

GESTIONE DEL DOLORE nell'EBS localizzata

1. Introduzione

In presenza di EB, per numerose e svariate ragioni, è possibile assistere alla comparsa di **dolore**, di carattere sia **acuto** che **cronico**. A prescindere dalla variante di EB in questione, vi è una certezza comune: l'esperienza ci insegna che possono verificarsi delle manifestazioni dolorose, di fatto piuttosto frequenti in caso di EB, ma non si tratta di una condizione obbligatoria. Al manifestarsi del dolore è assolutamente necessario dedicarsi con attenzione all'individuazione delle cause che, in caso di EB, possono essere davvero molteplici. A seconda della situazione, si possono individuare diverse possibilità per ridurre e, nella migliore delle ipotesi, persino di rimuovere il dolore.



Nozioni principali

- **Cause del dolore nell'EB**
 - **la malattia stessa (lesioni bollose, ferite, difficoltà di deglutizione ...)**
 - **il trattamento (foratura delle bolle, sostituzione delle fasciature, ...)**
 - **interventi di carattere medico (prelievi di sangue, iniezioni, interventi chirurgici, ...)**
 - **inoltre si manifestano tutte le altre tipologie di dolore (mal di testa, dolori allo stomaco, ...)**
- **Terapia:**
 - **innanzitutto trattare, in base alla possibilità, le cause dirette del dolore**
 - **l'accortezza principale è quella di rendere la sostituzione delle fasciature il più possibile indolore!**
 - **se questo non fosse possibile: analgesici, terapie farmacologiche e psicologiche → cercando di abbinarli al meglio.**

2. Generalità

Le sensazioni di dolore svolgono in primo luogo una funzione molto importante per noi e per il nostro corpo. Avvertire dolore è un campanello d'allarme che ci avvisa che qualcosa non va come dovrebbe. Quando viviamo un'esperienza dolorosa, la nostra attenzione si focalizza sugli eventi che hanno provocato il dolore. Ad esempio, un dolore acuto alla mano ci induce a rivolgere tempestivamente lo sguardo alla mano interessata e, nel momento in cui ci rendiamo conto che la stiamo esponendo alla fiamma di una candela, la sensazione di dolore che avvertiamo ci consente di ritirare immediatamente la mano al fine di evitare danni più seri. Pertanto il dolore acuto svolge innanzitutto una funzione di allarme e di protezione decisiva ai fini della nostra integrità. Il nostro corpo ci avverte sulla presenza di un'anomalia ed è fondamentale prestare la debita attenzione a questi segnali, andando ad approfondirne le cause. Molte malattie sono connesse a sintomatologia dolorosa e spesso vengono scoperte proprio grazie alle manifestazioni di dolore.

Può inoltre accadere che le sensazioni di dolore si manifestino con una frequenza più elevata, aumentino di intensità, oppure si protraggano per un maggiore periodo di tempo. Ne consegue che il dolore vada gradualmente a perdere quella sua funzione di allarme e protezione. Esso diventa dunque cronico e, per molte persone, uno straziante compagno di vita. Percepire dolore incessantemente e ripetutamente comporta di norma un drastico peggioramento nella qualità della nostra vita.

In entrambi i casi, sia che si tratti di dolore acuto o cronico, è necessario osservare attentamente le manifestazioni di dolore in modo da comprenderne le cause, individuare le soluzioni più adeguate e ridurre o, nella migliore delle ipotesi, eliminare il dolore.

In presenza di EB, per numerose e svariate ragioni, è possibile assistere alla comparsa di dolore, di carattere sia acuto che cronico. A prescindere dalla variante di EB in questione, vi è una certezza comune: l'esperienza ci insegna che possono verificarsi delle manifestazioni dolorose, di fatto piuttosto frequenti in caso di EB, ma non si tratta di una condizione obbligatoria.

Le cause del dolore possono essere molteplici. In primo luogo, si osservano i dolori provocati dalla stessa malattia, come ad esempio ferite fresche o punti di pressione, che possono essere correlati ad ampie lesioni bollose a contenuto sieroso.

In secondo luogo, anche il trattamento dei sintomi della malattia può rivelarsi doloroso. Alcuni esempi possono essere rappresentati dall'apertura delle lesioni bollose, dalla rimozione di bendaggi adesivi, o da interventi chirurgici necessari.

Da notare che le persone affette da EB sono costrette a convivere anche con tutte le altre tipologie di dolore. Spesso queste manifestazioni di dolore non hanno nessuna correlazione con la malattia principale, sono tuttavia comprensibilmente spiacevoli. Per citarne alcuni esempi, si tratta di emicrania, dolori alla schiena, ai denti, all'addome, ecc.

In presenza di una malattia cronica come l'EB, è necessario effettuare regolarmente [interventi di carattere medico](#), siano essi di maggiore o minore entità. Da un lato, vanno effettuati periodicamente prelievi di sangue o la somministrazione di farmaci in vena o in muscolo, dall'altro potrebbero risultare necessari anche prelievi di tessuto (biopsie) come pure diversi interventi chirurgici. Naturalmente, anche in questi casi è doveroso attuare una [terapia del dolore adeguata](#).

Una tematica particolare, comune a qualsiasi variante di EB, è rappresentata dalle manifestazioni di [dolore](#) correlate al [trattamento](#) della malattia. Nei casi in cui le fasciature si attacchino alle ferite, le ferite stesse siano infette o si renda necessario l'impiego di pomate disinfettanti, il paziente avvertirà inevitabilmente dolore. Questo purtroppo non capita occasionalmente, bensì con una certa regolarità, più volte alla settimana, ininterrottamente per tutta la vita. Come se non bastasse, sono da tenere in considerazione ulteriori sfide per i pazienti colpiti da EB: ad esempio l'igiene orale risulta spesso gravosa, è inoltre necessario svolgere regolarmente esercizi fisici che potrebbero risultare dolorosi. Quanto detto non vale nella stessa misura per tutte le forme di EB e varia di volta in volta nel corso della vita, tuttavia la maggior parte delle persone affette da questa malattia - nonché i rispettivi familiari - è costretta a convivere regolarmente, se non addirittura sempre, con queste problematiche.

Le manifestazioni di dolore che interessano i neonati affetti da EB costituiscono un tema a parte, trattato in un capitolo dedicato: "[Cura del neonato](#)".

È noto che la [percezione del dolore](#) può essere comprensibilmente [diversa](#) di caso in caso. Ciò è dovuto a diversi fattori, spesso molto difficili da individuare nel singolo caso. Tuttavia, vi è una certezza per tutti coloro che accusano dolore: [solamente la persona colpita conosce davvero la propria sofferenza!](#) Ciò che per un individuo può

quasi non costituire un problema, per qualcun altro potrebbe rivelarsi un autentico tormento. Un esempio palese di quanto affermato è da ricercarsi nei prelievi di sangue oppure, in soggetti affetti da EB, nella sostituzione delle fasciature, la quale può generare reazioni dolorose molto diversificate. È pertanto fondamentale individuare la [soluzione più idonea per ciascun individuo](#).

Esiste tutta una serie di [fattori](#) che possono contribuire ad intensificare il [dolore](#). Ed è proprio in una malattia cronica come l'EB che si rende necessario prestare particolare attenzione a tali fattori, in modo da poter evitare - ove possibile - forti dolori non necessari. [Paura, preoccupazioni, depressione](#) e altri [sentimenti spiacevoli](#) sono tra i più noti. Ciascuno di noi sa bene che un mal di testa potrebbe peggiorare se la persona che ne soffre si lascia trasportare dalle preoccupazioni. Ciò vale anche per qualsiasi altra tipologia di dolore e costituisce pertanto un grave problema in continuo aumento. Maggiori sono le preoccupazioni, più intenso è il dolore percepito, il che porta inevitabilmente ad ulteriori preoccupazioni, e così via ...

Anche la sensazione di essere in balia del dolore senza riuscire a controllarlo unitamente all'[incertezza](#) rispetto al futuro imminente possono comportare un'acutizzazione del dolore. La [spossatezza fisica](#) data dalla stessa malattia e da altri sintomi, tra cui nausea, stanchezza o dispnea, può giocare anch'essa un ruolo importante.

In alcuni casi, anche un contesto poco stimolante, monotono o non adeguato all'età del soggetto malato, nel quale manca la componente dello svago, basta ad aumentare la sensibilità al dolore. Di conseguenza, il dolore viene spesso percepito con maggiore intensità anche di notte.

Il tema del dolore, nel caso dell'EB, può rivelarsi particolarmente complesso. Occorre però sapere che per tantissimi dei problemi associati alla malattia sono state nel frattempo individuate valide [soluzioni](#). A tal riguardo è particolarmente importante un'efficace [collaborazione](#) con [medici](#) esperti e con [terapeuti e personale di assistenza](#) adeguatamente formati.

EBS localizzata

In presenza di [EBS localizzata](#), le seguenti cause portano sempre a manifestazioni di dolore:

- **Lesioni bollose**

Qui in genere il dolore è provocato direttamente dalle lesioni bollose. In particolare le bolle più estese e non aperte nell'area della pianta del piede possono essere estremamente fastidiose. Il dolore scaturisce principalmente dalla pressione che le bolle esercitano sulle strutture del corpo circostanti, come il tessuto connettivo, osseo o muscolare.

- **Ferite**

Anche le ferite aperte provocano dolore. Qualora, ad esempio nel caso di una lesione bollosa di dimensioni superiori alla norma, sia stato rimosso il tetto vescicale dopo aver bucato la vescica, può accadere che la base della ferita aperta risulti a lungo dolente. Questa tipologia di ferite necessita di un bendaggio immediato e adeguato, che contribuisce inoltre ad alleviare il dolore.

- **Infezioni**

Può occasionalmente accadere che una ferita si infetti o si infiammi. L'insorgenza di un'infezione è ascrivibile alla proliferazione di germi patogeni all'interno dei tessuti (nella fattispecie nell'area di una lesione bollosa o di una ferita). Il più delle volte trattasi di batteri ma, in casi eccezionali, possono essere presenti anche funghi, virus e protozoi (organismi unicellulari animali).

I principali segnali di un'infiammazione sono **dolore**, **calore** (localmente nel sito della ferita o in forma generalizzata come febbre), **arrossamento** (attorno alla lesione bollosa/ferita o strisce rosse) e, occasionalmente, anche croste gialle o color miele così come la presenza di pus.

- **Altre cause**

Qualora si registri anche la comparsa di dolore, nel caso delle varianti localizzate dell'EB si può di norma supporre che la causa non sia nella fattispecie correlata all'EB. Ovviamente, anche chi è affetto da EB è di quando in quando soggetto a influenze, emicranie, appendiciti e può altrettanto soffrire di tutte le altre affezioni che possono colpire qualsiasi individuo, affetto o meno da EB. Consultate il vostro medico o pediatra affinché possa individuare l'origine del dolore e prescrivere il trattamento più appropriato.

3. Terapia

A seconda della variante di EB di cui si è affetti o lo è un proprio parente, si sarà costretti ad affrontare tale problematica in modo più o meno intenso e con una certa

frequenza. I principi della [terapia del dolore](#) sono validi per tutte le varianti della malattia, naturalmente in misura diversa a seconda del singolo caso.

[Le sensazioni di dolore](#) che si manifestano [localmente](#), oppure in modo circoscritto a una determinata area del corpo, dovrebbero essere [trattate altrettanto localmente](#). Il [dolore](#) che invece si manifesta in [più aree](#) oppure sull'[intera superficie del corpo](#), dovrebbe essere [trattato in un'ottica più globale](#).

Una volta accertata la causa del dolore ci si può avvalere di diverse possibilità terapeutiche. In primo luogo, naturalmente, sarebbe idealmente necessario trattare la causa di base. Ciò significa ad esempio evitare punti di pressione o, in altri casi, provvedere periodicamente a una pulizia dei denti professionale. Anche tenere regolarmente il corpo in movimento già nelle prime fasi può avere un effetto lenitivo grazie al derivante miglioramento della struttura ossea e al mantenimento della mobilità. Si tratta a tal riguardo di valutare e pianificare questo tipo di misura a lungo termine e, qualora vada a buon fine, i risultati di una terapia del dolore saranno massimi.

Dato, però, che nel caso di una malattia come l'EB è spesso impossibile contrastare realmente la causa del dolore, si è costretti a ricorrere a una serie di altri provvedimenti nell'ambito della terapia del dolore. Affinché questo capitolo non risulti dispersivo, forniamo in questa sede solo una [panoramica](#) delle misure generali, grazie alle quali è possibile attuare un'efficace terapia del dolore. Con riguardo ai temi specifici dell'EB, tra cui la sostituzione delle fasciature, dolori oculari e dolori a carico del tratto gastroenterico, vogliate consultare i rispettivi capitoli, nei quali tali aspetti vengono trattati in modo dettagliato. Anche la terapia del dolore nell'ambito di interventi di carattere medico, come ad esempio l'inserimento di un catetere endovenoso, o di operazioni chirurgiche, viene trattata nel dettaglio in un altro punto del presente manuale.

[Cura delle ferite](#)

La misura più importante e più cruciale atta a lenire il dolore associato all'EB, indipendentemente dalla variante della malattia, è la cura delle ferite. L'operazione di [sostituzione delle fasciature](#) deve essere il più possibile indolore; già questo rappresenta un passo decisivo verso il lenimento delle manifestazioni dolorose. Si è peraltro appreso in generale che, per la fasciatura delle ferite a carico della cute dei soggetti EB, non si può usare [nessun materiale adesivo né cerotti](#); non sono

d'altronde neppure idonei tutti i materiali definiti "non adesivi". Va altresì tenuto conto che, anche in caso di impiego di materiali per fasciature di prima qualità, questi possono rimanere incollati alla cute a causa delle secrezioni delle ferite o dei residui essiccati di creme e pomate. Pertanto, è soprattutto la rimozione delle vecchie fasciature a risultare dolorosa.

Va inoltre tenuto presente che, per esperienza, **ferite aperte a temperatura ambiente** sono sostanzialmente **più dolorose rispetto a quelle fasciate**. Ecco perché l'operazione di **sostituzione delle fasciature** non deve durare più del dovuto. Ciò significa all'atto pratico che la fasciatura deve essere sostituita in modo **rapido**. In parecchi casi è meglio procedere rimuovendo anzitutto le fasciature presenti in un'area circoscritta, ad esempio un braccio, quindi applicando le nuove fasciature. In seguito si procede con l'altro braccio, quindi con la prima gamba e così via. Alcuni dei nostri pazienti riferiscono però di preferire che tutte le **fasciature** vengano **rimosse** in un'unica volta, ad esempio nella **vasca da bagno**. L'applicazione delle fasciature a cute asciutta deve quindi compiersi in modo rapido e in un **ambiente ben riscaldato**.

Non va peraltro sottovalutato il ruolo di chi esegue la sostituzione delle fasciature: sicurezza, tranquillità e rapidità concorrono a rendere meno dolorosa la pratica abituale della medicazione.

Dovrete individuare il metodo ideale per voi stessi o per i vostri parenti insieme a medici specializzati e a personale di assistenza esperto nella gestione delle ferite. A nostro parere è privo di senso ideare una procedura "standard" applicabile in ugual modo su tutti i soggetti. A questo riguardo, esistono da un lato esigenze assai differenti le une dalle altre (in base alla variante di EB ma anche alla fase della vita e alle preferenze personali). Dall'altro, elemento da non sottovalutare, parecchi materiali non sono reperibili in tutte le regioni e in tutti i paesi del mondo. Anche il materiale migliore non serve a nulla se non si può predisporre e/o pagare. Occorre in questo caso contemplare alternative che siano quantomeno applicabili e realistiche.

Informazioni dettagliate e proposte sono riportate nel capitolo **"Gestione delle ferite"**.

Farmaci

Con riguardo alla terapia del dolore, si considerano anzitutto in generale i farmaci. Qualora il dolore permanga, malgrado l'adozione di tutte le misure profilattiche del caso, abbiamo a disposizione per l'EB una serie di ottimi farmaci aventi vari gradi di efficacia. Nel caso di una malattia di carattere genetico come l'EB, attualmente ancora incurabile purtroppo, dobbiamo però confrontarci anche con gli effetti a lungo termine e, soprattutto, con gli effetti collaterali dei farmaci. Nel caso in cui la loro somministrazione sia indispensabile, occorre assumere i rimedi adeguati nel dosaggio corretto per un tempo sufficientemente lungo. Sussistendo però differenze notevoli tra i vari tipi di farmaci, i relativi dosaggi e le fasce d'età a cui prescriverli nonché tra gli eventuali effetti collaterali, è doveroso in questa sede far presente che un'efficace terapia del dolore farmacologica deve essere sempre prescritta da un medico. Ogni farmaco di qualità ed efficacia ha purtroppo anche degli effetti collaterali, ai quali occorre prestare particolare attenzione dato che, nel caso dell'EB, è necessaria un'assunzione di farmaci prolungata nel tempo. Nel caso di alcuni farmaci occorre eseguire periodicamente delle visite di controllo. Spesso si devono inoltre abbinare tra loro più farmaci antidolore; talvolta devono altresì essere assunti anche altri farmaci. Si sconsiglia pertanto nel modo più assoluto l'automedicazione; è preferibile cercare una figura di riferimento di cui fidarsi e con la quale collaborare nel migliore dei modi.

In linea di massima, con riguardo alla terapia del dolore farmacologica per l'EB, vale lo stesso schema adottato per tutti gli altri trattamenti del dolore. In questo caso è risultato particolarmente utile il cosiddetto schema a scala dell'OMS (Organizzazione Mondiale della Sanità) noto ad ogni medico. Si tratta sostanzialmente di iniziare la terapia gradualmente, prima con farmaci antidolore di efficacia ridotta, quindi con farmaci più efficaci, aumentando man mano il grado di efficacia finché non si consegue un lenimento del dolore sufficiente. Questo stesso schema può essere adottato anche nel caso dell'EB. Sussiste però una limitazione quanto al tipo di preparato dei farmaci prescritti, dato che alcuni soggetti EB non sono in grado di inghiottire pastiglie di dimensioni maggiori né, spesso, quelle piccole. In tali casi si consiglia di prescrivere rimedi antidolorifici disponibili in forma liquida, sottoforma di sciroppo o gocce. Può essere occasionalmente impiegato anche un rimedio antidolorifico applicabile come gel per il trattamento di punti circoscritti.

Vi sono [altre tre limitazioni](#) di cui [tenere conto](#) nel caso dell'[EB](#):

1. L'[acido acetilsalicilico](#), nei casi di EB, non è idoneo per la terapia del dolore. Indipendentemente dal fatto che non può mai essere prescritta prima dell'inizio della pubertà, tale sostanza comporta anche un rischio maggiore di emorragie con un'eventuale conseguente perdita ematica copiosa sulle ferite. Benché esistano casi eccezionali anche nell'EB, in linea generale sconsigliamo vivamente l'impiego di tale prodotto.
2. I farmaci contenenti [paracetamolo](#) hanno un'efficacia ridotta se non nulla sui dolori provocati da infiammazioni. Dato che, assai spesso, nel caso delle ferite dei soggetti affetti da EB, vi è una componente infiammatoria, tali farmaci esplicano quasi sempre un'azione limitata sul dolore associato alle ferite. Nel caso di altri tipi di dolori, il principio attivo può invece venire utilizzato con risultati particolarmente positivi.
3. Per evidenti ragioni, nei soggetti EB non si può in generale utilizzare nessun [cerotto antidolorifico](#), tranne in casi eccezionali.

[Terapie non farmacologiche](#)

Non sempre l'impiego di farmaci è necessario; esistono anche una serie di altre terapie che possono concorrere al lenimento del dolore. Ci si può avvalere di alcuni [metodi fisici](#) o ricorrere alle varie possibilità, altamente efficaci, proposte dalla [psicologia](#). Anche metodi rientranti nell'ambito della [medicina complementare](#) hanno dato buoni risultati su alcuni soggetti affetti da EB. In questi casi è importante rivolgersi ai propri medici di fiducia, i quali conoscono più di chiunque altro le opportunità esistenti nella propria area di residenza, le sedi presso cui provare o conoscere i singoli metodi a disposizione e come conciliarli tra loro. Spesso può essere anche utile rivolgersi a un centro specializzato o a un ambulatorio di terapia del dolore nei pressi della propria abitazione.

In questa sede desideriamo fornirvi una breve panoramica delle terapie che hanno già dato buoni risultati in parecchi casi di EB senza avere la pretesa di riportare un elenco esaustivo di tutte le possibilità disponibili:

Terapie psicologiche

- Svago: nel caso dei neonati prevalgono stimoli visivi (girandole, trombette); in una fase successiva ogni tipo di stimolo (viaggi con la fantasia, racconti di storie, visione di immagini, musica, video o tv, ...)
- Apprendimento guidato di tecniche di rilassamento specifiche (training autogeno, rilassamento muscolare progressivo di Jacobson)
- Ipnosi (l'apprendimento in particolare dell'autoipnosi viene ritenuto utile dal paziente)
- Illustrazione a misura di bambino e in base all'età del paziente di tutti gli aspetti correlati alla malattia (circostanza da non sottovalutare mai, dato che anche la paura dell'ignoto può acutizzare notevolmente il dolore).
- Formazione dei genitori

Terapie fisiche

- Il caldo o il freddo (ad esempio bagni rinfrescanti in caso di dolore ai piedi, oppure impacchi caldi per dolori all'addome)
- Laser a bassa potenza (effetto lenitivo, soprattutto in rapporto alle varianti più lievi di EB)
- Massaggi (nel rispetto della massima igiene!)
- Leggere vibrazioni
- Nuoto o comunque movimento in acqua

Terapie mediche complementari

Per la maggior parte di queste terapie non è (ancora?) possibile parlare di una base scientifica provata, ciononostante alcuni soggetti avvertono dei miglioramenti concreti.

- Omeopatia
- Agopuntura/digitopressione
- Bio-feedback (retroazione biologica)

Al fine di poter valutare il [successo di una terapia del dolore](#), può essere utile tenere un [diario sul dolore](#). L'ideale sarebbe che il paziente annotasse egli stesso quotidianamente i punti e l'ora di insorgenza del dolore. Sono altresì da appuntare le misure adottate e i farmaci assunti nonché, naturalmente, l'intensità del dolore.

Ciò è facilmente possibile con l'ausilio di scale del dolore anche nel caso dei bambini in tenera età. Rispetto ad essi, ci si deve affidare in questi casi anche a un parere esterno. La valutazione dell'intensità del dolore da parte dei genitori, come è stato dimostrato, si rivela in questi casi più significativa della valutazione espressa dai medici/dagli assistenti.

Il dolore è un aspetto concomitante straziante che non possiamo non affrontare. A tal riguardo, il nostro obiettivo, il più delle volte, non è tanto la scomparsa totale del dolore attraverso la somministrazione costante di farmaci. Ogniqualevolta possibile si tenta piuttosto di ricorrere a terapie non farmacologiche e, in parecchi casi, si predilige l'abbinamento di varie possibilità. Vale il seguente principio: più farmaci si possono evitare meglio è. La profilassi e la prevenzione del dolore rappresentano pertanto l'approccio più importante per un'efficace terapia del dolore, seguite da trattamenti non farmacologici e, in ultima analisi, dall'assunzione di farmaci.

Grazie all'ottima collaborazione di tutti i soggetti coinvolti e a una dose non indifferente di pazienza, si è riusciti in parecchi casi a conseguire una terapia del dolore efficace e sufficiente in tutte le varianti dell'EB.