

Las asociaciones de pacientes, ¿parte del tratamiento?

MERCÈ PIÑERO VEGAS

Hace siete años enfermé. Esclerodermia, una enfermedad autoinmune, crónica, discapacitante, clasificada como reumática, de causa desconocida y que, en la actualidad, no tiene cura. La esclerodermia se considera una enfermedad rara. Afecta a tres de cada 10.000 personas de entre 30 y 50 años, aunque puede aparecer a cualquier edad, también entre niños y niñas. Como muchas enfermedades autoinmunes, afecta mayormente a las mujeres, de cada cinco personas afectadas solo una es hombre.

Etimológicamente el nombre proviene del griego: *esclero*, que significa duro, y *dermia*, que es piel. Es decir, «piel dura». A mí me parece un nombre confuso. Ciertamente el endurecimiento de la piel es la característica principal de la esclerodermia, pero por el nombre podría parecer que la cosa se queda ahí, en la piel. La realidad es mucho más compleja. La esclerodermia se caracteriza por el endurecimiento o fibrosis de los tejidos y por disfunciones vasculares. Es una enfermedad autoinmune, es decir, los anticuerpos que generamos para mantener a raya las enfermedades se equivocan de diana y atacan a nuestro propio cuerpo. En este caso provocando una sobreproducción de colágeno.

Existen dos tipos de esclerodermia:

- La localizada o morfea, que mayormente produce un endurecimiento o fibrosis de las diversas capas de la piel, incluida la grasa, y a veces también la fascia y el músculo.
- La sistémica, también llamada esclerosis sistémica, que puede afectar a casi cualquier órgano; los más frecuentes son la piel, el aparato digestivo, el pulmón, el corazón y los riñones, aunque en cada paciente se manifiesta de forma diferente.

Los síntomas más frecuentes de la esclerosis sistémica son: cansancio o falta de energía, dolor articular o muscular, inflamación, pérdida de peso, engrosamiento y endurecimiento de la piel de las manos y el rostro, telangiectasias, cambios en el aspecto físico, calcinosis. Una de las afectaciones más frecuentes es el fenómeno de Raynaud, que consiste en el cambio de coloración de los dedos de manos y/o pies a causa del frío o del estrés. A nivel de órganos internos las afectaciones más frecuentes se dan en los pulmones (ya sea en forma de fibrosis o de hipertensión arterial pulmonar), en el sistema gastrointestinal (disfagia, reflujo, ardor, estreñimiento o diarrea, malabsorción de nutrientes, incontinencia), en el corazón (taquicardias, arritmias, fibrosis miocárdica) y en los riñones.

La esclerodermia no tiene cura, aunque existen tratamientos con buenos resultados para algunas de las afectaciones. Los tratamientos más habituales para la esclerosis sistémica son: vasodilatadores para el fenómeno de Raynaud, antifibróticos, inmunosupresores, antieméticos, antiácidos, inhibidores de la bomba de protones, biológicos, trasplante de órganos y trasplante de progenitores hematopoyéticos (células madre).

Hasta ahora solo hemos hablado de la parte física de la enfermedad. Es lo que habitualmente se trata en la consulta del especialista. A menudo, tanto médico como paciente olvidamos la afectación psicosocial y emocional. La urgencia por parar el deterioro físico de la persona afectada y el poco tiempo de que se dispone en la sanidad pública para cada paciente, hace que esta pase a segundo plano.

- A nivel psicosocial la esclerodermia afecta en las relaciones sociales y laborales, en la autoestima y el estado emocional. En las relaciones sociales



Figura 1. Asociación Española de Esclerodermia, 28 años al servicio del afectado y sus allegados.

podemos destacar la falta de comprensión del entorno, al ser una enfermedad invisible es frecuente escuchar «¡te ves bien!» cuando no lo estás; el tiempo de recuperación tras un esfuerzo es muy largo; la imprevisibilidad sobre cómo estaré mañana, que dificulta hacer planes o tener que cancelarlos en el último momento.

- A nivel laboral la persona debe hacer frente a la aparición de la discapacidad y la necesidad de adaptar su puesto de trabajo, a las ausencias frecuentes para la realización de pruebas médicas, baja laboral e incluso la incapacidad permanente, lo que puede obligar a cambiar de trabajo o incluso perderlo.
- A nivel emocional, los cambios físicos, especialmente en el rostro y las manos, merman la autoestima de la persona, ya no se reconoce en el espejo; siente que pierde su independencia por la necesidad de ayuda en cuestiones básicas: vestirse, asearse, abrir una botella, recoger un papel del suelo... por no hablar de la incontinencia fecal, que limita a la hora de salir de casa y relacionarse con los demás, y hace sentir incomodidad y vergüenza. Así mismo, crece la incertidumbre en el devenir de la enfermedad, sobre su propio futuro y la preocupación por el bienestar de sus familiares, ¿cómo vivirán ellos esta situación de convertirse en cuidadores de quien hasta ahora les cuidaba?

Todas estas situaciones y sentimientos llevan a la persona afectada a encerrarse en sí misma, a aislarse, a sentirse una carga para todos. Aparece la tristeza y la apatía, llegando, en algunos casos, hasta la depresión. El diagnosticado de esclerodermia vive un proceso de duelo que empieza con la negación de la enfermedad (no estoy enferma) y la ira (¿por qué a mí?). Más adelante aparece la negociación (¡si me



Figura 2. Café Amigos de Esclerodermia. Espacio periódico de acogida e información sobre esclerodermia.

cuido me curaré!), la tristeza (¿qué haré ahora?) y finalmente la aceptación (a pesar de todo puedo hacer cosas, ¡vamos!).

Este proceso necesita de un acompañamiento que no siempre se recibe. Aquí entra en juego la terapia psicológica. Con la terapia psicológica se consigue entender las emociones, reconocer cuáles son tus necesidades, controlar el estrés, ganar autoestima. Sirven tanto la terapia individual como los grupos de apoyo. Entre los grupos de apoyo hay que destacar el papel de las asociaciones de pacientes, en este caso de la Asociación Española de Esclerodermia.

La Asociación Española de Esclerodermia es una organización sin ánimo de lucro cuya misión es promover la adopción de medidas que contribuyan a la mejora de la calidad de vida de las personas afectadas de esclerodermia y de sus allegados (Fig. 1). Es una asociación de ámbito nacional, nacida en febrero del año 1995 y declarada de utilidad pública en julio de 2019, con voluntad de ayudar a todas las personas afectadas y sus familias en la comprensión, aceptación y manejo de la enfermedad.

Desde la asociación se promueven acciones de divulgación sobre la esclerodermia y apoyo a los afectados, mediante mesas informativas, jornadas médicas y talleres. Mensualmente organiza encuentros informales, llamados «Café Amigos de Esclerodermia», donde cualquiera es bien recibido sin necesidad de inscripción o aviso previo (Fig. 2).

Para financiar la labor de la asociación y apoyar la investigación en esclerodermia se organizan eventos como la Marcha Nórdica por la Esclerodermia y, en los diversos eventos y actividades, se realiza la venta de manualidades realizadas por socias, voluntarias y amigas colaboradoras de la asociación.

ESTA ES MI EXPERIENCIA

En mi caso particular, la esclerosis sistémica se presentó con fatiga, dolores articulares, dolor y falta de movilidad en hombros y cuello, edema y rigidez en las manos, vómitos y diarreas, y calcinosis en nalgas y caderas.

El diagnóstico fue bastante rápido, de los primeros síntomas al diagnóstico pasaron unos seis meses, aunque es cierto que la enfermedad también se manifestó de forma brusca y rápida. De los primeros síntomas, dolores y fatiga que achacamos a mi obesidad y al estrés en el trabajo, a perder la movilidad que me impedía conducir, asearme y vestirme no pasaron más que unos cuatro meses. En cuanto empezó la afectación gastrointestinal saltaron todas las alarmas, en tres semanas perdí 16 kg, vomitaba todo lo que comía, incluso el arroz hervido. Incluso tras el diagnóstico, durante unos seis meses seguí perdiendo peso, hasta 20 kg más.

Como tratamiento he tomado: corticosteroides (prednisona) para la inflamación y el dolor, que ahora ya no tomo; inmunosupresores (metotrexato primero y micofenolato de sodio actualmente), para disminuir el efecto de los autoanticuerpos; inhibidores de la bomba de protones (esomeprazol), para mantener a raya los problemas del reflujo y el vómito; antibióticos específicos para el sobrecrecimiento bacteriano que me provocaba la diarrea. Para la calcinosis estuve varios años tomando un bloqueador de los canales del calcio (diltiazem) y antibiótico (minociclina), que he tenido que dejar, porque me teñía de azul los pies y ha provocado un adelgazamiento de la esclerótica del ojo, que también se ve azulada. Para la calcinosis también me prescribieron seis tandas de inmunoglobulinas por vía intravenosa.

Voy a detenerme en mi experiencia con este tratamiento. Las inmunoglobulinas no incluyen la esclerodermia en su ficha técnica, por lo que debe solicitarse como uso compasivo. Es decir, para que te lo administren, es necesario que el médico especialista que lo prescribe realice una solicitud a la farmacia hospitalaria que deberá tramitarlo con inspección. Eso significa que antes de que puedan empezar a tratarte pueden pasar algunas semanas que pueden parecer eternas.

En mi caso, para poder administrar el tratamiento fue imprescindible insertar bajo la piel, entre el pecho y la clavícula un *port-a-cath* o reservorio. Este dispositivo viene a ser como una vía perma-

nente, un punto de entrada directo, que evita tener que colocar una nueva vía en el brazo cada vez que hay que administrar un tratamiento intravenoso. La inserción del *port-a-cath* se realiza con una cirugía ambulatoria. No es una intervención compleja, pero el endurecimiento de mi piel complicó el primer paso de toda cirugía: poner el catéter por donde administrar la anestesia. Tras varios intentos de varios profesionales en brazos y muñecas, se consiguió ponerlo en el pie izquierdo. También fue difícil poner el dispositivo. Normalmente se ponen en el lado derecho, el mío está en el izquierdo. El personal de quirófano fue en todo momento atento y cuidadoso, incluso cuando estaban cuatro o cinco personas intentando encontrar el lugar donde poner la vía y una enfermera les decía «¡vigilad, no le hagáis daño!».

El tratamiento con inmunoglobulinas es largo y pesado. Una semana al mes, de lunes a viernes, es necesario pasar de 4 a 6 horas en el hospital de día. Se empieza administrando antihistamínicos y paracetamol, para evitar reacciones alérgicas y el dolor de cabeza, que son las reacciones adversas más habituales en las infusiones intravenosas, así que estás casi dormida la mayor parte del tiempo en el hospital y atontada todo el resto del día. Es una semana de tu vida que desaparece. O, si lo miras en positivo, una cura de sueño, que también viene bien, pues no puedes pensar demasiado en todo lo que estás pasando. Las inmunoglobulinas me ayudaron a ganar algo de fuerza. Empecé a poder estar más tiempo de pie, lo que me permitió empezar a cocinar y, por tanto, a sentirme útil de nuevo.

Con la medicación me sentía un poco mejor cada día, por tanto, en mi interior crecía una cierta esperanza. Y pensaba que, de seguir así, podría volver pronto al trabajo. Me marqué plazos para el regreso: a inicios de año, para mi cumpleaños, después de Semana Santa... Era mi obsesión, llevaba muchos meses de baja y me sentía una carga para todos, deseaba recuperarme para volver a mi vida. No había interiorizado todavía la posibilidad de que mi vida laboral se hubiera acabado. Cuando preguntaba a mis doctoras por la viabilidad de volver me decían que, de momento, tenía que pensar en cuidarme. Esa debía ser mi prioridad, ese era mi trabajo.

Quise saber a qué me enfrentaba. Necesitaba conocer la esclerodermia, ver cómo podía evolucionar. Empecé a informarme. Busqué información en la red, consulté en muchas páginas web, casi todas en inglés, de asociaciones de pacientes y de sociedades médicas. De la información que fui encontrando, y

contrastando con mis doctoras, me quedó bastante claro que la esclerosis sistémica no tiene cura y puede ser progresiva. No sé si me asusté, pero como mi recuperación no era la que yo esperaba, empecé a renunciar a vivir una vida plena: ni trabajo, ni viajes, ni fiestas... «¡Uf! ¿Quieres decir que vale la pena vivir de esta forma?». Empezó la apatía, la tristeza, la desmotivación.

Entre las páginas web que encontré, apareció la de la Asociación Española de Esclerodermia. Supe de los «Café Amigos de Esclerodermia» y, ¡qué casualidad!, en unos días había uno en Barcelona. Ese día cogí el coche, sola, por primera vez en muchos meses y me presenté en el café. Muerta de miedo, por ver que me encontraría, y de vergüenza, por presentarme ante personas que no conocía. Me acogieron con los brazos abiertos, me reconocí en sus experiencias y ¡me sentí en casa! Eran un grupo de gente encantadora, vital y optimista, con afectaciones, desde mi punto de vista, peores que las mías, algunas eran enfermas desde hacía más de 20 años, jóvenes y mayores, de todas las edades, pero que no se habían dado por vencidas. Vi y entendí que podía vivir muchos años con esclerodermia y que, aunque no había un medicamento que curara, había cosas que hacer. En ese café oí hablar por primera vez del trasplante de células madre para los profanos o, hablando en términos médicos, de progenitores hematopoyéticos. Me asocié y seguí yendo a los cafés que se hacían, más o menos, cada mes.

En paralelo acudí a una psicóloga. Como parte de la terapia reflexioné sobre mi vida, a qué aspiraba y por qué. Descubrí que además de mis hijas e hijo, a los que parí, había otra niña que necesitaba los mismos cuidados y que llevaba mucho tiempo abandonada. A la que exigía, en el trabajo, más que a mis subordinados. A quien rara vez valoraba lo que hacía. Esa niña nació el mismo día que yo. Esa niña era yo. Así empecé a cuidarme y a valorar cosas que antes no me parecían tan importantes.

Y mientras estaba en este proceso, animada por mi marido y mi psicóloga, participé en un encuentro nacional de la asociación en el centro CREER (Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias) en Burgos. Allí conocí más personas enfermas como yo, con complicaciones graves: tenían que utilizar concentradores de oxígeno o ir en silla de ruedas, con los dedos azules, con úlceras por el Raynaud y las manos deformadas por la fibrosis. Pero otra vez descubrí gente feliz.

El último día del encuentro mi mente hizo clic, cuando ya acabábamos alguien dijo: «Voy a reír, voy a

bailar» y pusieron esta canción: «Vivir mi vida», de Marc Anthony. Era la primera vez que la oía, pero me llegó al alma. Y se convirtió en mi himno. Llegué a la conclusión que debía reinventarme: buscar actividades alternativas, recuperar viejos *hobbies*, invertir tiempo en el voluntariado...

Así que me apunté a un coro, recuperando una afición, el canto, que había abandonado por el trabajo durante mucho tiempo. Formar parte del coro me ayudó a socializar de nuevo, aislarme un par de horas a la semana de la enfermedad y sentirme casi normal.

En este momento vi claramente que ya no necesitaba volver al trabajo. Tenía un nuevo objetivo en agradecimiento a la Asociación Española de Esclerodermia, visibilizar la esclerodermia en la sociedad y apoyar a las personas que conviven con ella. La asociación necesitaba a alguien que mantuviera actualizado el contenido de la página web recién renovada y acepté el reto. ¡Qué ilusión! Dejaba de ser una mente pasiva, que leía sin parar información sobre la esclerodermia, a ser una mente activa, que aprendía a usar nuevas herramientas, a pensar en cómo solucionar los problemas que iban apareciendo. Empecé a formarme para mejorar la presencia de la asociación en las redes sociales y también para aprender cómo se gestiona una entidad sin ánimo de lucro. Y aquí sigo, ahora formando parte de la junta directiva como vocal.

He comprobado, en primera persona y en la relación que tengo con afectados (por medio de las redes sociales, en la atención presencial que damos en la delegación de Cataluña o en los cafés mensuales) que, ante una enfermedad rara, el saber que no estás sola y conocer personas que están en tu misma situación, te ayuda a salir adelante. Para ello trabajamos cada día desde la asociación. Es un trabajo que nunca termina, que en ocasiones es agotador, pero que al mismo tiempo llena de sentido e impulsa tu vida. Aunque sigues siendo una enferma, tu enfermedad ya no es tu único foco.

AGRADECIMIENTOS

He tenido y tengo todo el apoyo de mi familia: padres, hijos, pero especialmente de mi marido, que ha estado y está, en todo momento, atento a mis necesidades. Que ha sido y es el puntal de nuestra familia.

También tengo el apoyo de mis médicos, Alejandra y Elisabeth, que me diagnosticaron y medicaron para

controlar los síntomas y afectaciones de la esclerodermia, y de mi psicóloga, Magda, que me ayudó a entender las emociones por las que estaba pasando y a integrarlas sin dolor en mi día a día.

Y, por supuesto, de la Asociación Española de Esclerodermia, y todos sus miembros, gracias a la que hallé el acompañamiento empático y constante en el vivir de esta enfermedad. Que me ha enseñado que a pesar de todo se puede vivir plenamente.

Me he sentido culpable por enfermar. Asustada ante el dolor constante. Inútil por no poder seguir trabajando. Avergonzada por tener que pedir ayuda para tantas cosas básicas de mi día a día. Quería morirme para ahorrarme el sufrimiento tanto físico como mental. Pero ahora puedo decir que soy feliz. No tengo

remordimientos por las cosas que no puedo hacer. He aprendido a vivir de otra forma, a ser útil también en la enfermedad. La esclerodermia me ha hecho mejor persona y por eso, aunque parece una paradoja, le estoy agradecida.

Animo a los y las pacientes a contactar con las asociaciones y a los médicos a conocerlas y recetarlas. Pueden ser unas colaboradoras importantes en el acompañamiento al paciente y como fuente de información complementaria. Puede contactar con la Asociación Española de Esclerodermia a través de su página web esclerodermia.com, de sus redes sociales (Facebook, Instagram, Twitter, LinkedIn, YouTube), por correo electrónico en info@esclerodermia.com o por teléfono (+34 674 406 687).