



Sensaciones

Revista de la Fundación Niemann Pick de España



Junio 2001. Número 1. Edición Semestral.

www.fundniemannpick.org

Ayudas BCH 00492482632214398288

E-mail: niemannpick@ono.com



Lleida: Primera reunión familiar de España y Sede de la Fundación
Miranda de Ebro: Prepara un Real Madrid veteranos-Clud Deportivo Mirandés

El Real Betis Balompié marca un gol por la vida. ¡Gracias!



Canal Sur TV: Homenaje a los niños y familias del Niemann Pick



"Senderos de Gloria" programa en directo de Canal Sur. Durante 30 minutos expusimos a través de la TV el significado de nuestra Fundación

Amato nos dedica un gol en el Partido Betis- Lleida. Todos los jugadores del Betis vistieron nuestra camiseta.

En la foto inferior Daniel con los artistas de Lluvia de Estrellas.



Fundación Niemann Pick de España
Sede Social: Alfonso II nº 14
25001 Lleida

Redacción

Lleida: Susana Nieto Moreno
Begoña García García
Julia González Casado
Manuela Castro Solana

Sevilla: Juan Girón Sánchez
May Valenzuela
Juan Pedrajas Serrano

Jaen: Antonio Pérez Fernández
Cartagena: Cristóbal Fernández
Almería: Miguel López Castillo
Tenerife: María del Carmen Negrín

Teléfonos de contacto

649861134 Presidente
649861133 Secretario
649861132 Vicepresidente

Indice

- Pág. 2 Editorial
4 La Fundación Niemann Pick de España
6 La Enfermedad Niemann Pick
10 Lleida: Homenaje a una ciudad
12 Donación del pintor Carlos Aparicio Guerrero
15 1ª Reunión familiar. Lleida 30/31 de Marzo
17 Agradecimiento a las personas y entidades que nos acercan a nuestra esperanza con su solidaridad y colaboración.
18 Quesada, un pueblo y un colegio solidarios
Los Trabajadores del Transporte Metropolitano De Barcelona, solidarios
19 Un regalo para la esperanza
20 Senderos de gloria: Homenaje a los niños y familias del Niemann Pick
Poesía: Quesada y sus hijos
21 Real Betis: un partido, tres equipos
22 Miranda de Ebro,
Torregrossa. Cafetería pastelería Ampurdanés
23 Visite nuestra web
24 El Patronato de la Fundación

Editorial

Cuaderno para la Memoria

Hijo, si fueses música, nos envolverías con sonidos de ése allá cercano.

Gracias por hacer de mi un hombre sin temores, nos has dejado el mejor legado:

"Luchar por el necesitado, en la mayor de las carencias, ¡qué poco valor tiene lo material cuando se marcha la Vida!, y cuántas esperanzas abrimos ante lo imposible.

Cuaderno de bitácora de la nave para la esperanza: Fundación del Niemann Pick de España.

Hoy abro éste cuaderno de bitácora, empiezo a escribir las páginas de éste registro para la memoria. Zarpamos juntos, desde Lérida, hace poco más de dos meses, rumbo a lo que hoy es desconocido, salvar a un niño de esa terrible enfermedad, rescatarlo, hijo, de esa expresión que ví en cierto momento en tu mirada, cuando sentí que te dabas cuenta de que algo ocurría pero no entendías lo que te pasaba y yo veía que te marchabas lentamente mientras nos preguntabas a los que te rodeábamos con nuestros corazones. ¿qué me sucede, no lo entiendo?

Te mereces que junto a ese amigo, en la distancia que aquí tenías, compañero de aventuras en ese allá cercano, forméis parte de esta tripulación que inicia su navegar hacia ese noble y justo fin.

Sé que cuando naveguemos por rutas de oscuridad, vuestro recuerdo será esa estrella polar que nos indique el rumbo acertado.

El arco iris será el símbolo que nos indicará que tras una tormenta gris, sin luz, desgarradora, por entre sus nubes está entrando ese rayo de luz, que con sus colores nos indicará el fin de un terrible contratiempo, dando paso a la esperanza.

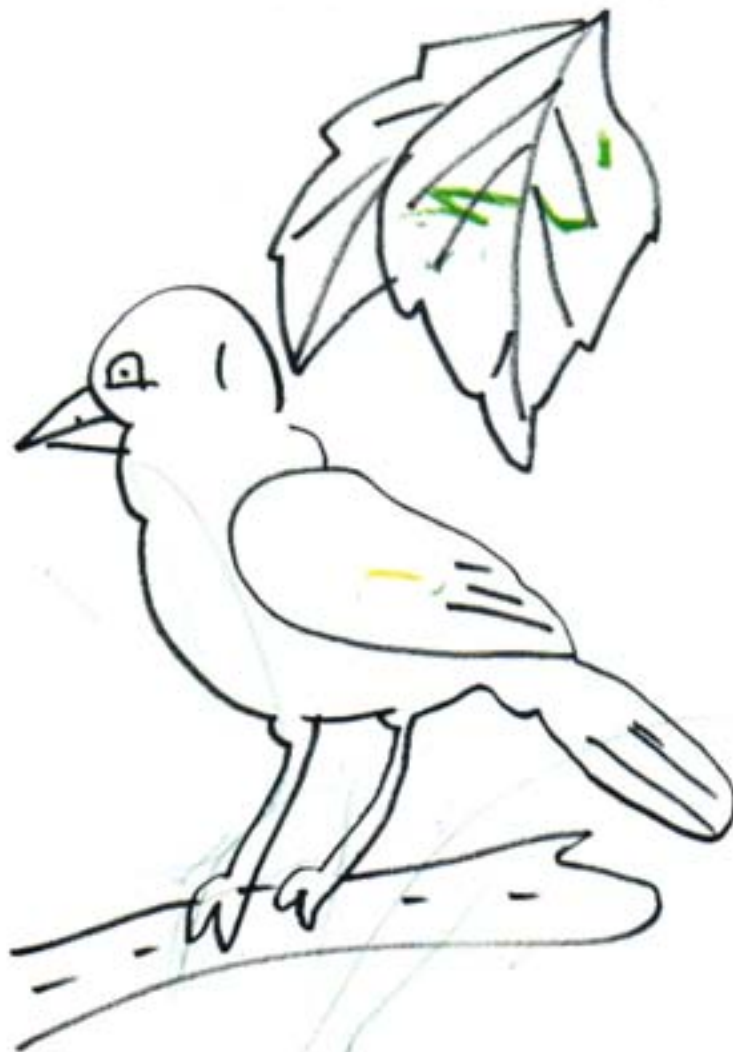
Debemos encontrar en nuestra ruta delfines, seres del espacio azul, que al acercarse a nuestra quilla podamos entender que se acerque una solución o respuesta en este mar de dudas; deben ser bien recibidos.

Posiblemente encontremos en Islas lejanas, náufragos, que convivan con el temor y la desesperanza, envueltos en total soledad, ante la mayor adversidad. Le tenderemos nuestra mano ya no se volverán a sentir más solos, conocemos ese alivio en nuestra propia piel. Nos renovarán las energías para continuar esta difícil, pero apasionante aventura.

Llevamos una tripulación de honor, son esos niños de los que tanto aprendemos, razón de ser de este emprendimiento. Las velas, remos y equipo para el desplazamiento lo forman el amor, la voluntad y coraje de esas personas que se están entregando en cuerpo y alma por estos niños, cátedra se ha creado en Lérída, seguro que su ejemplo se extiende por doquier.

Voy a pasar lista a esta tripulación de honor:

Mª Jesús, ¡aquí estoy!; Dani, ¡aquí estoy!; Magdalena, ¡aquí estoy!; Victor ¡aquí estoy!;
Sheila, ¡aquí estoy!. Rafael, ¡aquí estoy! Carla, ¡aquí estoy!
Juan Antonio, José Agustín, Diego ¡aquí estamos!



JUAN ANTONIO

La Fundación Niemann Pick de España

La Fundación Niemann Pick de España responde a un proyecto solidario elaborado por un grupo de familias que vivimos los efectos de ésta enfermedad en nuestros hijos y en el desarrollo de nuestra vida familiar, por las secuelas que nos deja.

Esta es una organización sin ánimo de lucro creada al amparo de la Ley 30/1994 que regula el funcionamiento de la Fundaciones en España, y su ámbito de actuación es Estatal.

La Fundación responde, entre otras, a las siguientes compromisos sociales:

- La necesidad de coordinar y sumar esfuerzos, organizadamente para dar solución a algunos de los problemas derivados de la enfermedad.
- La importancia de crear y mantener un proyecto de orientación médica para las familias.
- Colaborar en un esfuerzo de investigación que podemos desarrollar en España, juntamente con los trabajos de investigación que se desarrollan fuera de nuestro país.
- Al testimonio de nuestros hijos, cuyo sufrimiento no nos deja en absoluto impasibles, sino que nos compromete a trabajar para aliviar otras situaciones similares que se dan en otras familias y en otros niños.
- Potenciar la prevención, un factor posible que evite la transmisión genética de la enfermedad.

La Fundación se sostiene en dos pilares fundamentales: La solidaridad y la esperanza.

La Solidaridad la podemos expresar con cualquier forma de colaboración económica o donación trabajo, ayuda que podamos sentir que nos hace felices, que nos hace participar en el desarrollo de un programa muy justo (combatir ésta enfermedad tan minoritaria y no objeto de atención por los grandes programas de investigación de la medicina).

La solidaridad nos lleva a pedir colaboración económica a cualquier persona física o jurídica que puede ser partícipe de nuestro proyecto.

A buscar la colaboración y el apoyo de Empresas, con la que podemos firmar algún convenio de colaboración.

Cualquier iniciativa es buena, y estamos dispuestos a escucharla.

La Fundación Niemann Pick de España va a poner sus ladrillos en la construcción de ése proyecto.

En éste aspecto debemos recoger que la legislación establece unos beneficios en nuestra declaración de la Renta o Impuesto de Sociedades para quienes colaboren económicamente al sostenimiento de una Fundación.

Nuestro compromiso nos lleva a responder a nuestros colaboradores y a todos las familias con información a través de éste Boletín de Noticias de cuanto estemos realizando en la Fundación.

De esperanza se va a nutrir la Fundación, porque estamos convencidos de la aportación importante que realizaremos en investigación para acercarnos a una solución para esta enfermedad.

Vamos a plantear pequeñas metas, pequeños objetivos que de una manera tangible posibiliten ésta tarea.

La Fundación es un lugar de encuentro y de comunicación, algo muy importante para combatir los efectos de la enfermedad.

La soledad y la impotencia que siente una familia ante una enfermedad degenerativa, sin cura, genera un estado difícil de llevar aisladamente.

Sin embargo, el contacto con otros padres puede reducir las sensaciones de aislamiento que únicamente nos puede llevar a la desesperación o al abandono de todo esfuerzo para "hacer algo" contra la enfermedad.

*Perímetro de la mano de Jose Agustín, cuando tenía 2 años, dibujada por su maestra.
El la coloreó.*

Jose Agustín tenía 7 años cuando nos dejó el compromiso y la alegría de trabajar por su Fundación.

El dejó su huella, nosotros ahora la coloreamos. Gracias, cielo.



La Enfermedad de Niemann Pick

No conozco enfermedades tan raras, que podría decirse que es en el paciente donde se expresa por primera vez. Maimonides (1135-1204)

Existen en la actualidad cuatro tipos de esta extraña enfermedad, A, B, C y D.

El tipo A es poco frecuente, se caracteriza por su aparición temprana de la enfermedad, es muy severa, casi incompatibles con la vida, fallecen a los meses raramente sobreviven al primer año de vida.

El tipo B es otra manifestación de la enfermedad, el órgano afectado son los pulmones, son personas neurológicamente normales, suelen tener una longevidad aceptable.

El tipo C de la enfermedad de Niemann-Pick, es de expresión neurológica y visceral. Se manifiesta con un marcado deterioro neurológico y en menor medida una afectación hepato-esplénica. Tiene una forma de presentación infantil o precoz con una esperanza de vida que no supera la primera década de vida. Y la presentación juvenil, con los mismos síntomas pero con unas perspectivas de vida situada entre la segunda y tercera década de vida.

El tipo D es muy parecida al tipo C en sus manifestaciones, considerándose una variante alélica de ésta, en Nueva Escocia.

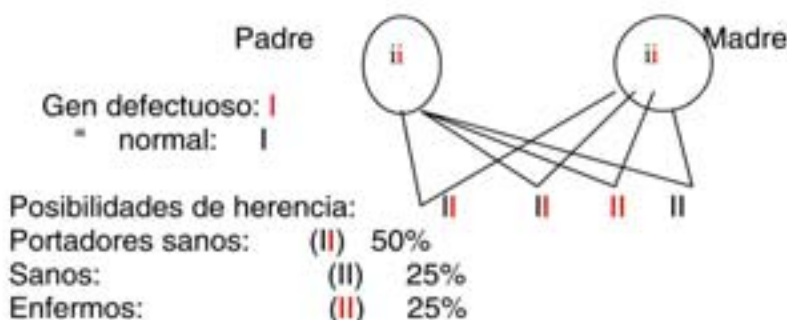
Fue Niemann en 1914 quien describe por primera vez a esta enfermedad, en unos niños de origen judío (askenazes), grupo étnico de centro y este de Europa. Posteriormente Pick vuelve a describir a esta

enfermedad en 1927, en un estudio tisular diferenciándola de la enfermedad de Gaucher.

Es una enfermedad lisosomal, conocida también por esfingolipoidosis, se originan de forma anormal depósitos grasos intracelulares (colesterol), la denominación de lisosomal es por la relación existente entre las enzimas del lisosoma y la alteración que se va a producir en la metabolización de los esfingolípidos por éstas, existe un mal tráfico del colesterol intracelular, produciéndose de esta manera vesículas de colesterol perinucleares. No existe en el tipo C una relación clara con el déficit de esfingomielinasa, hay un origen genético causado por la anomalía en lo que se denominan, en términos de vanguardia, como genes reguladores. Pueden ser los causantes de esa defectuosa transcripción para la actuación de la enzima, se relaciona también a una proteína muy específica relacionada con la homeostasis del colesterol intracelular.

Este depósito va a ir originando una alteración en las células deteriorándolas, deformándolas (células esponjosas) y terminando en muerte de éstas. Los substratos orgánicos donde va a repercutir esta lisis celular, primordialmente son por orden de importancia: cerebro, hígado y bazo. Al ser estos los órganos afectados de ahí procederán las expresiones clínicas de esta enfermedad.

Desde el punto de vista genético, es una enfermedad autosómica recesiva, es decir ambos padres son portadores del gen defectuoso, esquemáticamente sería:



Esta es una pareja prototipo de portadores de la enfermedad de Niemann-Pick, la posibilidad es de una de cada 165.000 parejas.

Dándose una media de un caso que desarrolle la enfermedad por cada millón de nacidos vivos.

Se sitúa el gen defectuoso en la zona estrecha del brazo largo del cromosoma 18. Se han definido dos variedades alélicas de Niemann-Pick, el NPC1 y NPC2, este último se ha descubierto recientemente.

Existe en el Niemann-Pick dos tipos de presentación, la infantil o precoz, donde cursan los síntomas relativamente pronto,

antes del segundo año de vida y con un pronóstico de supervivencia que no suele superar la primera década de vida y la forma juvenil, donde aparecen los síntomas en los primeros años después de la primera década y con una longevidad difícilmente superior a la segunda década de vida.

Síntomas

Los síntomas más frecuentes son los siguientes:

Viscerales:

- Ictericia: Color amarillo de piel y de mucosas.
- Hepatomegalia: Hígado aumentado de tamaño.
- Esplenomegalia: Bazo aumentado de tamaño.
- Puede existir un 10% de casos que no se presenten síntomas de hepatoesplenomegalia.

Neurológicos:

- Declinar psicomotor, con regresión progresiva, pérdida de habilidades adquiridas, desconexión progresiva con el medio.
- Afectación de las áreas del lenguaje, enturbiamiento de éste.
- Oftalmoplegia de la mirada vertical (Supranuclear movements eyes).
- Ataxia, deficiencia de coordinación motora.
- Deterioro de la masticación y del tragar.
- Cataplejia, pérdida brusca del tono muscular, ante ciertos estímulos externos inducidos por emociones o circunstancias que originen sobresaltos.
- Distonía: Alteración del tono muscular, tiende a la espasticidad.
- Crisis convulsivas, pueden ser de ausencia, locales o generalizadas. Se presentan en los estados avanzados de la enfermedad, como puede ser en estadios finales, alteraciones de termorregulación, anisocoria, y manifestaciones en la función de órganos principales por afectación central (bulbar).
- El niño finaliza encamado sin movilidad en sus miembros (tetraparesia), desconectado del medio y tendente al sueño, que irá en progresión, su dificultad motora, secreciones y broncoplegia le abocan a frecuentes neumonías. Quedan en coma y por esta grave afectación multiorgánica le sobreviene en este estadio la muerte.

Anamnesis

Pueden ser niños que presenten ictericia en edades tempranas, apreciándose hepatoesplenomegalia, resolviéndose espontáneamente esta sintomatología en un corto espacio de tiempo. Se aprecia un

enlentecimiento en su desarrollo psicomotor, siendo estos síntomas los que hacen sospechar en una posible patología por depósito.

Pruebas complementarias

Diferentes son las pruebas que se utilizan para que junto con la clínica se pueda llegar al diagnóstico de Niemann-Pick.

1. Electroencefalograma.
2. Ecografía abdominal.
3. TAC,
4. Resonancia magnética,
5. Punción medular, se aprecia en ésta la presencia de macrófagos de pared ensanchada, histiocitos azul marino. Células esponjosas de Pick

6. En análisis de sangre periférica aparecen linfocitos vacuolados.
7. Potenciales evocados.
8. En fondo de ojo puede aparecer en algunos la mancha característica en rojo cereza, algunos autores dan un 50% de casos.

Diagnóstico

Si al deterioro neurológico progresivo, la afectación visceral y a las mencionadas pruebas complementarias, conducen a la sospecha de una patología por depósito, el estudio se puede completar con:

Estudio enzimáticos, con el fin de poder cuantificar la esfingomielinasa.

Biopsia de piel, donde se realiza cultivo de fibroblastos, a los cuales se le someten a tinción de filipino donde por fluorescencia se

aprecian vesículas perinucleares de colesterol. Llegándose de esta manera al diagnóstico de certeza.

Existen estudios denominados moleculares, donde se desarrolla investigación en el ADN, para definir en lo posible el tipo genético de Niemann-Pick y siendo de un gran valor para estudio de portadores, definición de características del paciente genéticas de presentación clásica o no, de la enfermedad.

Evolución

Está marcada por el deterioro neurológico progresivo, iniciándose éste con funciones superiores, intelecto, lenguaje. Avanzando a otras áreas más profundas como son andar, manipular, tragar, control del tronco, esfínteres, en estadios finales este deterioro es muy marcado con postración, desconexión

total del medio, tetraparesia, crisis epilépticas, complicaciones respiratorias severas como puede ser la neumonía de repetición, afectaciones bulbares que desembocan en un desenlace fatal en edades tempranas de la vida del paciente.

Tratamiento

No existe hoy en día un tratamiento eficaz para curar esta enfermedad.

Se actúa de forma paliativa, sobre las complicaciones que van apareciendo.

- Atención temprana sobre la psicomotricidad.
- Abordaje de garantía nutricional, (espesantes, sonda nasogástrica, gastrostomía..).
- Tratamiento para frenar en lo posible las crisis epilépticas, ya que estas causan que el deterioro neurológico se acentúe.
- Fisioterapia, intentar mantener libre las articulaciones.
- Control de las infecciones respiratorias, aspirado de secreciones, fisioterapia respiratoria (claping), aerosoles, oxigenoterapia y antibioterapia.
- Se apunta en un futuro a una terapia génica

Se debe de considerar a esta enfermedad de una manera especial, ya que es una enfermedad de baja incidencia, y para los laboratorios no les es rentable financieramente investigar sobre Niemann-Pick. Por lo tanto el sentimiento de abandono puede ser total en las familias con este terrible mal. No debemos dejar de mencionar en términos epidemiológicos, que aunque su

incidencia de casos sea baja, tiene una mortalidad del 100%, causa suficiente para preocuparnos y a la vez impulsar el estímulo necesario para que se investigue en aras de una esperanza de curación. Hoy se está realizando los primeros ensayos con un nuevo tratamiento, OGT918, de cuya incidencia daremos cuenta en la próxima publicación.

Juan Girón

Buscar el momento, las palabras y el justo calificativo para agradecer tanto apoyo, resulta difícil, por que ella no espera nada, pero ha dado tanto,,, tal vez éste sea un buen momento , nuestro primer numero,,,

Fue un día de diciembre del 2000 cuando la Redacción de Segre Radio recibe un fax, algo así como un homenaje de auxilio una familia desesperada necesitaba ayuda Económica, no Sabían a donde acudir una lectura rápida me hizo comprender la urgencia del caso, un niño enfermo, una familia perdida una enfermedad extraña y sin remedio posible, pero en el fax no hay teléfono de contacto ni tampoco un apellido, así que aún a riesgo de ser una broma de mal gusto, esa misma noche lanzo el mensaje, necesitamos entrar en contacto con la familia de Daniel. Antes de finalizar el programa, una oyente me dice que conoce el caso y me pone en contacto con la madre, Begoña.

Me cito con ellos y descubro que hay un gran proyecto, difundir un problema y conseguir ayuda para que Daniel tenga una esperanza, descubren que Julia y Manoli dos amigas que acompañan a la familia tienen algo especial, una fuerza, y una ilusión imparables, como nunca he visto antes.

Y me quedo enganchada al brillo de sus ojos, a la alegría y las ganas que le ponen, me engancha a ellas, y a su historia que jamás podía imaginar hasta que punto podía crecer...

Esa misma noche, lo comento con los compañeros, buscamos en Internet, (niemann-pick) enfermedad degenerativa,.... que por su baja incidencia no se investiga oficialmente en nuestro país, sin curación conocida.... ¡que injusticia !

Preparamos un programa donde escuchamos la voz de Javier Galito, de la Fundación "Armó" organización de voluntarios que trabajan en todo el mundo y que fueron los primeros desde Internet en ayudar a la familia.

El mecanismo estaba en marcha, el teléfono no dejó de sonar y todos querían más

información sobre Daniel y su familia Segre Radio se convirtió en una centralita exclusiva para el Niemann-pick, y una lluvia de propuestas, el club Athletic Segre, ofreció al taquilla de un partido, el club Federativo Bordeta también;

El programa de radio sirvió para despertar muchas conciencias y luego el boca a boca, amigos, familias enteras preocupadas, los vecinos empiezan a organizarse se distribuyen muchas fotos, el diario el Segre le dedica su portada, TV3, TVE, y tantos medios se hacen eco del problema de Daniel y todos como unidos por la misma cuerda consiguen abrir una puerta hacia la esperanza

Finalmente se organiza el primer acto publico donde se comunica que existen más enfermos y familias,

Los participantes de lluvia de estrellas de TELE-5, Xavier Deltell, ¡la ciudad estaba con nosotros! incluso todos los grupos políticos, se unieron bajo un mismo color, la solidaridad.

Fue el punto de partida, por que la solidaridad no hizo mas que empezar Una avalancha de cariño, muestras de afecto, y actos llenos de esperanza, movilizo a unos simpáticos pasteleros que elaboraron una mona de pascuas de 100 kilos para Daniel, la peña Barcelonista Rifó material del F, C, Barcelona y organizo una fiesta solidaria. El colegio de Daniel y el barrio entero reparten huchas.

Tárrega acogió con los brazos abierto un maratón de música y cariño hacia Daniel. Mollerusa y el gremio de peluqueros organizó un desfile de moda en su honor. Torrelameu preparó una noche de bingo inolvidable.

Después de una tarea agotada se han logrado algunos sueños. Sueños sencillos de una familia que nunca había dado una rueda de prensa. Ni había seguido el protocolo que nunca se había imaginado que iba a ser centro de atención de tantos medios. Pero después de cinco meses de duro trabajo se han conseguido algunos de esos sueños.

Crear una fundación. Conocer a otros padres con sus mismos problemas y a sus hijos enfermos. Y han servido para despertar una conciencia social por algo tan desconocido como el Niemann-pick.

A partir de ahora queda un largo camino que recorrer y mucho por lo que luchar, pero nada de esto se habría conseguido sin la inestimable ayuda de Lérida, que se ha volcado completamente por Daniel, y ahora también por todos los niños con esta enfermedad.

Nadie es imprescindible, pero todos podemos ser útiles y esta ha sido la mejor prueba.

La fundación Niemann-pick ha nacido en un parto difícil pero su corazón a empezado a latir esperamos que el resto del mundo lo quiera escuchar.

Estamos aquí con la esperanza puesta en un remedio para nuestros niños y con la ilusión que Lleida sirva de ejemplo de solidaridad para el resto del mundo. *Susana Nieto Moreno*



- | | |
|--------------------------------------|---------------------|
| Jose Agustín Sánchez Esteban, 7 años | (Cartagena) |
| María López Sánchez, 30 años | (Almería) |
| Magdalena Pérez Rojo, 16 años | (Quesada- Jaen) |
| Juan A. Girón Contreras, 5 años | (Sevilla) |
| Daniel Ferrer García, 11 años | (Lleida) |
| Sheyla Martín Negrín, 3 años | (La LagunaTenerife) |
| Rafael Filgueira Sánchez, 30 años | (Lerez-Pontevedra) |
| Carla Vidal Muñoz, 4 años | (Barcelona) |

Donación del pintor Carlos Aparicio Guerrero

Carlos Aparicio Guerrero, nació en 1.948 en Ubeda (Jaen). Reside en Madrid. Ha donado estos cuadros a la Fundación, cuyo catálogo para venta aquí ofrecemos.

Para cualquier consulta sobre los cuadros su e-mail es: arteyaparte@terra.es web:

http://usuarios.tripod.es/C_APARICIO/

Breve reseña académica

Es diplomado en Artes decorativas, ha desarrollado cursos de modelado, grabado y pintura con Santiago de Santiago, Pedro Marcos Bustamante y Agustín Alemán.

Ha investigado modelado en bajo relieve, reproducciones con resina de poliéster y policromado.

Exposiciones individuales y colectivas: (entre otros sitios) Museo Español de Arte Contemporáneo, (Madrid); Palacio de Mudéjar (Sevilla); Palacio de la Virreina (Barcelona); Feria de arte independiente de Madrid en el Museo nacional de Antropología, "La General de Granada (Ubeda), Centro histórico cultural (Segovia), Caja Provincial de Valladolid.

Ha ilustrado en 1.996 el libro "mensajes para la meditación".

Técnica: Oleo alquídico sobre tela montada en contra chapado unido a bastidor.

Oleo de secado rápido (resina alquídica combinación de un ácido y un alcohol)

Estilo: Realismo , con denotada evolución hacia el impresionismo.

Definición personal: Me defino como un pintor que interpreta un puro gesto apasionado y expresivo.

Por una parte con toda la firmeza y por otra parte con toda la delicadeza y sensibilidad de mi carácter.



" Grafitti"
Oleo 81 x 100
90.000 Ptas.



" La última uva"
Oleo 81 x 100
90.000 Ptas.



" El plantel"
Oleo 65 x 50
80.000 Ptas.



" Margaritas"
Oleo 81 x 100
120.000 Ptas.

Las compras se realizan llamando al teléfono
649861132 , e ingresando el importe en el
BCH 004924826322114398288.
Las gastos de envío son por cuenta del
comprador.



" Sola en la calle"
Oleo 65 x 50
65.000 Ptas.



" Taller de chapa y pintura "
Oleo 81 x 100
80.000 Ptas



" Rosa Roja"
Oleo 81 x 100
120.000 Ptas.



" Claveles rojos"
Oleo 81 x 100
120.000 Ptas.



" Calleja" (Talamanca del Jarama)
Oleo 65 x 50
65.000 Ptas.

Lleida: Primera reunión familiar. 30 y 31 de Marzo

Con motivo de la firma de la Escritura de Constitución de la Fundación Niemann Pick de España, en Lérida, las familias de Almería, Jaen, Sevilla, Cartagena y Lérida nos reunimos para celebrar la puesta en marcha de nuestra Fundación y tener el primer contacto personal que se da en España entre las familias que compartimos la enfermedad, pero no la vemos de una manera impasible.

Lérida ha manifestado su apoyo y solidaridad de una manera muy generosa con la familia de Daniel, un niño de 11 años y ha contribuido de una manera decisiva al proceso de formación de nuestra Fundación gracias también a la entrega y el trabajo de un buen grupo de personas que no solamente han trabajado en la organización de actos diversos sino que también se ha incorporado al Patronato de la Fundación para asumir las funciones de dirección que la Ley les confiere.

La Fundación es la culminación de un proceso de madurez, es la estructura necesaria para articular un esfuerzo conjunto desde todas las ciudades de España. Es la base de nuestra expresión solidaria con cualquier familia o enfermo de Niemann Pick que se quiera integrar en ella y trabajar en los fines y objetivos fundacionales.

Las líneas generales de esta primera reunión del Patronato, fueron:

- Conocer la legislación y el funcionamiento de una Fundación y la responsabilidad del Patronato.
- Difundir a los medios de comunicación de nuestras comunidades autónomas de la creación de la Fundación y sus fines
- Fijar un presupuesto de ingresos y gastos hasta diciembre 2001.
- Publicación para Mayo de un boletín de noticias que recoja en forma impresa lo que es nuestra Fundación, como imagen y dossier de presentación ante personas jurídicas o privadas.
- Fijar una línea de contacto y orientación médico-científica que posibilite la investigación de la enfermedad en España.
- Contactar con la Fundaciones que estudian Niemann Pick en Estados Unidos con posible asistencia a su conferencia familiar en el mes de Agosto. Recoger experiencias y abrir una línea de contacto permanente.
- Definir las responsabilidades y el quehacer de cada uno de los miembros de éste Patronato, que representan nuestra línea de trabajo en los próximos 6 meses y de cuya gestión se dará cuenta en la siguiente Conferencia Familiar.

Se entrega una carpeta personal a los miembros del patronato con documentación diversa (legislación, acta fundacional, Estatutos, etc.) y un dossier con las noticias de prensa publicadas en Lérida haciendo

La jornada del día 30 comenzó con la presentación de las familias llegadas a Lérida a la prensa local y a un numeroso grupo de amigos y ciudadanos que han sintonizado y colaborado con la problemática del Niemann Pick.

Tuvimos la oportunidad de comunicarnos personalmente con ellos e intercambiar directamente nuestras impresiones y criterios. Agradecemos el interés mostrado por la ciudadanía y los medios de comunicación Local.

Gracias, Lérida.

El Sábado 31 sirvió en su integridad desde primera hora de la mañana para la reunión del Patronato de la Fundación.

El Patronato en pleno estuvo reunido desde las 11 h, con receso para la comida a las 14 h. Y continuación durante la tarde hasta las 22 h.

Nuestro orden del día, estuvo continuamente salpicado de impresiones y experiencias personales. Era la necesidad manifiesta de comunicar, aconsejar y revivir la experiencia personal.

referencia a los diferentes actos realizados en ésta ciudad.

La jornada finalizó en una cena con una muestra expresiva de lo que encierra el

corazón del Niemann Pick. Una tarta encendida y un corazón con la leyenda

"Fundación Niemann Pick de España".



Diego Martín González

Nuestro agradecimiento a las personas y entidades que nos acercan a nuestra esperanza con su solidaridad y colaboración

Excmo Ayuntamiento de Lleida,	Excmo. Ayuntamiento de Sevilla
Excmo. Ayuntamiento Miranda de Ebro	Excmo. Ayuntamiento de Mollerusa
Excmo. Ayuntamiento de Tárrega	Diputación de Lleida
Excmo. Ayuntamiento de Torrelameu	
Dra. Mercé Pineda, Hospital San Juan de Dios de Barcelona	
Dra. Amparo Chabás, Instituto Bioquímico de Barcelona	
Dra. Celsa Quinteiro, Hospital Conxo de Santiago de Compostela	
Dirección / Servicio Médico J. A. Jones	
Dña. Paola Vivancos, 1º Tte. de Alcalde Excmo. Ayuntamiento de Sevilla	
D. Manuel Pérez Real, Director Area de participación ciudadana	
D. Francisco Castillo, Subdelegación Gobierno en Lleida.	
D. Manuel Ruiz de Lopera, Presidente	Real Betis Balompié, S.A.D.
D. Jose Antonio González Flores, Gerente	
D. Miguel Valenzuela, Real Betis Balompié	F.C. "Atlético Ségre
Club Deportivo "Labordeta"	Peña Barcelonista de Lleida y Comarcas
D.Javier Medina Carrasco	Asoc. veteranos Club Deportiva Mirandés
D.Carlos Aparicio Guerrero, Pintor (Madrid)	"Los del Río", cantantes
D. Miguel González, escultor (Sevilla)	Auditori "Enric Granados"
D. Juan Manuel Bravo, pintor (Sevilla)	D. Fernando Mazón, profesional de Internet
D. Javier Galitó Cava, "Fundación ARMON"	MRW, transporte urgente
Trabajadores del Transporte Metropolitano de Barcelona	
Trabajadores de IZAR propulsión y energía motores de Cartagena	
Muebles Blaya Gallego (Cartagena)	Muebles El Cine (Cartagena)
Alquiler de coches y camiones San Cristóbal (Cartagena)	dosmasuno.com profesionales de Internet
Taller de pintura "Rearts" (Lleida)	D. Jose Maria Espluga, Marchante de Arte
José, de Rótulos Herberos (Pancarta) (Sevilla)	Manuel, Toldos Chamorro, Pancarta (Sevilla)
Serigrafía "Estudi Grafic" (Lleida)	Artes Gráficas Molino (Lleida)
Howard, traducciones (Sevilla)	Etisur S.C.A. Fábrica de etiquetas (Sevilla)
Floristería "Bonsái"	Artistas de "Lluvia de Estrellas
Grupos de Rock en festival de Tárrega	Grupo musical "Passión"
Productora Cinematográfica veintinueve (Sevilla)	Canal Sur TV
Andrés Torres, La Opinión (prensa Murcia)	Telecartagena
Equipo Senderos de Gloria, Canal Sur TV	Televisión Murciana
Tom Martín, Canal Sur Radio	Segre Ràdio
El Segre Diari (Lleida)	Cadena SER y Onda Cero(Cartagena)
Cadena COPE y Radio Lleida	Radio.com de Barcelona
La Voz de Almería	
Dña. Carmen Segura Gómez (Cartagena)	Relojería Joyería HORTI'S (Lleida)
Hotel REAL (Lleida)	Discoteca Camelot (Lleida)
Cafetería Teatre "River Café" (Lleida)	D. Jose María, taxista de Lleida
Orquesta Mediterráneo (Sevilla)	Grupo de Sevillanas y rumbas Abriles
Ballet Andaluz "Pepe Moreno"	
Técnico de sonido "Sounders" (Lleida)	Dolors Romeu "Centre D'Anglès Romeu"
Nila, Estanquera de Hinojos	Técnico de imagen "Evil" (Lleida)
Fotos Llorens (Lleida)	Revista "Mercat" de Lleida
Colegio Marista "La Sagrada familia" y	I.E.S. Cañada de las Fuentes (Quesada)
equipo SED de Cartagena	Colegio Nacional Campos Eliseos (Lleida)
Colegio Nacional Frederic Godás (Lleida)	Colegio Sagrada familia (Lleida)

AL GRAN NUMERO DE PERSONAS QUE HAN COLABORADO DE FORMA ANÓNIMA,
EN ESTA MARAVILLOSA EMPRESA DE GANARLE TIEMPO A LA VIDA

Quesada (Jaen) Un pueblo y un colegio unido a la Fundación



Los alumnos de Instituto de Enseñanza Secundaria Cañada de Las Fuentes han mostrado su solidaridad con Magdalena y la Fundación. Han realizado una recogida de dinero para ayudarnos en nuestra esperanza. Unas 200.000 ptas. Viniendo de chavales que conocen y quieren a Magdalena, tienen también el cariño de Daniel, María, Rafael, Victor Sheyla y otros.

En la página siguiente, reproducimos una poesía escrita para Magdalena por una amiga.

Los trabajadores del Transporte Metropolitano de Barcelona con el Niemann Pick



Daniel García Ferrer, de 12 años, vive en Lérida.

Un tío de Daniel nos escribe lo siguiente:

Desde hace tiempo se de la enfermedad de mi sobrino Daniel. Cuando supimos que Daniel podía ir a someterse a unas pruebas y un posible tratamiento me puse en marcha.

TMB tiene una sección que se llama TMB Solidari, siempre han ayudado a El Salvador y a ONGS...

Decidieron ayudarme, empezamos a hacer carteles publicitando de que daniel padece una grave enfermedad y merecia tener una oportunidad sino para el tratamiento para su calidad de vida. La campaña seguia adelante y yo medi por satisfecho, cuando comprobe que las personas apoyaban a Daniel.

Gracias al esfuerzo de TMB SOLIDARIS, se organizó una rifa y compraron papeletas todos los trabajadores de la Empresa. Para que todos los turnos de trabajadores pudieran comprar hubo una persona que estuvo a veces hasta las 4 de la mañana vendiendo boletos.

Para Begoña, Julia y la familia de Daniel subir a un escenario en el Salón de actos de la Empresa para realizar el sorteo, cuyo premio recayó en Daniel, fue muy emotivo. Incluso Daniel cogió el micrófono para dar las gracias.

Un regalo para la esperanza

Para conseguir mantener la esperanza de estos niños necesitamos tu ayuda.

Por pequeña que sea una aportación, significa un empuje para que podamos seguir trabajando en esta causa noble.

Desde aquí te ofrecemos la posibilidad de que te sientas "bien", ayudando a unos niños, que su esperanza en parte depende de tu ayuda, nunca tu generosidad podrá ser tan estimada.

Si quieres colaborar solidariamente al mantenimiento de ésta Fundación, que ya conoces, Si quieres ser parte de un proyecto que trata de fijar a la vida a estos niños, rellena éste impreso y lo devuelves a la persona que te entrega el periódico, por correo a la dirección abajo indicada o por e-mail.

D/Dña/Empresa.....

Con domicilio en.....

Colabora en la cantidad de.....ptas mensuales trimestrales anuales

Con cargo a mi cuenta corriente/ahorro (20 dígitos).....

Del Banco/Caja

Su contribución desgrava en el Impuesto de la Renta o de sociedades según Ley 30/1994.

Fundación Niemann Pick de España, C/Alfonso II nº 14 25001 Lleida
Teléfonos 649861134 - 33 - 32 e-mail: niemannpick@ono.com

Canal Sur TV. "Senderos de gloria" (Homenaje a los niños y familias del Niemann Pick)

Me dirijo a la audiencia para intentar transmitir el sentirse bien y satisfecha por ayudar a unos amigos que sin palabras me pedían ayuda.

Tan solo una llamada de Senderos de gloria me llenó de ilusión, para que mis amigos sacaran a la luz la cruel enfermedad de Niemann pick.

Hubo momentos en el programa en que mi corazón latía muy deprisa y a la vez se paraba, porque esta llegando el momento que tanto esperábamos... y por fin llego. Eran las 11,20 de la noche del lunes 16 de abril, mi amiga Juani es llamada; ella se apresura a llamar a su marido, ninguno de los dos se imaginaba lo que les esperaba en los siguientes 30 minutos.

Juani lee una carta escrita por Juan a su hijo Juan Antonio dos días después de irse para siempre con solo 4 años.

Nos dejo a miles de personas rotas de dolor por esas palabras llenas de ternura y amor dedicadas a su hijo.

Cada minuto que pasaba me encontraba mejor, porque les acompañaban personas muy queridas para ellos apenas sin conocerse.

Cuando Consuelo llamó a Cristóbal de Cartagena es cuando empecé a tranquilizarme, porque era la persona perfecta para hablar del Niemann Pick con Juan. Seguidamente empezaron a llegar al plató familias que necesitaban estar con mis amigos esa noche. Fue ese momento cuando mas disfruté porque la emoción era intensa.

Había una familia que también había perdido a su hijo de 7 años hacía muy poco.

Daniel, Magdalena y Maria Jesús, con multitud de dificultades hicieron un gran esfuerzo por estar allí.

Durante dos o tres minutos hubo besos y lagrimas entre todos.

Se palpaban en el ambiente muchos valores humanos como el amor, la solidaridad, la sinceridad y el cariño por unos niños que nos necesitan.

Al final sus familiares y amigos, les regalamos unos globos que estaban llenos de besos, amor y ternura para JUAN ANTONIO y JOSE AGUSTÍN

Gracias a cuantas personas hicieron posibles estos minutos de sensaciones inolvidables.

May

Quesada y sus hijos

Desde hace mucho tiempo
Quesada es testigo directo
de los hijos que da su tierra
Hijos que aman la vida
La naturaleza y el arte.

Es un pueblo pequeño
Y aislado
Que abre sus puertas a la Sierra de Cazorla
Segura y las Villas
Enclavado en un paraje magnífico
Con sus campos de verdes olivos
A los que el pintor Quesareño
Rafael Zabaleta puso color en sus lienzos
inmortalizando Quesada con su pintura

Es maravilloso pensar que nuestra tierra
Ha dado tan ilustres personajes
Y los seguirá dando porque para ser ilustre

no hace falta ser pintor,
escritor o político.
tan sólo es necesario tener un corazón grande
que ame a su tierra y a su gente.

Tienen que ser niños los que nos den ejemplo de ello,
la solidaridad es algo que no nos toca de cerca,
la vemos pasar por televisión.

Pero ahí esta. Hace falta que un grupo de niños
manifieste el coraje de ayudar y ser solidarios para con
su amiga querida.
Esa amiga linda, cándida y bonita.
Su nombre clama ternura
Magdalena,
Es nuestra hija ilustre de Quesada, ¿por qué no?
Somos todos Magdalena, pensar en vuestros hijos
¡Quesada, abre tus brazos y ayuda!

Rosa Valiente

La Luz de esa tarde de deporte y solidaridad hacia los que tienen la mayor adversidad, ese aplauso de la grada de gol norte al paso de nuestra pancarta, esa foto del equipo uniendo la felicidad de unos niños, con la esperanza de recobrar la sonrisa para los que estaban representados en nuestra pancarta, la explosión de júbilo por el triunfo del equipo, la mano de D. Manuel que se estrecha con la mía, relacionando nuestra Fundación, con la suerte del buen resultado obtenido, hacen que este humilde presidente, y padre que fue de un niño afectado de esta extraña enfermedad, logre tener la satisfacción de honrar la memoria de mi pequeño, de otros que se han ido y salvar de la soledad a los que están, sentí que por momentos, acariciaba con mis dedos a mi pequeño, él estaba allí en el campo.

Estaba en la sonrisa de esos pequeños, vestidos con la camiseta verdiblanca, en el aplauso de la afición, en el corazón de la multitud de personas que se acercaron a nosotros y al oír la singular historia de esta Fundación, les brotaba una lágrima en sus ojos, estaba también en la camiseta que mostró Amato al celebrar el tercer gol.

D. Manuel dos partidos seguíamos los béticos el sábado por la tarde, el nuestro frente a Lleida y a la vez el Atlético de Madrid frente al Murcia. Dos niños fueron los primeros en dejarnos en esta recién nacida fundación, uno Juan Antonio, mi hijo con 5 años y otro José Agustín de 8 años, casualidad de la vida, el mío, hijo de un bético de corazón, el otro José Agustín, de Murcia. Creo D.Manuel que para el Betis jugaron dos ángeles, uno aquí y el otro, en el Murcia y nos llenaron la tarde de color y alegría.

Nuestras familias han recibido con una gran alegría, su comentario esperanzador, que tras el ascenso le gustaría estar con nosotros en un partido. Su colaboración hará, que el Betis sea aún un club más grande, está ayudando a los niños que más lo necesitan, sería un gran ejemplo para una vida y el mejor detalle para la memoria.

Este gesto que han tenido hacia nuestra recién nacida fundación, ha sido una mano que se ha ofrecido para poder regalarle la esperanza, a unos niños y unas familias tan necesitadas de lo más básico, la salud de un hijo que se les va, gracias en nombre de ellos.

Juan Girón

Una tarde radiante del mes de abril.

Una ciudad en vísperas de su gran fiesta de luz y color.

Un estadio que impresiona en su grandeza.

Un color que predomina por encima de todos: el verde.

25.000 almas ardiendo en deseos de espectáculo y victorias.

Saltan tres equipos a una gran alfombra verde. ¿tres equipos?

Si. Tres equipos en un mismo partido:

Uno, Unió Sportiva Lleida

Dos, Real Betis Balompié

Tres, Fundación Niemann Pick de España

Estos últimos son novatos, aunque por su forma de desenvolverse entre tanta figura nadie lo diría.

Ellos se llevan la ovación más sincera y emotiva de la tarde (me flaquean las piernas).

Dos jugadores que nos dedican una victoria contundente por 4-1: JUAN ANTONIO Y JOSE AGUSTÍN.

El nombre de este modesto equipo ya se pronuncia por todos los rincones del Estadio.

¿Quiénes son? ¿De dónde vienen? Muy pronto lo sabrás Sevilla.

Juan Pedrajas Serrano

Miranda de Ebro, una ciudad solidaria

Miranda de Ebro, en la provincia de Burgos se ha solidarizado con nuestra Fundación.

En Miranda, pendiente de confirmar fecha con el Real Madrid se celebrará un partido de fútbol en beneficio de la Fundación entre el Real Madrid veteranos y su club Deportivo Mirandés. Este gesto supone para la Fundación poder afianzar los objetivos previstos para éste año. Estimados amigos de Miranda, Excmo. Ayuntamiento, veteranos del Club Deportivo Mirandés, éste partido de fútbol va a expresar la solidaridad de toda una ciudad. En la Fundación estamos francamente impresionados por vuestro gesto.

Queremos participar en la preparación de éste encuentro deportivo apoyando el mismo desde los medios de comunicación de vuestra ciudad, divulgando las tareas que desarrolla la Fundación y vendiendo entradas de fila cero en los lugares de España donde residimos. Ese día, estaremos allí para agradeceros vuestro gesto personalmente y compartir con todos los ciudadanos de Miranda este acto deportivo y humanitario.

Gracias, por ayudarnos a establecer un puente de generosidad y esperanza para estas familias. Gracias, por vuestra sensibilidad y cariño. Gracias, por incorporarse y unirse con éste gesto a estos niños y sus familias.

Torregrossa (Lleida) Cafetería pastelería Ampurdanés

Marcos y Jordi Ampurdanés y Puig son dos jóvenes pasteleros artesanos que apenas superan los veinte años de edad. Conocieron el Niemann Pick y decidieron mostrar su solidaridad confeccionando una mona de chocolate que representa la Iglesia parroquial de su ciudad. Se decidieron a construirla manteniendo su estructura arquitectónica. Es decir, construída con vigas y cuadernas, pero de chocolate.

Su trabajo superó las 120 horas. Sólo chocolate en su elaboración, más de 100 kgs. Se cocina, se deja ligeramente secar, se moldea a mano y así se fue elevando esta maravilla de la arquitectura y del buen saber artesanal de estos dos maestros pasteleros sólo con una idea: donarla a la Fundación para que fuera rifada en beneficio de los niños.



Esta maravilla artesanal tiene 75 cm. de altura, 120 cm. de ancho y 140 de fondo. Fue presentada al concurso de Monas Pasteleras de Barcelona y premiada con Medalla de bronce. La recaudación de los boletos del sorteo superó las 200.000 Ptas. El agraciado decidió cederla al Museo del chocolate en Barcelona.





Fundación Niemann Pick de España



- La Fundación Niemann Pick de España.
- Fines y principios de actuación
- El Patronato de la Fundación. Todas la direcciones
- La enfermedad: en qué consiste, síntomas, transmisión, investigación
- Quiénes somos y en que lugares de España estamos
- Cómo ayudar o hacer donaciones
- Sensaciones... Con amor. Un trozo de nuestro corazón con los niños.
- Enlace directo con las dos Fundaciones de Estados Unidos.



[fundniemannpick.org](http://www.fundniemannpick.org)

Presentada en una resolución de 800 x 600 .

Entradas para ser leída en Catalán, Inglés, Francés y Portugués.

Presenta éstas secciones **Boletín de noticias** que también editamos en Internet

Album de fotos. Recogemos a nuestros niños y otros momentos importantes para la Fundación.

Videos: permite visionar en dos formatos los actos principales que configuran la joven historia de nuestra Fundación.



Viviendo en nuestra Memoria

Juan A. Giron Contreras 4 años (17 Febrero 2001)

José Agustín Sánchez Blaya 7 años (5 Marzo 2001)

Diego Martín González (8 Mayo 2000)

El Patronato de la Fundación



Presidente Juan Girón Sánchez



Vicepresidente Antonio Ferrer Rodríguez



Secretario
Cristóbal Fernández Sola
Vocal
Julia González Casado
Tesorera
Susana Nieto Moreno



Vocales
Juani Contreras Navarro
Mª Dolores Sánchez Blaya
Begoña García García



Vocales
Agustín Sánchez Blaya
Magdalena Rojo Gómez
Ana María Abelló Jiménez



Vocales
Antonio Pérez Fernández
Jordi Solana Aguilera
Carmen Castro Solana



Francisco Girbau Sierra Maribel Esteban Pérez Manuel Campos Valverde Manoli Castro Solana
Vocales