

## **ANESTESIA ED EBDR generalizzata intermedia e grave**

Il presente paragrafo illustra ciò di cui occorre tenere conto qualora si debba eseguire un'anestesia su un soggetto EB.



### **Nozioni principali**

- **Con il termine anestesia s'intende una narcosi volta a sopprimere la sensibilità al dolore durante esami, terapie e operazioni.**
- **In linea di massima, i soggetti affetti da EB possono essere sottoposti ad anestesia.**  
**Per varie ragioni (tra cui, ad esempio, la maggiore vulnerabilità della pelle e, spesso, anche delle mucose, un'eventuale apertura limitata della bocca, ecc.) occorre tuttavia adottare determinate misure precauzionali.**
- **Un'adeguata pianificazione, da attuare con sufficiente anticipo prima dell'intervento, è essenziale!**
- **Tutti i soggetti coinvolti (medici, personale di assistenza) devono conoscere le speciali procedure da seguire in caso di EB.**
- **In caso di emergenza, il tempo per tali preparativi può non essere sufficiente, per cui le misure salvavita hanno pertanto la priorità!**
- **Benché si proceda con tutte le cautele del caso e con la necessaria esperienza, non è possibile evitare totalmente la formazione di bolle e lesioni, soprattutto nelle forme gravi di EB.**

## 1. Considerazioni generali

Esistono vari tipi di narcosi:

### Anestesia generale:

detta anche narcosi, provoca uno stato simile al sonno profondo.

### Procedure anestetiche a effetto locale:

sono dette anestesia locale o regionale. In questo caso, il sito d'esame o chirurgico viene anestetizzato tramite l'iniezione di un anestetico locale.

L'anestesista discuterà con voi in merito alla procedura più indicata per vostro figlio o per voi stessi e per l'intervento programmato e sull'eventualità di valutare anche altre procedure con i relativi vantaggi e svantaggi.

I soggetti EB, per varie ragioni, possono necessitare di un'anestesia: da un lato, le complicanze dell'EB rendono talvolta necessario un **intervento** (stenosi dell'esofago, concrescita delle dita, denti fortemente cariati,...) e, dall'altro, anche **altri fattori indipendenti dall'EB possono richiedere un'anestesia** (appendicite, fratture, ...).

Varie sono le ragioni per cui l'anestesia su soggetti EB risulta più impegnativa. Ne sono un esempio

- l'elevata vulnerabilità della pelle e, a seconda del sottotipo di EB, anche delle mucose;
- una maggiore perdita di calore e di liquidi attraverso le lesioni della pelle e,
- a seconda del sottotipo di EB, possono sussistere anche un'apertura ridotta della bocca e/o contratture a carico delle grandi e piccole articolazioni.

Vi sono pertanto diverse procedure che, nel caso di soggetti EB, devono essere eseguite in modo diverso rispetto a soggetti sani:

- è ad esempio importante che il paziente, durante l'intervento, sia appoggiato su un supporto morbido e venga spostato con cautela senza provocare frizioni. Affinché lo spostamento del soggetto sia delicato, è possibile che il paziente sia in grado di spostarsi autonomamente sul tavolo operatorio o che

questi venga spostato insieme al supporto su cui è steso in modo da non venire toccato.

- Coperte termiche e un ambiente operatorio preriscaldato prevengono la perdita di calore del soggetto affetto da EB.
- Cannule venose, il tubo per la respirazione e altri tubi, elettrodi ECG ecc. non devono essere incollati. Possono invece essere ad esempio fissati utilizzando materiali microaderenti, avvolgendo bende di garza o applicandoli tramite cucitura.
- A seconda della forma di EB, può essere necessario utilizzare un tubo per la respirazione più sottile rispetto al caso di un soggetto sano.
- E vari altri accorgimenti - basta un po' di ingegnosità.

Analogamente alla procedura da seguire prima e durante l'intervento, anche la [terapia del dolore](#) post-intervento deve essere adeguatamente pianificata. Spesso, dopo un intervento, è necessario iniettare in vena un antidolorifico se, ad esempio, la deglutizione provoca ancora dolore.

Nel caso in cui, durante l'intervento, siano stati utilizzati materiali adesivi, questi possono essere rimossi con cautela con un apposito spray in grado di sciogliere l'adesivo (ad es. Niltac<sup>®</sup>, Sensi Care<sup>®</sup>, ecc.) Qualora non fosse sufficiente, l'ideale è lasciare in sede tali materiali che, facendo il bagno o col tempo, si staccheranno da soli.

## 2. Chi esegue l'anestesia su soggetti EB?

Ogni anestesia su soggetti EB richiede preventivamente un'ottima [comunicazione tra tutti i soggetti coinvolti](#) (paziente e rispettivi familiari, medici, personale di assistenza) e un'ottima pianificazione dettagliata della procedura.

In occasione del colloquio informativo con l'anestesista, portate con voi le lettere dei medici e i referti aggiornati, eventualmente anche i farmaci e i materiali di medicazione che utilizzate.

Dato che, proprio i soggetti affetti dalle forme gravi di EB, a causa delle complicanze della loro malattia, necessitano più spesso di interventi chirurgici, questi vengono per lo più eseguiti in centri che vantano già un'esperienza con soggetti EB.

L'anestesia può comunque essere eseguita in linea di massima anche da un medico che non ha ancora avuto alcuna esperienza con l'EB.

In tal caso è però importante che il medico, prima dell'intervento, si informi dettagliatamente delle speciali circostanze e delle misure precauzionali da adottare e raccolga informazioni su come gestire i soggetti EB (ad esempio attraverso la letteratura specializzata e/o contattando un centro di esperti EB).

### **3. EBDR generalizzata intermedia e grave**

Nel caso di un'EB distrofica recessiva intermedia e grave è spesso necessario eseguire un'anestesia, ad esempio per la sostituzione delle bende o per limitare le complicanze dell'EB (allargamenti dell'esofago, interventi alle mani, interventi di asportazione di tumori...).

L'anestesia e l'intero intervento o esame devono essere pianificati, da un lato, con sufficiente anticipo prima dell'intervento e, dall'altro, in modo accurato e dettagliato.

Prima di un'anestesia è previsto un colloquio informativo sia con l'anestesista sia con il medico che eseguirà l'intervento (chirurgo, dentista). È particolarmente utile se, in occasione di tale colloquio, portate con voi i recapiti dello specialista EB che vi assiste e i referti medici.

Un intervento deve essere pianificato in modo dettagliato e adeguato, soprattutto se si sono già manifestate le complicanze della malattia:

nella maggioranza dei casi, l'apertura della bocca è notevolmente limitata, la lingua presenta spesso cicatrici e aderenze e, allo stesso modo, anche l'epiglottide può presentare aderenze.

Tutti i medici e il personale di assistenza coinvolti devono essere informati sulle procedure speciali e sulle misure precauzionali da adottare in caso di EB.

Nel caso in cui voi o vostro figlio abbiate un'apertura ridotta della bocca, voi stessi potete contribuire a facilitare l'esecuzione dell'anestesia:

per migliorare l'apertura limitata della bocca, si possono eseguire vari esercizi.

Tenete presente che ogni singolo millimetro di apertura in più è comunque un successo!

Un metodo efficace è l'applicazione del cosiddetto giroscopio per bocca, ideato dalla dottoressa cilena Susanne Krämer. Il giroscopio per bocca viene posto tra gli incisivi superiori e inferiori e, ruotandolo, la bocca viene allargata. Gli esercizi con il giroscopio per bocca devono essere idealmente svolti nei giorni che precedono una visita dentistica o un'anestesia.