

Una ayuda solidaria de la dermatología para los ‘hijos de la luna’

- En la pasada reunión del Grupo Español de Dermatología Estética y Terapéutica (GEDET) se realizó el reto solidario #DermatologíaEstéticaEsMuchoMás
- Su objetivo era recabar 100 casos en los que terapias de esta especialidad hubieran tenido un gran impacto en la vida del paciente
- GEDET se comprometió a ofrecer una ayuda a una asociación de pacientes que la Fundación Piel Sana de la AEDV decidiera por sus características peculiares
- La Asociación Xeroderma Pigmentosum ha sido la entidad de pacientes seleccionada
- Vídeo <https://youtu.be/9M7vKdpRd2k>

Madrid, 27 de noviembre de 2018.-

Se les llama ‘hijos de la luna’ porque cuando los rayos del sol desaparecen es el único momento en el que pueden salir a la calle sin protección y sin riesgo para su piel y su vida. La enfermedad que tienen, denominada **xeroderma pigmentoso (XP)**, les confiere una debilidad en su ADN cuando se exponen a la radiación ultravioleta, lo que les genera síntomas como quemaduras solares graves y un aumento de 1.000 a 2.500 veces en el riesgo de desarrollar un cáncer.

Aunque la media de esperanza de vida de estos pacientes está en los 20 años, **llevar a cabo unos cuidados adecuados puede mejorar ese pronóstico**. Por este motivo, informar de la enfermedad, concienciar sobre qué medidas deben tomar las familias y facilitar algunas herramientas prácticas para su vida diaria forman parte de los objetivos de Xenia Aranda, madre de Pol, un niño de 5 años que fue diagnosticado en el primer año de vida al sufrir varias quemaduras en su piel tras estar expuesto levemente al sol.

“Nosotros tuvimos ‘suerte’, ya que tras sufrir una quemadura en la cara a los dos meses de vida –por sacarlo a pasear– y otra a los cuatro, vimos que el problema estaba en el sol, eso nos llevó a un dermatólogo y este nos remitió a la Dra. Asunción Vicente, dermatóloga del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, que lo diagnosticó antes de cumplir un año de vida. Otros niños tardan más, quizás por el tipo de xeroderma pigmentoso que sufren [hay ocho tipos con diferentes síntomas] o por desconocimiento del médico, ya que esta es una enfermedad rara. **En Europa occidental se estima que hay 2,3 casos por cada millón de nacidos vivos**”, explica Xenia que es la presidenta de la Asociación Xeroderma Pigmentosum.

Xenia y su marido, Francisco, tuvieron que recurrir a la asociación de pacientes del Reino Unido para obtener información de la enfermedad y consejos prácticos para lidiar con el día a día. Por eso decidieron en 2016 crear esta asociación, que antes tuvo un ‘hermano mayor’, un grupo de apoyo e información sobre la enfermedad fundado por un afectado que falleció prematuramente.

“Queremos que familias con este problema puedan compartir sus experiencias y que los médicos tengan presente esta enfermedad, porque el diagnóstico es muy importante”, insiste Xenia.

Medidas de protección

Además, desde la asociación, pretenden facilitar materiales, como **guantes, gafas, gorros con viseras protectoras, medidores de radiación ultravioleta, fotoprotectores**, etc. a familias afectadas. Porque si estos pacientes no van adecuadamente protegidos, su ADN hará reparaciones defectuosas y se originarán síntomas múltiples y variados en función del tipo de xeroderma que tengan. “Algo muy importante para nosotros es explicar la enfermedad para que la gente entienda lo que supone vivir con xeroderma pigmentoso. Por ejemplo, antes de salir de casa, siempre tenemos que saber si el lugar a donde Pol acudirá ese día tiene fluorescentes o no (ya que emiten radiación), puertas traslúcidas u opacas, lugar abierto o cerrado, etc. Tenemos que tener en cuenta todos los detalles para que Pol lleve una vida lo más normalizada posible y segura. Las familias con este problema deberían estar informadas de todos estos detalles”, insiste Xenia.

La radiación ultravioleta puede provocar en estos pacientes síntomas que van desde **quemaduras graves en la piel** –tanto si están expuestos al aire libre como si la luz entra por cristales– a **daño crónico ocular, problemas neurológicos en algunos pacientes y cáncer cutáneo** o carcinomas labiales y orales.

“Los estudios han demostrado que la edad media del primer cáncer cutáneo no melanoma (carcinoma basocelular o escamoso) es los 9 años, en comparación con los 67 de la población general. **Estos pacientes tienen un riesgo 2.000 veces superior de desarrollar un melanoma antes de los 20 años**”, explica la Dra. Vicente, que también es miembro de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV).

El papel del dermatólogo

El dermatólogo es el especialista que debe hacer el diagnóstico, seguimiento y valoración de estos pacientes. Esta es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, es decir, que **deben estar presentes dos copias de un gen alterado para que se desarrolle la enfermedad**. En función de cuál sea el gen mutado, así serán los síntomas, que aparecerán en la mayoría de los casos al inicio de la vida, aunque en algunos tipos de mutaciones pueden darse en la segunda década de la vida.

El diagnóstico es fundamental porque, aunque no hay tratamiento curativo, la reducción de la exposición a la radiación ultravioleta puede disminuir el daño y el riesgo de tumores cutáneos. “Por este motivo, desde la Fundación Piel Sana de la AEDV, se pensó que esta asociación era la indicada para recibir la ayuda del GEDET, ya que **la concienciación sobre enfermedades de la piel y su protección también es uno de los objetivos de la Fundación**, así como llevar el conocimiento de este y otros problemas de la piel a la población”, señala el Dr. Jorge Soto, director de la Fundación.

Por su parte, el responsable de las relaciones con las asociaciones de pacientes de la AEDV, el Dr. José Carlos Moreno, indica que la Academia y su Fundación ofrecen a esta y otras asociaciones asesoramiento científico sobre sus problemas dermatológicos. “No cabe duda de que **la información es una herramienta fundamental para los pacientes y sus familias**, pero vivimos un momento en que existe una excesiva proliferación de la misma que no siempre es la más adecuada y que para los no profesionales resulta difícil de filtrar. Por ello es muy importante que la población se dirija a **fuentes rigurosas** como la que ofrecen las sociedades científicas. La nuestra tiene como objetivo ser un aliado de los pacientes y pensamos que nuestra mejor ayuda es tender una mano a asociaciones como ésta (extensible a todas aquellas que lo soliciten) que, al igual que nuestra Academia, no tienen ánimo de lucro sino voluntad de fomentar una ayuda fiable”.

Reto solidario

Agustín Viera, coordinador del grupo de la Academia de Dermatología, GEDET, considera que esta iniciativa es una buena oportunidad para ofrecer un apoyo extra a los pacientes. “Sabemos que nuestra especialidad puede cambiar de manera radical la vida de muchos pacientes, tal y como ha quedado reflejado en el **reto #DermatologíaEstéticaEsMuchoMás** [reto en el que dermatólogos han expuesto más de 100 casos impactantes en los que la dermatología estética ha cambiado de forma radical la vida de un paciente]. Pero queríamos dar otro paso más, así que este año, por primera vez en la historia de este grupo que abarca ya los 30 años, hemos decidido ofrecer una ayuda a una asociación de pacientes que, en este 2018, ha sido a la de los pacientes con xeroderma pigmentoso”, afirma este especialista.

La ayuda que, desde el GEDET y la Fundación Piel Sana de la AEDV, se ofrece a esta asociación abarca diferentes aspectos: el económico –con una donación de 2.000 euros– y el social –ayudando a mejorar su visibilidad. Además, **desde la Unidad de Investigación de la Fundación Piel Sana de la AEDV se tiene previsto poner en marcha en 2019 un registro nacional de esta enfermedad**, coordinado por uno de los académicos, el Dr. Santiago Vidal: “**es fundamental conocer el número de afectados que hay en nuestro país** y saber si están siguiendo adecuadamente el tratamiento y las recomendaciones médicas para esta enfermedad. Creo que a través de la AEDV se puede establecer la dinámica adecuada para que esto sea así”.

Los pacientes con xeroderma pigmentoso deben proteger especialmente su cabeza, rostro, cuello, ojos y brazos por este motivo deben utilizar **sombreros de ala ancha con**

visera adjunta, gafas, guantes y ropa adecuada, fabricados con material que bloquee la radiación. Además, deben usar crema con alto índice de fotoprotección que deben aplicar cada dos o tres horas. También deben seguir **controles periódicos durante toda su vida**. Como no están expuestos al sol, todos los pacientes deben tomar suplementos de vitamina D para evitar problemas óseos y otras patologías asociadas con el déficit de esta vitamina.

“Pol sabe que, cuando es de día, no puede salir de casa sin la crema, gorro, guantes y gafas. Por eso está deseando que se haga de noche. Se les llama los hijos de la luna por este motivo. Durante el día utilizamos el medidor de radiación porque, aunque lleve siempre protección, no debe estar en zonas donde la radiación es alta. En el colegio, ocupa un lugar que el medidor muestra como seguro. Por eso pensamos que, como asociación, deberíamos dar esta y otras herramientas a familias afectadas para permitirles una mayor calidad de vida. Por eso agradecemos tanto la ayuda que ahora nos facilita el GEDET y la Fundación de la AEDV”, afirma Xenia.

El GEDET, o Grupo Español de Dermatología Estética y Terapéutica de la Academia Española de Dermatología, fue constituido en 1986 para fomentar el conocimiento de las últimas novedades en tecnología y los dispositivos empleados, constituyendo un foro de intercambio de opiniones y experiencias entre especialistas. En la actualidad, se ha convertido en un referente para informar sobre los servicios que prestan los dermatólogos españoles en la estética, cosmética y terapéutica, así como de otras novedades que se han comprobado científicamente que mejoran la calidad de vida, la asistencia a la enfermedad dermatológica o a la mejoría estética.