que los estados miembros elaboren estrategias en cuanto a la definición , la codificación y el inventario de las mismas, su investigación , las redes europeas de referencia, la sostenibilidad y la responsabilización de las organizaciones de pacientes que padecen dichas enfermedades.

En lo que se refiere a la epidermólisis bullosa, se ha visto que la calidad de vida de los pacientes que la padecen se ve comprometida en múltiples aspectos de su vida normal y que la educación, el correcto abordaje de la enfermedad y la información que se tenga sobre la misma, puede ayudar, a que este compromiso sea menor.

De este modo podemos decir que el personal sanitario y en concreto el personal de enfermería tiene que participar, en primer plano, en el papel educativo y de formación para que las personas que padecen esta enfermedad y sus cuidadores, sean capaces de abordar la misma, y para que así, su calidad de vida mejore o se vea afectada en el menor grado posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Comisión Europea. Dirección general de Sanidad y protección de los Consumidores. Las enfermedades raras: un desafío para Europa.
2. Registro Nacional de Enfermedades Raras, Instituto de Carlos III [sede web] [acceso mayo de 2015] Disponible en: <https://registoraras.isciii.es/Comun/Inicio.aspx>
3. Comisión europea. Informe de la Comunicación de la Comisión "Las enfermedades raras: un reto para Europa" y de la Recomendación del Consejo de 8 de Junio de 2009 relativa a una acción en al ámbito de las enfermedades raras. 2009/C 151/02.
4. Organización Mundial de la Salud. Definición de Calidad de Vida. Ginebra (Suiza): Biblioteca de la OMS; 2010.
5. Redacción Onmeda [sede web] [acceso abril 2015] Disponible en : http://www.onmeda.es/enfermedades/epidermolisis_bullosa.html

6. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J.C., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M. ^a C y Torrelo Fernández, A. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008. 18-23 Disponible: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
7. Jo-David Fine, Helmut Hitntner, Vivir con Epidermólisis Bullosa: Etiología, Diagnóstico, asistencia interdisciplinar, y tratamiento. Nueva York: Springer-Verlag Wien, 2009. 31
8. Vilagut Gemma, Ferrer Montse, Rajmi Luis, Rebollo Pablo, Permanyer-Miralda Galeta, Quintana Jose M, Santed Rosalía, Valderas Jose M, Ribera Aida, Domingo –Salvany Antonia, Alonso Jordi. Red IRYSS. Gac Sanit 2005; 19 (2) 137.
9. Universidad de Salamanca. Instituto Universitario de Integración en la comunidad [sede web] [acceso mayo 2015] Disponible: <http://inico.usal.es/27/instrumentos-evaluacion/escala-de-calidad-de-vida-gencat.aspx>
10. Pagliarello, C, Tabolli, S, Factors affecting quality of life in epidermolysis bullosa. Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res. 2010 Jun; 10 (3) 329-38.
11. Jo-David Fine, Helmut Hitntner, Vivir con Epidermólisis Bullosa: Etiología, Diagnóstico, asistencia interdisciplinar, y tratamiento. Nueva York: Springer-Verlag Wien, 2009. 17
12. Tabolli, S, Sampaogna F, Di Pietro, C, Paradisi A, Uras C, Zotti P, Castiglia D, ZambrunoG, Abeni D. Quality of life in patients with epidermolysis bullosa. Br J Dermatol. 2009 Oct; 161 (4). 269-77.
13. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J.C., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M. ^a C y Torrelo Fernández, A. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008. 63 Disponible: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
14. Piel de mariposa. Enfermería en Desarrollo. Diciembre 2014-Enero 2015 (4). 39-41.
15. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J.C., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M. ^a C y Torrelo Fernández, A. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008. 54-61 Disponible:

<http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>

16. Cañadas Núñez, F., Pérez Santos, L., Martínez Torreblanca, P., Pérez Boluda, M.T. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con Epidermolisis bullosa. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. 2009. Disponible: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_450_EB.pdf
http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/library/plantillas/externa.asp?pag=../publicaciones/datos/343/pdf/guia_pers_cuidadoras_EB_def.pdf
17. Palomar LLatos F, Fornes Pujalte B, Lucha Fernández V, MuñozMañez V, Díez Fornes P. Caso epidermolisis ampollosa en lactantes. Enfermería Dermatológica. (5) Julio-Agosto- Septiembre 2008 20-25
18. Oh H, Guthmann F, Ludwikowski B. Interdisciplinary care of newborns with epidermolysis bullosa and severe congenital ichthyoses.
19. Lesley Haynes SRD, Nutrición para bebés con epidermolisis bullosa. Debra, London WC1N1JH,UK.4Disponible: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/nutricion-para-bebes-con-epidermolisis-bullosa.pdf>
20. Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, Bird TD, Dolan CR, Fong CT, Smith RJH, Stephens K. Juntional Epidermolysis Bullosa. Gene Reviews Seattle: University of Washington, Seattle; 1993-2015.
21. Lesley Haynes SRD, Nutrición para bebés con epidermolisis bullosa. Debra, London WC1N1JH,UK.7-8Disponible: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/nutricion-para-bebes-con-epidermolisis-bullosa.pdf>
22. Debra España. Situación Psicosocial de Personas con Epidermolisis Bullosa y Familias. 3. Disponible en: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/situacion-psico-social-personas-con-epidermolisis-bullosa-y-familias.pdf>
23. Eisman EA, Lucky AW, Cornwall R. Hand function and quality of life in children with epidermolysis bullosa. Pediatric Dermatol. 2014 Mar-Apr; 31(2): 176-82.

24. Debra ES. Escolarización del niño con piel de mariposa.2010. Feder. Repercusiones psicosociales más frecuentes de padecer una ER en el contexto escolar. Madrid, 2010.
25. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J.C., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M.ª C y Torrelo Fernández, A. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008. 54 Disponible: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
26. Debra España. Situación Psicosocial de Personas con Epidermólisis Bullosa y Familias. 6. Disponible en: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/situacion-psico-social-personas-con-epidermolisis-bullosa-y-familias.pdf>
27. Debra España. Situación Psicosocial de Personas con Epidermólisis Bullosa y Familias. 8,9. Disponible en: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/situacion-psico-social-personas-con-epidermolisis-bullosa-y-familias.pdf>
28. IMSERSO. Los costes socioeconómicos y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con enfermedades raras en España. Proyecto de IMSERSO N° 167/10. Marzo 2012. 47.
29. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J.C., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M.ª C y Torrelo Fernández, A. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008 90-91-92 Disponible: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
30. Universidad de Salamanca. Instituto Universitario de Integración en la Comunidad. Formulario Escala Calidad de vida GENCAT. [sede web] [acceso mayo 2015] Disponible: <http://inico.usal.es/documentos/EscalaGencatFormularioCAST.pdf>
31. Solidaridad Intergeneracional. Ayudas a la discapacidad. [sede web] Disponible: <http://www.solidaridadintergeneracional.es/discapacidad/index.php?pid=ayudas&fayuda=10174>

ANEXO I. Escala de Calidad de vida GENCAT.³⁰

BIENESTAR EMOCIONAL		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
1	Se muestra satisfecho con su vida presente.	4	3	2	1
2	Presenta síntomas de depresión.	1	2	3	4
3	Está alegre y de buen humor.	4	3	2	1
4	Muestra sentimientos de incapacidad o inseguridad.	1	2	3	4
5	Presenta síntomas de ansiedad.	1	2	3	4
6	Se muestra satisfecho consigo mismo.	4	3	2	1
7	Tiene problemas de comportamiento.	1	2	3	4
8	Se muestra motivado a la hora de realizar algún tipo de actividad.	4	3	2	1
Puntuación directa TOTAL _____					

RELACIONES INTERPERSONALES		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
9	Realiza actividades que le gustan con otras personas.	4	3	2	1
10	Mantiene con su familia la relación que desea.	4	3	2	1
11	Se queja de la falta de amigos estables.	1	2	3	4
12	Valora negativamente sus relaciones de amistad.	1	2	3	4
13	Manifiesta sentirse infravalorado por su familia.	1	2	3	4
14	Tiene dificultades para iniciar una relación de pareja.	1	2	3	4
15	Mantiene una buena relación con sus compañeros de trabajo.	4	3	2	1
16	Manifiesta sentirse querido por las personas importantes para él.	4	3	2	1
17	La mayoría de las personas con las que interactúa tienen una condición similar a la suya.	1	2	3	4
18	Tiene una vida sexual satisfactoria.	4	3	2	1
Puntuación directa TOTAL _____					
<p>ITEM 15: si la persona no tiene trabajo, valore su relación con los compañeros del centro.</p> <p>ITEM 17: tienen discapacidad, son personas mayores, fueron o son drogodependientes, tienen problemas de salud mental, etc.</p>					

BIENESTAR MATERIAL		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
19	El lugar donde vive le impide llevar un estilo de vida saludable (ruidos, humos, olores, oscuridad, escasa ventilación, desperfectos, inaccesibilidad...)	1	2	3	4
20	El lugar donde trabaja cumple con las normas de seguridad.	4	3	2	1
21	Dispone de los bienes materiales que necesita.	4	3	2	1
22	Se muestra descontento con el lugar donde vive.	1	2	3	4
23	El lugar donde vive está limpio.	4	3	2	1
24	Dispone de los recursos económicos necesarios para cubrir sus necesidades básicas.	4	3	2	1
25	Sus ingresos son insuficientes para permitirle acceder a caprichos.	1	2	3	4
26	El lugar donde vive está adaptado a sus necesidades.	4	3	2	1
Puntuación directa TOTAL _____					
<p>ITEM 20: si la persona no tiene trabajo, valore la seguridad del centro.</p>					

DESARROLLO PERSONAL		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
27	Muestra dificultad para adaptarse a las situaciones que se le presentan.	1	2	3	4
28	Tiene acceso a nuevas tecnologías (Internet, teléfono móvil, etc.).	4	3	2	1
29	El trabajo que desempeña le permite el aprendizaje de nuevas habilidades.	4	3	2	1
30	Muestra dificultades para resolver con eficacia los problemas que se le plantean.	1	2	3	4
31	Desarrolla su trabajo de manera competente y responsable.	4	3	2	1
32	El servicio al que acude toma en consideración su desarrollo personal y aprendizaje de habilidades nuevas.	4	3	2	1
33	Participa en la elaboración de su programa individual.	4	3	2	1
34	Se muestra desmotivado en su trabajo.	1	2	3	4
Puntuación directa TOTAL _____					
<p>ITEMS 29, 31 y 34: si la persona no tiene trabajo, valore respectivamente si las actividades que realiza en el centro le permiten aprender habilidades nuevas, si realiza esas actividades de forma competente y responsable, y si se muestra desmotivado cuando las realiza.</p>					

BIENESTAR FÍSICO		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
35	Tiene problemas de sueño.	1	2	3	4
36	Dispone de ayudas técnicas si las necesita.	4	3	2	1
37	Sus hábitos de alimentación son saludables.	4	3	2	1
38	Su estado de salud le permite llevar una actividad normal.	4	3	2	1
39	Tiene un buen aseo personal.	4	3	2	1
40	En el servicio al que acude se supervisa la medicación que toma.	4	3	2	1
41	Sus problemas de salud le producen dolor y malestar.	1	2	3	4
42	Tiene dificultades de acceso a recursos de atención sanitaria (atención preventiva, general, a domicilio, hospitalaria, etc.).	1	2	3	4
Puntuación directa TOTAL _____					
<p>ITEM 36: si no necesita ayudas técnicas, valore si dispondría de ellas en el caso de que llegara a necesitarlas. ITEM 39: se le pregunta si la persona va aseada o no, no importa que realice el aseo personal por sí misma o que cuente con apoyos para realizarlo. ITEM 40: si la persona no toma ninguna medicación, marque la opción que considere más adecuada si la tomara. Se refiere a si se revisa la adecuación de la medicación periódicamente. ITEM 41: si la persona no tiene problemas de salud, marque "Nunca o Casi nunca".</p>					

AUTODETERMINACIÓN		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
43	Tiene metas, objetivos e intereses personales.	4	3	2	1
44	Elige cómo pasar su tiempo libre.	4	3	2	1
45	En el servicio al que acude tienen en cuenta sus preferencias.	4	3	2	1
46	Defiende sus ideas y opiniones.	4	3	2	1
47	Otras personas deciden sobre su vida personal.	1	2	3	4
48	Otras personas deciden cómo gastar su dinero.	1	2	3	4
49	Otras personas deciden la hora a la que se acuesta.	1	2	3	4
50	Organiza su propia vida.	4	3	2	1
51	Elige con quién vivir.	4	3	2	1
Puntuación directa TOTAL _____					
<p>ITEMS 43, 44 y 50: en el caso de personas con drogodependencias, valore si sus metas, objetivos e intereses son adecuados, si elige actividades adecuadas para pasar su tiempo libre y si organiza su propia vida de forma adecuada. "Adecuado" hace referencia a que no tenga relación con el consumo de drogas.</p>					

INCLUSIÓN SOCIAL		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
52	Utiliza entornos comunitarios (piscinas públicas, cines, teatros, museos, bibliotecas...).	4	3	2	1
53	Su familia le apoya cuando lo necesita.	4	3	2	1
54	Existen barreras físicas, culturales o sociales que dificultan su inclusión social.	1	2	3	4
55	Carece de los apoyos necesarios para participar activamente en la vida de su comunidad.	1	2	3	4
56	Sus amigos le apoyan cuando lo necesita.	4	3	2	1
57	El servicio al que acude fomenta su participación en diversas actividades en la comunidad.	4	3	2	1
58	Sus amigos se limitan a los que asisten al mismo servicio.	1	2	3	4
59	Es rechazado o discriminado por los demás.	1	2	3	4
Puntuación directa TOTAL _____					

DERECHOS		Siempre o Casi siempre	Frecuente- mente	Algunas veces	Nunca o Casi nunca
60	Su familia vulnera su intimidad (lee su correspondencia, entra sin llamar a la puerta...).	1	2	3	4
61	En su entorno es tratado con respeto.	4	3	2	1
62	Dispone de información sobre sus derechos fundamentales como ciudadano.	4	3	2	1
63	Muestra dificultades para defender sus derechos cuando éstos son violados.	1	2	3	4
64	En el servicio al que acude se respeta su intimidad.	4	3	2	1
65	En el servicio al que acude se respetan sus posesiones y derecho a la propiedad.	4	3	2	1
66	Tiene limitado algún derecho legal (ciudadanía, voto, procesos legales, respeto a sus creencias, valores, etc.).	1	2	3	4
67	En el servicio al que acude se respetan y defienden sus derechos (confidencialidad, información sobre sus derechos como usuario...).	4	3	2	1
68	El servicio respeta la privacidad de la información.	4	3	2	1
69	Sufre situaciones de explotación, violencia o abusos.	1	2	3	4
Puntuación directa TOTAL _____					

Número de identificación:

Nombre y apellidos

Informante

Fecha de aplicación

Baremo usado

A Baremo para la muestra general

B Baremo para personas mayores (a partir de 50 años)

C Baremo para personas con discapacidad intelectual

D Baremo para personas de otros colectivos (Personas con drogodependencias, VIH, SIDA, discapacidad física y problemas de salud mental)

Sección 1a. Escala de Calidad de vida GENCAT
1. Introducir las puntuaciones directas totales de cada una de las dimensiones
2. Introducir las puntuaciones estándar y los percentiles
3. Introducir el Índice de Calidad de vida

Dimensiones de Calidad de vida	Puntuaciones directas totales	Puntuaciones estándar	Percentiles de las dimensiones
Bienestar emocional			
Relaciones interpersonales			
Bienestar material			
Desarrollo personal			
Bienestar físico			
Autodeterminación			
Inclusión social			
Derechos			
Puntuación estándar TOTAL (suma)			
ÍNDICE DE CALIDAD DE VIDA (Puntuación estándar compuesta)			
Percentil del Índice de Calidad de vida			

Sección 1b. Perfil de Calidad de vida

Rodee la puntuación estándar de cada dimensión y del Índice de Calidad de Vida.
Después una los círculos de las dimensiones con una línea para formar el perfil.

Percentil	BE	RI	BM	DP	BF	AU	IS	DR	Índice de CV	Percentil
99	16-20	16-20	16-20	16-20	16-20	16-20	16-20	16-20	>130	99
95	15	15	15	15	15	15	15	15	122-130	95
90	14	14	14	14	14	14	14	14	118-121	90
85	13	13	13	13	13	13	13	13	114-117	85
80									112-113	80
75	12	12	12	12	12	12	12	12	110-111	75
70									108-109	70
65	11	11	11	11	11	11	11	11	106-107	65
60									104-105	60
55									102-103	55
50	10	10	10	10	10	10	10	10	100-101	50
45									98-99	45
40									96-97	40
35	9	9	9	9	9	9	9	9	94-95	35
30									92-93	30
25	8	8	8	8	8	8	8	8	89-91	25
20									86-88	20
15	7	7	7	7	7	7	7	7	84-85	15
10	6	6	6	6	6	6	6	6	79-83	10
5	5	5	5	5	5	5	5	5	68-78	5
1	1-4	1-4	1-4	1-4	1-4	1-4	1-4	1-4	<68	1

ANEXO II. Recomendaciones de Uso de Materiales de curas. Guía de Atención Clínica Integral de la Epidermólisis Bullosa Hereditaria. Ministerio de sanidad y Consumo pág. 90. ³¹

Producto	Recomendaciones de uso
Esparadrapo de silicona	Fijación sin que se pegue a la piel
Lámina o apósito de silicona	Para lesiones de poca exudación
Lámina o apósito lipido-coloides	Para lesiones de poca exudación
Apósito extrafino de fina espuma con silicona no adhesivo	Para lesiones de media exudación
Apósito absorbente de espuma con silicona no adhesivo	Para lesiones de mucha exudación
Apósito absorbente lipido-coloides no adhesivo	Para lesiones de mucha exudación
Apósito absorbente hidrocelular no adhesivo	Para lesiones de mucha exudación
Venda cohesiva	Para fijar el vendaje
Venda de algodón	Para fijar el vendaje
Malla tubular elástica	Para fijar el vendaje
Ligadura de algodón sintético	Para almohadillar la zona
Malla tubular de algodón no elástica	Para cubrir el vendaje
Malla tubular de viscosa	Para fijar el vendaje
Polvos de permanganato potásico 2/10.000	Antiséptico secante, se aplica en el baño disuelto en agua 250 mg./5 l. o en fomentos de 10 minutos
Solución de eosina 2%	Antiséptico
Solución de clorhexidina	Antiséptico
Apósito con plata nanocristalina	Barrera antimicrobiana en lesiones crónicas
Apósito de sulfadiazina argéntica	Para heridas sobreinfectadas
Apósito de plata iónica	Acción bactericida en medio húmedo
Hidratantes cutáneos	Aceite o gel de baño para pieles sensibles Crema o loción hidratante para disminuir los picores

ANEXO III. Prestaciones y ayudas

Subvenciones a Familias con Hijos Menores Discapacitados (Junta de Extremadura)²⁹

Beneficiarios

Podrán ser beneficiarios de la ayuda, las familias en situación de privación material severa que, reúnan los requisitos de acceso y así lo soliciten.

Se entenderá que concurre una situación de privación material severa en una unidad familiar de convivencia cuando dicha unidad disponga de unos ingresos anuales netos inferiores al 60% de la renta media por unidad de consumo, con alquiler imputado, conforme a los datos de la última Encuesta de Condiciones de Vida publicada por el Instituto nacional de Estadística para la Comunidad Autónoma de Extremadura. Para determinar el número de unidades de consumo se utilizará la escala de la Organización para la Cooperación y el Desarrollo Económico (OCDE) modificada. Conforme a esta escala, el adulto solicitante de la ayuda contará como una unidad a la que se añadirán el resto de adultos, excluido el solicitante, multiplicados por un coeficiente de 0,5, así como los menores de 14 años de la unidad familiar, incluido el causante, multiplicados por un coeficiente de 0,3.

Requisitos

Los requisitos de acceso que se establecen serán los siguientes:

Que el solicitante progenitor sea padre o madre por naturaleza, adopción o situación equivalente, en caso de adopción internacional, y ostente la guarda y custodia del menor de 18 años en cuyo favor se solicita la ayuda. Asimismo, dicho menor ha de figurar empadronado juntos con el progenitor solicitante de la ayuda.

No obstante, en el caso de que el progenitor solicitante sea menor de 18 años se actuará mediante representante legal salvo que se trate de mayores de 14 años que hubieren contraído matrimonio o mayores de 16 años emancipados, en cuyo caso, podrán formular la solicitud por sí mismos.

Que el menor en cuyo favor se solicita la ayuda tenga reconocido un grado de discapacidad igual o superior al 33%.

Que el menor tenga prescrita o establecida la necesidad e idoneidad del producto de apoyo por un profesional del sistema sanitario público o de las

entidades vinculadas al sector de la discapacidad y, en los casos de tratamientos que motivan la ayuda por desplazamiento, por el CADEX.

Que la unidad familiar de convivencia se encuentre en una situación de privación material severa.

Residir de forma legal en España, en caso de solicitantes no españoles.

Estar empadronado y residir de manera efectiva en cualquier municipio de la Comunidad de Extremadura con, al menos, un periodo de antigüedad de seis meses.

No estar incurso en prohibición para obtener la condición de beneficiario de la ayuda.

Estar al corriente de las obligaciones fiscales con la Hacienda Estatal y Autonómica y frente a la seguridad social.

Motivos y contenidos

El objeto es la concesión de subvenciones a las familias residentes en la Comunidad Autónoma de Extremadura que se encuentren en situación de privación material severa y con hijos menores a cargo que tengan diagnosticada una discapacidad.

Estas subvenciones tiene la finalidad de colaborar en la adquisición de los medios o la prestación de los servicios necesarios para mejorar la calidad de vida y bienestar.

Actuaciones:

- Adquisición de productos de apoyo: productos de apoyo para el entrenamiento, para el cuidado y protección personales. Productos de apoyo para la movilidad personal. Productos de apoyo para la comunicación y la información. Productos de apoyo para la manipulación de objetos y dispositivos.

- Ayudas para el transporte o desplazamiento en vehículo propio o ajeno, en relación con tratamientos de psicomotricidad, psicología, fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional que hubieren sido prescritos o establecidos por el Centro de Atención a la Discapacidad de Extremadura (CADEX).

La actuación subvencionable será la desarrollada entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2015.

COMPATIBILIDAD:

Estas subvenciones serán compatibles con otras subvenciones, ayudas, ingresos o recursos para la misma finalidad procedentes de cualesquiera administraciones o entes públicos o privados, nacionales, de la Unión Europea o de organismos internacionales siempre que no superen el coste total de la actuación subvencionada.