

## ANESTESIA ED EBS con distrofia muscolare

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. EBS con distrofia muscolare**

Nel caso di un'EBS con distrofia muscolare, le misure speciali necessarie a causa della distrofia muscolare sono prioritarie nella maggioranza dei casi.

Parlatene con il vostro specialista (pediatra o neurologo) e con l'anestesista.

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.

Informate i medici curanti in merito alla maggiore vulnerabilità della pelle e anche delle mucose, qualora quest'ultimo aspetto interessi voi personalmente o vostro figlio. Specificate quali materiali di medicazione possono essere utilizzati nel vostro caso ed eventualmente portateli con voi.

È importante che tutti coloro che vengono a contatto con vostro figlio o con voi conoscano le procedure speciali da adottare nel vostro caso.

Informazioni più dettagliate sulle procedure da seguire a causa della distrofia muscolare devono essere discusse con il proprio pediatra o neurologo.