



CÁMARA DE DIPUTADOS
DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

CÁMARA DE DIPUTADOS
MESA DE MOVIMIENTO

18 SEP 2014

Recibido.....1215.....Hs.

Exp. N°.....28484.....100 % S.

PROYECTO DE LEY

**LA LEGISLATURA DE LA PROVINCIA DE SANTA FE
SANCIONA CON FUERZA DE**

LEY

"Programa de protección a personas afectadas con epidermólisis bullosa"

ARTICULO 1º.- Créase en la orbita del Ministerio de Salud de la Provincia, el Programa Provincial De Protección Integral De Las Personas Afectadas De Epidermólisis Bullosa, en adelante EB.

ARTICULO 2º.- El programa tendrá como objetivo, brindar cobertura asistencial integral a quienes padezcan EB, asegurando y promoviendo las prestaciones básicas indispensables para la detección, diagnóstico y tratamiento de la misma.

Garantizará controles médicos multidisciplinarios periódicos ya sean clínicos, dermatológicos, oftalmológicos, gastroenterológicos, pediátricos, psicológicos, quirúrgicos, de rehabilitación y toda otra práctica que pudiere corresponder, cobertura farmacológica y de los insumos necesarios; así también, la asistencia especial en materia de alimentación, cuidado y traslados entre otras, que requieran las personas afectadas.

ARTICULO 3º.- Promuévese la investigación y la especialización de profesionales de la salud en la prevención, diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

ARTICULO 4º.- Determinase la obligatoriedad del Instituto Autárquico de Obra Social de la Provincia de Santa Fe -IAPOS- de brindar esta cobertura asistencial integral a los afiliados que padezcan la enfermedad EB, comprendiendo no solo las prestaciones que refieren a la detección, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, sino también las que hacen a las necesidades especiales de cuidado, transporte, alimentación, entre otras, que requieran los afectados.

ARTICULO 5º.- Autorízase al Poder Ejecutivo a realizar las adecuaciones presupuestarias necesarias para el cumplimiento de ésta ley.

ARTICULO 6º.- El Poder Ejecutivo deberá reglamentar la presente ley dentro de los sesenta (60) días posteriores a su promulgación.

ARTICULO 7º.- Comuníquese al Poder Ejecutivo.


BERNARDO DARÍO VEGA
Diputado Provincial



CÁMARA DE DIPUTADOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

FUNDAMENTOS

Señor Presidente:

Oportunamente los Diputados MC Jorge Lagna y Alberto Daniel Monti presentaron un proyecto de ley idéntico al presente (Expte 24231/2010), que no cumplió con los pasos parlamentarios produciéndose su caducidad constitucional (Art. 61 de la Constitución Provincial) por lo que, me permito repetir su presentación.

Los enfermos de Epidermólisis Bullosa tienen la piel tan frágil como las alas de una mariposa; por ello los niños que la padecen son conocidos también como niños mariposa o niños de piel de cristal. Se trata de un grupo de enfermedades no contagiosas de la piel, cuyo origen es genético, que poseen la característica usual de presentarse con ampollas, ulceraciones y heridas no solo epidérmicas, sino también en las membranas de las mucosas, muy dolorosas, generalmente con la apariencia de una quemadura y casi siempre con desprendimiento de epitelio. Su gravedad y grado de compromiso varía según sus tipos y persona a persona. Existen desde casos leves hasta otros que pueden llevar a la muerte debido a sus posible incidencia sobre funciones orgánicas o por sus complicaciones asociadas. Los afectados manifiestan estos síntomas por el mero contacto con otra persona, el roce de la ropa o hasta por el cambio de la temperatura ambiente.

La epidermólisis bullosa está clasificada dentro de las llamadas enfermedades raras, no es infecciosa; aunque la incidencia exacta se desconoce, se estima que afecta a 1 de cada 50.000 bebés. No existe tampoco un registro único oficial, pero se calcula que unos 400 chicos vivirían en Argentina y alrededor de 60 en nuestra provincia.

La alteración genética que causa la enfermedad puede ser heredada o debida a una mutación genética en el embarazo. Se manifiesta al nacer o en los primeros meses de vida; tiene diferentes grados de afección dependiendo de la variedad. Hay tipos que la fragilidad de la piel se limita a zonas específicas y otras en las que se ve afectado todo el cuerpo, apareciendo estas erosiones y lesiones ampollares también en la boca, esófago, estómago, intestino, vías respiratorias, urinarias, párpados y córneas.

En general, la Epidermólisis Bullosa puede clasificarse según el sitio de localización de la ampolla en tres tipos: a) La **simplex** que es la variante más común (52,5% de los casos) donde las ampollas se producen en la epidermis, cicatrizan sin pérdida de tejido y los afectados no experimentan cura pero usualmente si mejoría con el tiempo; b) la **juntural**, la de menor incidencia. Las ampollas aparecen entre la capa externa e interna de la piel, pueden mejorar con el tiempo o convertirse en letales involucrando a otros órganos. La tasa de mortalidad es de hasta el 87% en el primer año de vida de éstos bebés y c) la **distrófica** que provoca ampollas generalizadas en las capas más profundas de la epidermis y en las membranas mucosas como boca, esófago, estómago, intestino, vías respiratorias, urinarias, párpados y córneas. Al cicatrizar, debido a las sucesivas heridas pueden originarse deformaciones, fusión de los dedos de las manos y pies, así como deformaciones por contracturas en codos, dedos y rodillas que generalmente requieren cirugías reconstructivas. Si hay compromiso de la boca y el estómago, el ampollamiento y la cicatrización lleva a que se presenten dificultades del niño para alimentarse y deglutir. Ello aparece a menudo



CÁMARA DE DIPUTADOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

problemas nutricionales con un importante retraso en el desarrollo, problemas en la vista, odontológicos, hematológicos, anemia severa que retrasa además la cicatrización de las heridas y el consecuente deterioro general de la salud del enfermo.

El objetivo principal del tratamiento de esta enfermedad es prevenir la formación de ampollas y las complicaciones subsecuentes. La intensidad de los cuidados depende de la gravedad de la enfermedad. Las recomendaciones a menudo incluyen medidas para evitar el trauma cutáneo y las temperaturas elevadas, porque no pueden exponerse al sol; por tal razón, generalmente carecen de vitamina D. Debido a la formación de ampollas, muchos sufren pérdidas de sangre (hierro) y deben recibir dietas hiper-calóricas y hiper-proteicas para equilibrar y facilitar la cicatrización.

Son innumerables las complicaciones que padecen los niños portadores de esta enfermedad, señor Presidente; enfermedad que lamentablemente no tiene cura hasta el momento, solo sintomática, causando un severo daño psicofísico y económico al paciente que la padece y a su grupo familiar.

Como las complicaciones para estos pacientes son muchas, se requiere abordaje un abordaje multidisciplinario en el que participen kinesiólogos, gastroenterólogos, traumatólogos, nutricionistas, oculistas, odontólogos y dermatólogos entre otras especialidades. En la mayoría de los casos, diariamente deben efectuarse curaciones y vendajes, el material descartable que debe utilizarse en las curaciones, los antibióticos, cremas, vitaminas y otros insumos demandan una erogación para las familias que conviven con esta situación especial, constituyéndose muchas veces en gastos imposibles o difíciles de afrontar y de alto impacto en la economía familiar; a modo de ejemplo, los parches especiales que se utilizan son importados de Estados Unidos o Chile con precios que oscilan entre los 400 a 1500 dólares estadounidenses.

En lo que respecta al Plan Médico Obligatorio Nacional no existe aún ningún programa específico de protección y asistencia médica que aborde la problemática de los afectados con EB de manera integral. Tampoco existe a nivel provincial.

A Nivel nacional se han presentado en 2010 proyectos de ley tendientes a revertir esta realidad, incorporando al Programa Médico Obligatorio la cobertura de las prestaciones a la enfermedad y a su tratamiento, que lamentablemente perdieron estado parlamentario porque no fueron tratados en las respectivas comisiones.

Así, considero que es nuestro deber hacer lo propio y generar la protección adecuada para todas las personas que en nuestra provincia padezcan EB, por todo ello, solicito a los señores legisladores me acompañen en la aprobación de este proyecto de Ley.


BERNARDO DARÍO VEGA
Diputado Provincial