

Informazioni in caso di emergenza

Degenza ospedaliera (non programmata)

Nel caso in cui, a causa dell'improvvisa comparsa di una malattia, un soggetto affetto da EB debba essere ricoverato in modo non programmato in un ospedale in cui non è noto, il [personale ospedaliero](#) deve essere [informato sin dall'inizio](#) in merito alla [maggiore fragilità della pelle in caso di EB](#). Già in occasione della prima assistenza a un soggetto affetto ad EB occorre quindi procedere con estrema cautela.

Qualora risultassero necessari interventi salvavita, non vi è certo il tempo per preoccuparsi della fragilità della pelle. In tali casi occorre agire con rapidità e prontezza, dovendo quindi mettere in conto, purtroppo, eventuali danni alla pelle.

Un grave problema può presentarsi in particolare quando risulta necessaria una [respirazione artificiale](#). In caso di [intubazione](#) (inserimento del tubo per la respirazione nella trachea) in soggetti affetti da una [grave forma di EB](#) possono insorgere delle [complicanze](#). Ne sono la causa la maggiore fragilità della mucosa della bocca e [restringimenti a livello della bocca e della faringe](#). In questo caso occorre procedere con estrema cautela. Possono essere utili un [tubo per la respirazione di diametro inferiore](#), sul quale si può facilmente stendere un [lubrificante](#), così come un [laringoscopio più piccolo](#) (= speciale strumento con il quale, con una buona visuale e illuminazione, si può inserire il tubo per la respirazione).

Spesso non si tratta però di malattie ad elevata gravità; in tali casi, in occasione di ogni esame e trattamento, occorre prestare attenzione alla fragilità della pelle.



Nozioni principali

- La **diagnosi e il trattamento** si basano naturalmente sul caso in questione.
- Il **personale ospedaliero dovrebbe essere immediatamente informato sulla maggiore fragilità della pelle.**
- **Interventi atti a garantire la sopravvivenza prevalgono sempre sulla protezione della pelle fragile.**
- L'**intubazione** (= inserimento di un tubo per la respirazione artificiale) **può risultare particolarmente complicata in soggetti affetti da gravi forme di EB. Utilizzare un laringoscopio più piccolo e tanto lubrificante!!** Fissaggio del tubo per la respirazione con una fascia di garza (se possibile **evitare il fissaggio con cerotti!**).
- **Cautela:** in sede di **posizionamento** del paziente evitare **forze di taglio e forze di attrito!** Lo stesso dicasi quando occorre stendere il paziente in un ambulatorio, in una sala operatoria e in caso di indagini diagnostiche quali raggi, TC, ecc.
- **Non utilizzare cerotti e altri materiali adesivi** (ad esempio elettrodi adesivi)! Quando si rimuove il cerotto, la pelle fragile vi rimane attaccata. Il fissaggio può essere effettuato con materiali aderenti ma non adesivi (ad esempio Mepitac[®], Mepilex[®]). In casi di emergenza si possono/devono fare eccezioni. Rimuovere in ogni caso i cerotti usati ecc. con **estrema cautela** con l'ausilio di una soluzione per la rimozione degli adesivi medicali senza alcol (ad esempio Niltac[®]) **o lasciarli in sede** e contattare esperti EB.
- Lo stesso dicasi per **cateteri venosi periferici**, i quali possono essere necessari ad esempio per fleboclisi. Il fissaggio, anche in questo caso, può essere effettuato con materiali aderenti ma non adesivi (ad esempio Mepitac[®], Mepilex[®]). Qualora sia possibile solo un fissaggio con cerotti, in sede di rimozione procedere come innanzi descritto.

- È possibile eseguire **prelievi di sangue** e **iniezioni**; durante la disinfezione dell'area di iniezione, il **disinfettante per la pelle dovrebbe essere spruzzato o applicato picchiando**, evitando di frizionarlo. Una volta estratto l'ago, non applicare **alcun cerotto** nel punto del prelievo; è **più indicata una fasciatura di compressione leggera**.
- È possibile eseguire **esami ecografici** ma occorre assicurarsi che il **manipolo dell'ecografo eserciti il minore attrito possibile**.
- In caso di **applicazione di bracciali per sfigmomanometri e di lacci emostatici** (ad esempio prima del prelievo di sangue dalla vena), procedere con **molta delicatezza**.
- Qualora occorra un intervento, assicurarsi che il paziente venga **disteso delicatamente** (**evitare punti di pressione!**). Le ferite da intervento guariscono generalmente senza problemi; i **punti di sutura** dovrebbero essere **applicati in profondità**, poiché a livello superficiale o persino intracutaneo ("nello spessore della pelle") non presentano una tenuta efficace.
- La tecnica del bendaggio è in linea di massima la stessa per tutte le ferite, siano esse causate dall'EB o da un intervento.
- **Tecnica di bendaggio** (pre e post assistenza su carne viva)
 1. Pulizia della ferita/irrigazione della ferita delicata (!) (ad esempio in caso di ferite da incidente sporche)
 2. Medicazione diretta: garza per ferite **non adesiva** (con o senza vaselina); se disponibile, può essere utilizzato anche Mepilex[®], un'efficace medicazione in morbida schiuma di poliuretano adatta alla pelle EB.
 3. Imbottitura: con morbide compresse in tessuto non tessuto
 4. Fissaggio: con una morbida fascia di garza o eventualmente con un bendaggio tubolare

Curare le ferite EB "normali" adottando il metodo consueto per i pazienti in questione!
- Non appena possibile, si consiglia di **prendere contatto** con il **centro EB** presso cui è conosciuto il paziente.