



ESCOLARIZACIÓN DEL NIÑO CON PIEL DE MARIPOSA

I.- INTRODUCCIÓN

Si usted es educador o profesor de un alumno que padece Epidermólisis bullosa (EB), esta guía le ayudará a entender mejor los retos a los que se enfrentan los niños y adolescentes afectados por la “Piel de Mariposa”. Además, sugiere estrategias generales para mejorar la experiencia escolar de su estudiante y trata asuntos escolares de educación infantil y primaria.

La escolarización de una persona con EB, sea cual sea la etapa en la que ésta se produzca es un momento delicado, especialmente, por la inseguridad y el temor que educadores y profesores sienten ante posibles problemas que puedan surgir con un alumno afectado por esta patología y, en ocasiones, por la falta de recursos disponibles en el Centro que garanticen la adecuada escolarización del niño. Este hecho, suele producir mucha angustia en los padres que, por primera vez, dejan a su hijo al cuidado de otros.

En un primer momento, familiarizarse con la sintomatología habitual de la Epidermólisis bullosa, sus complicaciones y tratamiento puede resultar angustiosos, no obstante y por encima de todo, hay que tener en cuenta que los niños con EB son sólo eso, niños que padecen una enfermedad poco habitual de la piel y que, en todo lo demás, son iguales al resto de estudiantes.

La EB es una afección crónica controlada mediante la realización de cuidados diarios, revisiones frecuentes y, en algunos casos, sometiéndose a intervenciones quirúrgicas y hospitalizaciones, es por ello necesario, que tanto las personas que conviven con el afectado como los profesionales que interactúan con él en diferentes ámbitos, deben conocer las características de la enfermedad y saber actuar ante determinadas circunstancias.

En el proceso de escolarización, algunos niños con EB necesitan apoyo extra, otros en cambio, sólo necesitan que el educador o el profesor sea consciente de su especial situación y, en consecuencia, planifique los recursos a su disposición y realice las adaptaciones necesarias: *de personal* (logopeda, fisioterapeuta, pedagogo, terapéuta, monitor de apoyo, enfermera, etc.), *materiales* (adaptación del mobiliario, adaptaciones del material escolar, uso de ordenadores u otras tecnologías de la información, etc.), *espaciales* (eliminación de barreras arquitectónicas en el acceso e interior del centro y aulas, ubicación del niño lejos de ventanas donde incida directamente el sol o cerca de una calefacción, evitar zonas muy concurridas, etc.) y *temporales* (establecer ritmos de trabajo apropiados a las posibilidades de cada niño, Aulas Hospitalarias, Atención educativa domiciliaria).

Ante las reiteradas solicitudes de información que DEBRA España ha recibido de colectivos docentes, hemos creado la guía “Escolarización del niño con Epidermólisis bullosa”. De esta manera, educadores y profesores dispondrán de algunas orientaciones básicas para atender a los niños que padecen esta enfermedad: sus limitaciones, sus necesidades, sus riesgos, pero también la normalidad con la que en la gran mayoría de ocasiones pueden desarrollar las mismas actividades que el resto de los alumnos.

Esperamos que los consejos elementales contenidos en esta guía ayuden a los docentes a afrontar con mayor seguridad algunas situaciones que pudieran darse en el aula y a los padres para que estén más tranquilos respecto a la atención que sus hijos reciben en los centros escolares.

Por último queremos destacar que, junto a la información imprescindible que aportan los padres de los niños con EB, DEBRA España es un recurso de información y apoyo que queda a disposición de cualquier educador o docente que quiera solicitar asesoramiento:

DEBRA España.
C/ Jacinto Benavente nº 12. Edif. Marbelsun I.
29601 Marbella. Málaga
Teléfono y fax: 952816434.
E-mail: info@debra.es / Web: www.debra.es

2.- ¿QUÉ ES LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA?

La Epidermólisis bullosa (EB) se refiere a un grupo de enfermedades hereditarias con presentación diversa, desde formas leves a otras más graves, que afectan a la piel y, en algunos subtipos, a las mucosas. La característica principal es la formación de ampollas y vesículas tras mínimos traumatismos (golpes, roces, etc.), con afectación variable de otros órganos. Algunas formas de la enfermedad pueden implicar a la mucosa oral, aparato gastrointestinal, sistema pulmonar, músculos, o vejiga.

Se dice que las personas que padecen EB tienen la piel tan frágil como las alas de una mariposa, por eso los niños y niñas que la padecen son conocidos como “niños mariposa”.

No existe un tratamiento específico y su evolución es crónica, llegando a mermar la calidad de vida de los pacientes y, en algunos casos, su supervivencia, lo cual supone un reto para los afectados, los familiares y los profesionales que los atienden.

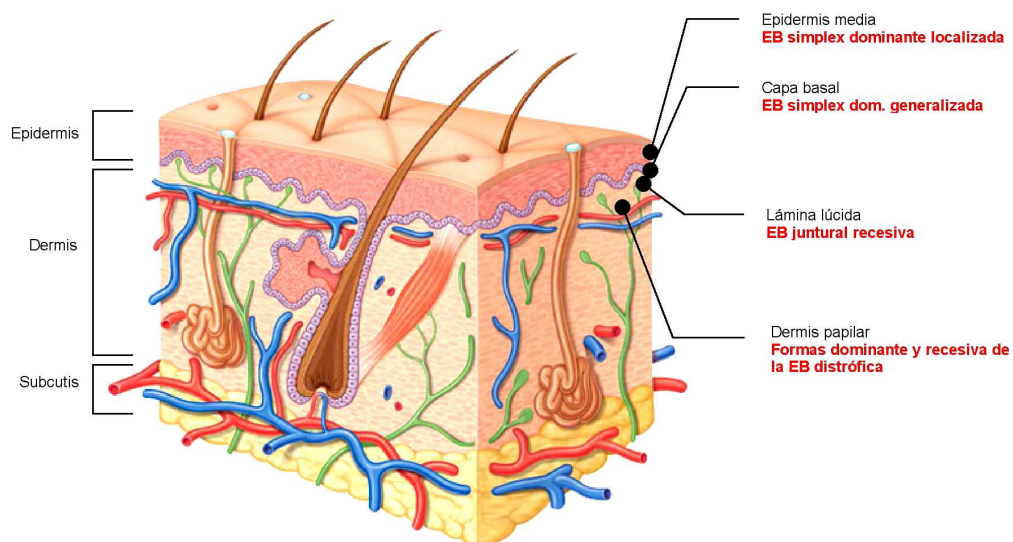
La EB es una enfermedad genética, **no es infecciosa ni contagiosa**. Tratarse de una enfermedad genética significa que no existe riesgo de contraer la enfermedad a través del contacto con otras personas.

Es importante también destacar que un “niño o niña mariposa” mantiene su enfermedad durante toda la vida y no puede pasar de padecer un tipo de EB a otro. Si padece una variedad leve, ésta no va a empeorar con el tiempo hasta convertirse en otra más grave. Al tratarse de una enfermedad genética no existen factores de riesgo externos para poder evitarla.

3.- TIPOS DE EPIDERMÓLISIS Y CARACTERÍSTICAS

La ampolla de la piel es el signo principal en la EB. El cuidado de las lesiones cutáneas se basa fundamentalmente en hacer frente a los signos y síntomas, proteger la piel, mucosa oral y gastrointestinal y buscar la mejor adaptación a su entorno.

Se han identificado unos veinte subtipos de EB, cada uno de los cuales tiene síntomas característicos. Las diversas formas pueden agruparse en tres tipos principales:



3.1.- EB SIMPLE

- Presencia de ampollas a nivel intraepidérmico, por encima de la capa basal.
- La formación de ampollas puede estar localizada (manos, codos, rodillas y / o pies) o generalizada (afectando a todo el cuerpo).
- La piel se cura sin dejar cicatrices importantes y, con frecuencia, estos niños presentan una discapacidad difícil de apreciar debido a que las lesiones son menos visibles. No obstante, el niño puede tener problemas considerables de movilidad debido a la localización de ampollas en los pies, especialmente cuando se produce un brote. Las ampollas pueden producir dolor y picor intenso.
- Debe evitarse la sobreinfección bacteriana de las ampollas, ya que es ésta la principal complicación en estos pacientes. También es frecuente la excesiva producción de sudor, factor que predispone a la formación de nuevas ampollas.

3.2.- EB DE UNIÓN O JUNTURAL

- Las ampollas se localizan en el interior de la membrana basal, a nivel de la lámina lúcida.
- Existe un tipo de EBJ que es letal en la infancia o la niñez temprana.
- Estos niños desarrollan ampollas y sanan con cicatrices.
- La principal complicación cutánea es la formación de un tejido de granulación desfigurante a nivel facial, sin tendencia a la formación de cicatrices. También se puede producir la pérdida total o parcial del cabello.
- La afectación de la piel de las zonas próximas a las uñas conduce en pocas semanas a la aparición de dedos en palillo de tambor y a la pérdida de las uñas.
- Pérdida del esmalte de la corona dental y caries.

3.3.- EB DISTRÓFICA

- Las ampollas se localizan a nivel subepidérmico, por debajo de la membrana basal.
- La EBD se clasifica en dos subtipos principales, dependiendo del tipo de herencia: EB Distrófica Dominante (EBDD) y EB Distrófica Recesiva (EBDR).
- La **EBDD** se caracteriza por la aparición recurrente de ampollas, quistes miliares y cicatrices atróficas, en particular en las extremidades. La afectación de las uñas, que está presente hasta en un 80% de los casos. La afectación cutánea es generalizada y suele persistir toda la vida ocasionando molestias de distinto calibre, generalmente ortopédicas.
- La **EBDR** se caracteriza por la presencia generalizada de ampollas, erosiones en la piel, costras, cicatrices atróficas, malformación de las uñas de los dedos de las manos o pies y desprendimiento de las uñas. Se producen contracturas en manos, pies, codos y rodillas que causan discapacidad funcional. Las sindactilias de manos y pies son la norma, y conducen a un elevado grado de impotencia funcional y deformidades estéticas muy difíciles de tolerar. También se asocian trastornos de la deambulación. El picor es constante, lo que favorece el rascado y la consiguiente aparición de nuevas ampollas, junto con la sobreinfección de las mismas. La complicación más temible y grave es la aparición de un carcinoma epidermoide sobre lesiones ulcerosas antiguas. Las complicaciones extracutáneas más frecuentes son afecciones gastrointestinales (lesiones en la cavidad bucal, estrechamiento del esófago, desnutrición, anemia, ampollas en el recto, estreñimiento, etc.) y urogenitales, oftalmológicas (ampollas en los párpados, la adhesión total o parcial entre la cara interna del párpado y el globo ocular, etc.), complicaciones renales, osteoporosis y osteopenia, etc.

Cada subtipo de EB puede variar de leve a grave. Debido a esto, utilizaremos los términos de leves o graves en lugar de referirnos al subtipo específico de Epidermolisis bullosa ya que la clasificación de la gravedad se define por la valoración médica y la percepción del propio paciente.

4.- TRATAMIENTO DE LA EB

Todas las formas de Epidermólisis bullosa (EB) se caracterizan por fragilidad de la piel y lesiones cutáneas. Por ello, la curación de las heridas es la cuestión más importante del tratamiento de la enfermedad en todos los tipos de EB. Debido a la continua formación de ampollas, a la persistencia de la actividad inflamatoria, a la colonización polimicrobiana con infecciones frecuentes y al deterioro del estado nutricional y de la oxigenación, las lesiones de la EB se convierten a menudo en heridas crónicas que no cicatrizan. Esto es causa de dolor importante y hace necesarias curas diarias de heridas muy extendidas, con el consiguiente coste para el paciente, la familia y los prestadores de la asistencia sanitaria

En el tratamiento de la EB, la protección de la piel frágil es de suma importancia; para ello, es absolutamente necesario que la manipulación sea mínima y se haga con gran cuidado.

El mantenimiento de un ambiente fresco, evitando el calor excesivo, y la lubricación de la piel para reducir el roce, pueden ayudar a reducir la formación de ampollas.

La mayor parte de las heridas en la EB están cubiertas por varias capas de vendajes y/o por material estéril no adhesivo. Como norma, deben retirarse diariamente las capas externas de gasas secas del vendaje con tijeras y después empapar ligeramente los apósitos adheridos situados debajo, ya sea mediante baño o aplicando compresas empapadas en agua, para retirarlos. A continuación, es habitual cubrir la superficie de la herida con una pomada o una crema, que puede contener antibióticos. Después se sustituyen los apósitos estériles por otros nuevos en orden inverso, para cubrir y proteger las heridas abiertas.



Por lo general, son los padres de los niños, el personal de enfermería u otro personal sanitario cuando sea necesario, los encargados de realizar el proceso de cura antes o después de ir al colegio. El proceso completo de cura tiene una duración que oscila entre la media hora, en los casos leves, hasta más de tres horas en los casos más graves.

No es difícil imaginar el estrés y el dolor que un niño y sus padres pueden haber sufrido antes de la entrada del niño al colegio por la mañana. Incluso cuando la afectación es leve, el niño con Epidermólisis bullosa puede venir a la escuela con alguna ampolla que se haya creado en el trayecto que, aunque no es visible debido a los vendajes y ropa, pueden estar causando considerables molestias y limitaciones de la movilidad.

Para evitar que una ampolla en tensión e intacta crezca más y agrande la herida, se debe realizar el drenaje de la misma en condiciones estériles tan pronto como la ampolla sea detectada. Los niños más mayores pueden cambiarse ellos mismos los apósitos aunque es probable que dependiendo de la zona necesiten ayuda, en el caso de niños pequeños, esta tarea ha de ser asumida por algún miembro del personal del centro educativo (enfermera, monitor de apoyo, profesor, etc.).

5.- COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA.

Además de las manifestaciones cutáneas generales que se han descrito anteriormente, el niño con EB puede presentar una serie de complicaciones dependiendo del tipo de EB que padezca.

La aparición de estas complicaciones y/o el tratamiento de las mismas pueden afectar al rendimiento escolar. Por esa razón, vamos a describir brevemente algunas de las complicaciones más frecuentes que pueden aparecer y ofrecer así una visión más global de la repercusión de la EB en la vida del niño.

a) Complicaciones oftalmológicas

Se han documentado anomalías de la superficie ocular y los párpados en todos los tipos de EB. La incidencia de afectación ocular en general, así como la tasa de las distintas manifestaciones clínicas, varían considerablemente entre los distintos subtipos de EB.

Principales manifestaciones oftalmológicas en la EB:

- *Erosiones, ampollas y cicatrices en la córnea* (proceso muy doloroso que puede generar fotofobia, lagrimeo, enrojecimiento del ojo y edema palpebral).
- *Ampollas y erosiones de la conjuntiva.*
- *Simbléfaron* (fusión de la parte interior de los párpados con la conjuntiva adyacente o incluso con la córnea).
- *Ampollas y cicatrices en los párpados* (especialmente en los niños, es resultado de frotarse los ojos sobre todo cuando están cansados).
- *Ectropión* (eversión de uno de los párpados, usualmente el inferior, de tal manera que la superficie interna queda expuesta, debido fundamentalmente a la formación repetida de ampollas que puede dejar deformidades cicatriciales).
- *Obstrucción de los conductos lagrimales* (lágrimas no pueden drenarse por el conducto nasolagrimal y los pacientes refieren lagrimeo exagerado).

b) Complicaciones otorrinolaringológicas

- *Vías respiratorias superiores:* llanto débil y ronco, disfonía, estridor inspiratorio, edema de partes blandas, formación de vesículas y ampollas en todas las estructuras laringotraqueales, ulceraciones y engrosamiento y formación de cicatrices en las cuerdas vocales.
- *Afectación de los oídos y la nariz:* la otitis media es un fenómeno frecuente en todos los subtipos de EB.

c) Afectación intrabucal

- *Microstomía* (reducción apertura de la boca)
- *Anquiloglosia* (frenillo lingual anormalmente corto e incapacidad para extender la lengua)
- *Ampollas o erosiones gingivales*
- *Dientes de aspecto anómalo* (esmalte anómalo, dientes displásicos)
- *Caries excesivas*
- *Caída prematura de los dientes*

d) Complicaciones gastrointestinales

- *Estenosis o atresia del píloro* (malformación que causa obstrucción parcial o completa de la unión gastroduodenal).

- *Disfagia y estrechamiento esofágico*: los traumatismos repetidos producidos al comer y tragar alimentos sólidos con frecuencia ocasionan la formación recurrente de ampollas, ulceración y, finalmente, de estrechamientos y estenosis esofágicas que dificultan o impiden la alimentación oral.
- *Estrechamientos rectales*.
- *Fisuras anales*
- *Estreñimiento* (puede deberse a la negativa, consciente o refleja, a defecar, debido a la presencia de erosiones, fisuras o estrechamientos anales dolorosos).
- *Desnutrición y retraso del crecimiento*: resultado en parte del consumo restrictivo de nutrientes y la mal absorción por las erosiones intestinales.

e) Deformidades musculoesqueléticas

- *Deformidad en mitón o garra*: Comienza como una fusión parcial o formación de sinequias entre las porciones proximales de los espacios interdigitales de uno o más dedos que, en los casos más graves, conduce a la fusión completa de todos los dedos y la posterior inclusión de toda la extremidad dentro de una estructura queratinácea en forma de capullo. Estas deformidades de partes acras, generalmente progresivas, producen una incapacidad funcional marcada, que incluye la reducción de las habilidades motrices finas de la mano y la pérdida de la prensión digital. Requiere reparación quirúrgica de las deformidades, aproximadamente cada 2 años, para mantener la funcionalidad.



- *Contracturas musculoesqueléticas fuera de las extremidades*. Estas deformidades aumentan las deficiencias para la deambulación, el vestirse y la realización de otras actividades básicas de la vida diaria.

6.- IDENTIFICACIÓN Y VALORACIÓN DE LAS NECESIDADES EDUCATIVAS DEL NIÑO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

La escolarización del alumno que presenta necesidades específicas de apoyo educativo derivadas del padecimiento de la Epidermolisis bullosa se rige por los principios de normalización e inclusión y debe asegurar su no discriminación e igualdad efectiva en el acceso y permanencia en el sistema educativo, pudiendo introducirse medidas de flexibilización en las distintas etapas educativas.

6.1.- EDUCACIÓN INFANTIL

La Educación infantil constituye una etapa educativa que atiende a niños y niñas desde el nacimiento hasta los seis años y tiene carácter voluntario. Se ordena en dos ciclos: el primero comprende hasta los tres años y el segundo, que tendrá carácter gratuito, desde los tres a los seis años de edad.

Los métodos de trabajo en la Educación Infantil se basan en las experiencias, en la actividad infantil y en el juego y se aplican en un ambiente de seguridad, afecto y confianza para potenciar la autoestima y la integración social.

Los objetivos de esta etapa adquieren una gran importancia para el desarrollo de estos niños ya que promocionarán capacidades que le permitirán:

- a) Conocer su propio cuerpo y el de los otros, sus posibilidades de acción y aprender a respetar las diferencias.
- b) Observar y explorar su entorno familiar, natural y social. Conocer y apreciar algunas de sus características y costumbres y participar activamente, de forma gradual, en actividades sociales y culturales del entorno.
- c) Adquirir progresivamente autonomía en sus actividades habituales.
- d) Desarrollar sus capacidades afectivas.
- e) Relacionarse con los demás y adquirir progresivamente pautas elementales de convivencia y relación social, así como ejercitarse en la resolución pacífica de conflictos.
- f) Desarrollar habilidades comunicativas en diferentes lenguajes y formas de expresión.
- g) Iniciarse en las habilidades lógico-matemáticas, en la lecto-escritura y en el movimiento, el gesto y el ritmo.

Por esta razón, se debe animar a los padres a que favorezcan la escolarización de sus hijos en esta etapa escolar ya que les ayudará a desarrollar estas capacidades y habilidades.

Las medidas de atención a la diversidad que los centros adopten deben ir encaminadas en todo momento a lograr que todos alcancen los objetivos de la etapa y serán siempre inclusivas e integradoras y, para ello, se requiere la detección precoz de la necesidad de apoyo educativo, con el fin de comenzar la atención individualizada lo más tempranamente posible.

6.1.1.- Primer Ciclo de la Etapa de Educación Infantil (0 -3 años)

Cuando un niño con EB inicia el primer ciclo de la etapa de Educación Infantil (0 - 3 años), se ha de justificar la existencia del padecimiento de la enfermedad, bien adjuntando el reconocimiento de su minusvalía, bien acreditando que el menor está recibiendo tratamiento en un Centro de Atención Infantil Temprana.

El Centro de Atención Temprana donde es atendido el niño o la niña es el encargado de dar respuesta, lo antes posible, a las necesidades que presenta.

El proceso recomendado sería que el/la pediatra del Centro de Salud de la zona valore al niño o niña y realice las recomendaciones sobre la intervención más conveniente, derivando el caso a los Equipos de Atención Temprana.

IMPORTANTE: En algunas comunidades autónomas, los Equipos de Atención Temprana sólo admiten casos derivados por la propia administración y pueden requerir el Dictamen de Minusvalía (Certificado de Minusvalía) expedido por los Centros Bases de las Comunidades Autónomas.*

La propuesta pedagógica será responsabilidad de un profesional con el título de Maestro de Educación infantil o título de grado equivalente e incluirá la concreción del currículo en unidades de programación integradoras para cada curso, las medidas de atención individualizada y de atención a la diversidad, la planificación educativa de los espacios, la organización del tiempo, los criterios para la selección y uso de los recursos materiales, las actuaciones previstas para la colaboración permanente con las familias, las pautas para la coordinación de los distintos profesionales que intervienen en el centro, así como las medidas para evaluar la práctica docente.

6.1.2.- Segundo ciclo de la Etapa de Educación Infantil (3 - 6 años)

En la solicitud de escolarización se ha de marcar la casilla de necesidades educativas especiales y, una vez presentada la solicitud en el centro elegido, será el Equipo de Orientación Educativa (EOE) quién se ponga en contacto con la familia para realizar la evaluación correspondiente de la situación del alumno o alumna¹ y emitir una orientación en lo que a la toma de decisión sobre su futura escolarización se refiere.

Este Equipo de Orientación Educativa estará encargado de orientar el tipo o modalidad de escolarización más adecuada para el alumno o alumna.

En primer lugar se realiza la *Evaluación Psicopedagógica*, entendiéndola como tal el conjunto de actuaciones encaminadas a recoger, analizar y valorar la información sobre las condiciones personales del alumno o alumna, su interacción con el contexto escolar y familiar y su competencia curricular. Dicha evaluación, se realiza en cualquier momento de la escolarización, especialmente al inicio de la misma, para delimitar las necesidades educativas especiales y decidir las ayudas y apoyos.

En segundo lugar, la información recogida servirá de pilar fundamental para la realización del *Dictamen de Escolarización* (informe en el que se concretan las necesidades educativas especiales, las ayudas, los apoyos y las adaptaciones del currículo y se orienta sobre la modalidad de escolarización más adecuada a las características y necesidades de cada alumno o alumna).

6.1.3- Propuestas generales para facilitar la escolarización en educación infantil

A menudo, la escolarización puede suponer un momento de gran ansiedad para los padres ya que, hasta ese momento, ellos se han encargado casi en exclusividad del cuidado de su hijo y la entrada en el colegio supone salir del entorno seguro que le proporciona su vivienda.

A veces, los centros de educación infantil o jardines de infancia se muestran reacios a aceptar a un niño con EB porque sienten que no pueden hacer frente a las necesidades especiales que

* Los Centros Bases son servicios especializados de atención básica a personas con discapacidad encargados de proporcionar información, realizar la valoración de la persona con discapacidad, orientar en lo relativo a tratamientos rehabilitadores, formación y empleo, accesibilidad y ayudas técnicas, etc. y la realización de intervención terapéutica (atención temprana, intervención psicomotriz, fisioterapia, logoterapia, intervención psicológica, psicoterapia).

puedan presentar o porque están preocupados porque otros niños jugando, puedan hacerle daño, por miedo a un problema grave de salud o, simplemente, por el miedo al contagio.

Estos temores son comprensibles y sólo a través de una comunicación fluida se puede establecer la forma de abordar los problemas percibidos o reales que se pueden producir.

Los padres y el personal del centro deben aunar esfuerzos para crear un ambiente lo más seguro posible. Como niños en edad preescolar, los niños con EB tienen que aprender a protegerse a sí mismos, a pedir lo que necesitan, a funcionar como parte de un grupo y a que vayan adquiriendo la confianza en otras personas que, no son los padres, como personas capaces de cuidar de ellos.

Por eso es fundamental que los padres se pongan en contacto con el director del Colegio de Educación Infantil donde el niño va a asistir y solicitar una reunión. En este punto, los padres deben proporcionar información sobre qué es la EB y cómo afecta a su hijo así como la documentación por parte del médico que confirme el diagnóstico (Anexo II Informe médico) y, si es el caso, la acreditación de que el menor está recibiendo tratamiento en un Centro de Atención Temprana.

Se aconseja que si el centro de educación infantil cuenta con recursos de personal de apoyo escolar tales como enfermera, terapeuta ocupacional, monitor de apoyo, etc., la familia se reúna con cada uno de ellos antes del comienzo de la escuela. Esto propiciará que el personal de apoyo tenga la oportunidad de aprender sobre la EB, sintomatología, repercusiones sobre las actividades básicas para la vida diaria, métodos preventivos y de tratamiento, etc.

DEBRA España recomienda que el centro educativo establezca, conjuntamente con la familia, un protocolo de actuación ante situaciones que impliquen alteraciones del estado de la salud, abriendo una ficha informativa con los datos que se sugieren en el Anexo I Ficha del Alumno.

Se recomienda que los padres proporcionen al colegio un botiquín con material básico para la cura (guantes, agujas, apósitos, vendajes, pomadas, así como la prescripción médica) en caso de que sea necesario atender al niño en el colegio de manera urgente. También se sugiere que el niño porte un kit básico de material en su mochila.

Si el alumno sufre algún accidente serio y es preciso llevarle a algún centro de atención primaria u hospital, hay que **advertir claramente que se trata de un alumno con Epidermólisis bullosa** y que no se le debe intubar, ni poner sondas nasogástricas, ni utilizar materiales adhesivos tales como el esparadrapo, tiritas, etc. En la medida de lo posible, el colegio debe contar con información específica sobre esta patología (informes médicos, guía de cuidados del Ministerio de Sanidad y Consumo, etc.) que en estas situaciones de urgencia, evite un mal manejo del niño por los profesionales que le atenderán.

Durante la primera semana de escolarización, puede resultar útil que los padres del niño con EB o los educadores expliquen al resto de niños de la clase en términos sencillos y comprensibles qué es la Epidermólisis bullosa, por qué estos niños llevan vendajes, qué precauciones hay que tener para evitar que aparezcan ampollas y heridas, etc. Este tipo de información evita que el niño pueda sufrir aislamiento y discriminación y fomenta la ayuda de los compañeros (los cuales actuarían como apoyos naturales que favorecen el desvanecimiento de otros tipos de apoyos más intrusivos). El cuento “Una Mariposa Diferente” puede usarse como material de apoyo.

Puede que también sea necesario organizar una reunión con el resto de padres con el objetivo de proporcionarles este tipo de información.

Resulta beneficioso que alguno de los padres de estos niños pueda asistir al colegio durante la primera y/o segunda semana de la escolarización con el fin de poder transmitir al profesorado qué tipo de actividades son toleradas o no por el niño o proporcionar los primeros cuidados de la piel (realización de cura) cuando aparezca alguna ampolla. De esta manera, se podrá transmitir a los profesionales educativos el conocimiento sobre cuidados a través de la observación directa y permitirá que el niño y profesores o educadores se sientan más tranquilos.

A largo plazo, el niño se beneficiará de la experiencia de estar lejos de sus padres (como otros niños lo hacen) y es importante modificar lo antes posible la creencia de sentirse seguro sólo cuando se está con el padre o la madre. Hacer frente a un pequeño accidente que provoque un daño de la piel, aunque inicialmente puede resultar traumático para el niño y el profesor, puede reportar grandes beneficios ya que el niño aprende que otros adultos pueden proporcionarles sus cuidados y, por tanto, reduce la dependencia del niño a sus padres.

6.1.4.- Manejo del niño con EB

Al manejar a un niño con EB, recuerde que la fricción puede causarle ampollas y daño de la piel, la presión directa por lo general, no es aconsejable.



A los niños con EB nunca se les debe elevar sujetándolos por debajo de los brazos ya que esto probablemente provocará formación de ampollas y dolor en esa zona difícil de curar y vendar.



Para coger al niño en brazos se debe poner una de nuestras manos debajo de la nalga del niño y la otra mano sujetará su espalda. Siempre tendremos las manos planas, sin apretar, ni friccionar.



Otra forma sería sujetar con las manos planas y abiertas.

Para coger al niño de la mano le ofrecemos nuestro dedo índice para que sea él quien nos apriete. Así evitaremos deslizamientos o tirones en el caso de que se caiga.

Tendremos cuidado al limpiarle la cara, lo haremos siempre con una toallita húmeda dando pequeños toques y nunca con servilleta o babero para evitar fricción.

Procederemos a la retirada de objetos punzantes o con aristas y a la protección de las manos, en caso necesario, con vendajes o guantes para la utilización de determinados materiales.

6.2.- EDUCACIÓN PRIMARIA.

La Educación Primaria comprende seis cursos académicos, desde los seis a los doce años de edad y se organiza en tres ciclos de dos años cada uno.

Aunque los objetivos y áreas de la Educación Primaria se diversifican y se amplían, el esquema de trabajo para la escolarización del niño con EB es similar al de la Educación Infantil. Por tanto, se debe realizar de forma consensuada con la familia, una valoración de las capacidades y limitaciones del niño con EB de cara a planificar los tipos e intensidades de apoyos que precisará en cada uno de los seis cursos y a la realización de las adaptaciones curriculares pertinentes.

En la solicitud de escolarización se ha de marcar la casilla de necesidades educativas especiales y, una vez presentada la solicitud en el centro elegido, será el Equipo de Orientación Educativa (EOE) quién se ponga en contacto con la familia para realizar la evaluación correspondiente de la situación del alumno o alumna² y emitir una orientación en lo que a la toma de decisión sobre su futura escolarización se refiere.

Este Equipo de Orientación Educativa estará encargado de orientar el tipo o modalidad de escolarización más adecuada para el alumno o alumna.

En primer lugar se realiza la *Evaluación Psicopedagógica*, entendiendo como tal el conjunto de actuaciones encaminadas a recoger, analizar y valorar la información sobre las condiciones personales del alumno o alumna, su interacción con el contexto escolar y familiar y su competencia curricular. Dicha evaluación, se realiza en cualquier momento de la escolarización, especialmente al inicio de la misma, para delimitar las necesidades educativas especiales y decidir las ayudas y apoyos.

En segundo lugar, la información recogida servirá de pilar fundamental para la realización del *Dictamen de Escolarización* (informe en el que se concretan las necesidades educativas especiales, las ayudas, los apoyos y las adaptaciones del currículo y se orienta sobre la modalidad de escolarización más adecuada a las características y necesidades de cada alumno o alumna).

Dentro de las áreas de la Educación Primaria que se imparten en todos los ciclos de esta etapa tenemos que prestar especial interés al área de Educación Física ya que, a priori, será la que necesitará más adaptaciones curriculares.

Si existen limitaciones en el recreo y en educación física se deben proponer actividades alternativas de ocio y disfrute. Se recomienda que el profesor consulte con los padres el tipo e intensidad de las actividades que el niño puede realizar e incluso que pida un informe médico al respecto.

* Los Centros Bases son servicios especializados de atención básica a personas con discapacidad encargados de proporcionar información, realizar la valoración de la persona con discapacidad, orientar en lo relativo a tratamientos rehabilitadores, formación y empleo, accesibilidad y ayudas técnicas, etc. y la realización de intervención terapéutica (atención temprana, intervención psicomotriz, fisioterapia, logoterapia, intervención psicológica, psicoterapia).

En el caso de que el niño, debido a su EB, no pueda realizar algunas de las actividades que realizan sus compañeros, se aconseja al profesor de educación física que se plantee una revisión curricular adaptada a las características del niño, que le permita seguir el ritmo de la clase y sentirse integrado en el grupo.

Tres puntos deberemos tener en cuenta cuando integremos a un alumno con EB a una clase de Educación física:

A) Recolección de datos:

Sobre la Epidermólisis bullosa.
Sobre la historia clínica.

B) Diagnóstico y anamnesis

- Evaluación individual del alumno con respecto al:
 - Aspecto postural
 - Aspecto cinético
 - Aspecto perceptivo-motor
 - Aspecto cognitivo-motor
 - Aspecto sociomotriz / afectivo-motriz
- Evaluación grupal: el sujeto en relación con el grupo de pertenencia durante la clase de Educación física.
- Anamnesis con el alumno.
- Anamnesis con los padres o tutores.

C) Establecer el grado de adaptaciones realizando un A.C.I. (Adaptaciones curriculares individuales). El A.C.I. tiene como fin potenciar el desarrollo de las capacidades del sujeto alumno a través de las adaptaciones necesarias al currículo. Para facilitar el aprendizaje significativo, el docente realiza las adaptaciones al currículo y a toda su acción educativa, propendiendo al desarrollo máximo de las capacidades del alumno con dificultad. La cantidad de elementos y el grado de adaptación de los mismos se realizarán según todo el análisis realizado anteriormente en el punto A y B.

El A.C.I. del área de Educación física deberá contener:

- Datos personales.
- Fecha de inicio y finalización del mismo.
- Características generales del alumno.
- Servicios complementarios (Fisioterapia, monitor de apoyo, etc.)
- Cuáles son las capacidades y cuales las necesidades.
- Cuáles los logros y cuales los problemas.
- Cuáles son los elementos de enseñanza y de aprendizaje que necesitan adaptaciones.
- Objetivos específicos del alumno y no del grupo en que está integrado.

7.- OTRAS CONSIDERACIONES

7.1.- Precauciones sobre sangre y otros fluidos corporales

Aunque la EB no es contagiosa, es necesario tomar las precauciones universales para prevenir la exposición a sangre y otros fluidos como son, por ejemplo, la utilización de guantes para tocar sangre o líquidos corporales, membranas mucosas o la piel no intacta de cualquier

paciente cuando se va a realizar la punción de la ampolla o la cura de una herida; el uso de una bata o delantal durante los procedimientos; los artículos desechables contaminados con sustancias corporales deben ser envasados y eliminados según la normativa; las agujas usadas no deben ser vueltas a tapar ni dobladas, deben colocarse en un contenedor especial colocado lo más cerca posible del lugar donde se ejecuta la punción, etc.

Del mismo modo, el estudiante con EB no debe acudir al colegio con heridas abiertas o drenando sin que se le hayan aplicado los correspondientes vendajes. Sólo las lesiones que se localizan en el cuello o la cara pueden ir descubiertas ya que son zonas difíciles de vendar.

En esta etapa la aparición de heridas o ampollas durante la jornada escolar supone un problema especial ya que los niños de esta edad suelen compartir material escolar, juguetes, etc.

Si un niño con EB tiene lesiones frecuente en las manos, se aconseja que éste tenga sus propias "herramientas" con las que trabajar. Los padres deben ser conscientes de que la escuela tiene la obligación de proteger a otros estudiantes.

7.2.- Juego y movimiento

La práctica de ejercicio y la movilidad son necesarias para reforzar los músculos y los huesos, para el mantenimiento y la eficacia de las funciones del organismo y para reforzar la confianza en uno mismo y crear una imagen corporal positiva.

Se sabe que la participación en cualquier deporte es buena para la salud en general y se ha demostrado que influye en otras enfermedades coexistentes. Naturalmente, esto también resulta evidente en las personas con EB. Sin embargo, la realización de deporte debe estar razonablemente limitada y adaptada, dada la facilidad con que se producen lesiones en la piel. A pesar de ello, los pacientes con EB necesitan realizar bastante ejercicio diariamente, empezando ya desde la infancia, época en la que se debe apoyar y estimular la movilidad natural. Se aplicarán vendajes en las zonas especialmente vulnerables, lo que puede resultar extremadamente útil en esta época. Se debe permitir a los niños que jueguen sin demasiadas restricciones, para que sean capaces de aprender sus propias limitaciones y, al mismo tiempo, mejorar su coordinación. Esto último es muy importante, ya que una mala coordinación limita la movilidad y puede crear inseguridad y aumentar el riesgo de lesiones.

Los ejercicios más adecuados para los niños con EB dependerán de la extensión y la gravedad de la afectación cutánea, así como del estado general de salud del niño. Se pueden practicar casi todo tipo de deportes (en algunos casos incluso fútbol) y sería aconsejable permitir al niño que intente este tipo de actividad, siempre que sea físicamente razonable y que sea capaz de aprender las limitaciones impuestas por su enfermedad.

El objetivo a conseguir es lograr que el niño participe en estas actividades tanto como le sea posible. El colegio debe ser sensible a la realización de las adaptaciones que sean necesarias en cada situación. Así, para la realización de actividades en el suelo, el niño puede sentarse o acostarse sobre una superficie acolchada como, por ejemplo, una colchoneta de espuma y se deben evitar la realización de movimientos que precipiten la formación de ampollas o heridas tales como arrodillarse, correr, saltar, etc.

Los padres pueden ser una fuente de información en cuanto a las actividades que el niño puede realizar.

7.3.- Limitaciones físicas

Una de las principales cuestiones que se deben plantear los profesionales de la educación, o que tendrán que especificar claramente los especialistas que atienden al alumnado, es si se trata de un cuadro estático o involutivo ya que la planificación de la respuesta educativa y sobre todo la estructuración de determinados programas de intervención variará en función de ese conocimiento.

Los niños con EB severa pueden sufrir debilidad o fatiga por muchas razones, incluyendo anemia y las deficiencias nutricionales. La aparición de ampollas en los pies puede generar dolor y limitar la posibilidad de desplazarse al colegio a pie.

Posibilidades de Desplazamiento

Se valorará la forma en que se desplaza tanto en espacios pequeños como puede ser el aula, como en espacios más amplios, ya sean pasillos, patios de recreo, así como en desniveles y escaleras. Igualmente, habrá que hacer una recogida de datos en relación a las ayudas técnicas para la movilidad que utiliza y que necesitará en el centro educativo.

Habrà que observar las posibilidades de desplazamiento autónomo que tiene cada alumno o alumna, con y sin productos de apoyo. En Infantil, valorar si es capaz de voltear, reptar, culear o gatear, para tener previstos espacios adecuados para ello. En Primaria evaluar si es capaz de realizar distintos tipos de desplazamientos, saltos y giros de forma coordinada; desarrollar la coordinación en los lanzamientos y recepciones en posiciones estáticas y dinámicas, etc.

Posibilidades de control postural en sedestación

Uno de los aspectos más importante en estos casos es conseguir un control de la postura que aporte seguridad y comodidad. Para ello es fundamental evaluar a cada niño o niña de forma muy detallada, para poder facilitarle un pupitre totalmente adaptado a sus necesidades.

Es imprescindible que las adaptaciones del mobiliario puedan ser utilizadas desde el primer momento en el aula. El procurar un buen posicionamiento hace que el trabajo en las diferentes aulas sea más accesible, cómodo y seguro.

Hemos de analizar las recomendaciones de los profesionales de la salud y de la familia, respecto al uso de los productos de apoyo.

El mantenimiento de un ambiente fresco, evitando el calor excesivo, pueden ayudar a reducir la formación de ampollas. El empleo de colchones de agua o de aire recubiertos de espuma puede ayudar a reducir el roce. La piel de borrego es excelente para revestir asientos de coche, sillas de niño o cualquier otra superficie dura siempre que sea necesario.

Posibilidades de Manipulación

Las manos de los niños con EB pueden estar sujetas a un esfuerzo constante y a la aparición de lesiones, pero se ha de encontrar un equilibrio entre la protección y la participación. De este modo, el terapeuta ocupacional podrá ofrecer información sobre dispositivos de adaptación disponibles.

El uso de Productos de Apoyo basados en las Tecnologías de la Información y la Comunicación (TIC) favorece la integración educativa del alumno con EB especialmente cuando se ha reducido la capacidad manipulativa o en periodos de empeoramiento e ingreso hospitalario.

Las adaptaciones pueden ayudar a minimizar los daños y a evitar la fricción con los dedos y los pulgares. Cosas pequeñas, como tijeras especiales, revestimiento de espuma en los lápices, guantes, etc. pueden facilitar mucho la participación del niño con EB en las actividades de la clase. El uso de pintura, arcilla u otros materiales dependerá del estado en el que tenga las manos ese día, pudiéndose hacer uso de guantes cuando se requiera.

Se recogerá toda la información posible para conocer las posibilidades del uso funcional de los miembros superiores, con el fin de poder prever las adaptaciones necesarias en cuanto al material escolar y el acceso al ordenador. Se evaluarán las capacidades existentes respecto a señalización, arrastre, garra, pinza...

Es muy importante en este apartado no hacer inferencias o predicciones de las posibilidades de las manos en base a la observación de la anatomía de las mismas. Posturas de respeto a los tiempos de ejecución, imaginación y variabilidad de los materiales a utilizar para valorar las posibilidades reales de manipulación, tareas motivadoras a realizar, ofrecen unas ejecuciones sorprendentes que serán la base de futuras intervenciones para adaptar los materiales escolares.

Comunicación

Tanto el nivel expresivo como comprensivo no suelen presentar afectación. En algunos tipos de EB, la aparición de complicaciones intrabucales (microstomías, anquiloglosias, pérdida de piezas dentales, etc.) dificulta la expresión oral por lo que se debe valorar el apoyo de profesionales especialistas (logopedas).

Uso del retrete e higiene

Siempre que sea necesario, se debe prestar supervisión y/o apoyo al niño con EB cuando acude al baño ya que éste puede tener graves dificultades para realizar acciones aparentemente tan sencillas como abrir la puerta, desvestirse y vestirse, tirar de la cisterna, lavarse las manos, etc.

7.4.- El picor

El picor, como síntoma, supone un problema psicológico y social para los niños afectados de EB. La presencia frecuente del picor es vivida como una gran carga psicológica ya que le genera una lucha incesante para evitar el rascado.

Este síntoma induce al afectado a la entrada en un círculo vicioso en el que el picor, por lo general, provoca una necesidad imperiosa de rascarse, lo que irrita la piel aún más, empeorando las heridas ya existentes o creando nuevas ampollas y esto, a su vez, aumenta la sensación de picazón. Cuando el afectado no puede evitar el rascado, pueden aparecer sentimientos de bajo autocontrol ya que, pese a que es conocedor de las consecuencias negativas que le reporta el rascado, no puede evitarlo.

En niños pequeños, el problema es aún mayor ya que éstos no son tan conscientes de las consecuencias que tiene el rascado o siéndolo, no pueden evitar la recompensa que, a corto plazo, supone el alivio momentáneo obtenido mediante el rascado.

Por otro lado, la presencia de picor durante la noche impide disfrutar de un sueño reparador. Como consecuencia, el afectado puede presentar síntomas de cansancio que limitan su participación en actividades diarias (rendimiento escolar).



FICHA DEL ALUMNO/A

Anexo I

Esta ficha es confidencial y se utilizará con la máxima cautela.

Apellidos y nombre: _____

Apellidos y nombre de los padres:

Don _____

Doña _____

Dirección: _____

Localidad: _____

Teléfonos: _____

Curso: _____

Tutor: _____

Medicación y atención que precisa:

Médico que lo/a atiende, Centro Médico de Urgencias y teléfonos:

Forma de actuar ante situación de crisis:

INFORME MÉDICO

Anexo II

Finalidad de este documento: recabar información médica para el protocolo de actuación ante situaciones que impliquen alteraciones del estado de salud del alumnado en Centros Docentes.

Don/Doña: _____
Colegiado número: _____
Especialidad: _____

INFORMA:

Que el alumno/a: _____

de ____ años de edad y estudiante del Centro Docente: _____

a.- Padece en la actualidad:

--

b.- Está sometido al siguiente tratamiento:

--

c.- Precisa la siguiente atención médica en caso de urgencia:

--

En _____, a _____ de _____ de 200__

Firma y sello del colegiado

BIBLIOGRAFÍA:

- DEBRA-UK. Epidermolysis Bullosa: A guide for parents, schools and playgroups. A Guide for Schools. April 1995.
- 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 epidermolísis bullosa hereditaria*. Centro de Publicaciones Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008.

Disponible en Internet:

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

- 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 Epidermolísis bullosa*. Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. 2009.

Disponible en Internet:

http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_450_EB.pdf

http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/library/plantillas/externa.asp?pag=../pu_blicaciones/datos/343/pdf/guia_pers_cuidadoras_EB_def.pdf

- Aguirre Barco, P, Angulo Domínguez, M.C, Guerrero Solana, E, Motero Vázquez, I y Prieto Díaz, I. *Manual de atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo por padecer enfermedades raras y crónicas*. Consejería de Educación Junta de Andalucía. 2009.

Disponible en Internet:

http://www.juntadeandalucia.es/educacion/portal/com/bin/Contenidos/PSE/orientacionyatenciondiversidad/educacionespecial/ManualdeatencionalumnadoNEAE/1278667341285_09.pdf

- Consejería de Educación y Cultura de la Región de Murcia. Dirección General de Personal. Servicio de Prevención de Riesgos Laborales. *Protocolo de actuación ante situaciones que impliquen alteraciones del estado de salud del alumnado en centros de educación especial*. 2006.

CONTACTA CON NOSOTROS:



DEBRA ESPAÑA

C/ Jacinto Benavente nº 12. Edificio Marbelsun I. Local 2.
29601 Marbella (Málaga)

Teléfono y fax: 952 816434

Correo electrónico: info@debra.es

Web: www.debra.es