

INFORMAZIONI GENERALI SULLA CURA DELLE FERITE

1. Introduzione

Le lesioni bollose e le ferite fanno parte della vita di tutti i soggetti affetti da EB ma in misura estremamente diversa da un individuo all'altro. Per tutte queste persone, la cura di tali bolle e ferite rappresenta pertanto una necessità quotidiana, che occorre affrontare nel migliore dei modi.

La procedura da seguire in tal caso dipende da diversi fattori. I due più importanti sono il tipo di EB e l'età del soggetto che ne è affetto. A questi se ne aggiungono anche altri, tra cui lo stato nutrizionale, lo stato di salute generale, lo stato momentaneo della pelle, la disponibilità dei materiali di medicazione, la possibilità di avvalersi di un'assistenza domiciliare nonché l'ambiente domestico. La necessità e la frequenza del trattamento variano di giorno in giorno e svariati sono i materiali (bendaggi, creme, ausili) di cui avvalersi al fine di adattare tale trattamento alla vita di tutti i giorni, al lavoro e ai diversi contesti sociali.



Nozioni principali

- **Il tipo e l'entità della cura delle ferite dipendono da numerosi fattori:**
 - dal tipo di EB,
 - dall'età,
 - dalla sensibilità generale,
 - dallo stato momentaneo della pelle,
 - dallo stato nutrizionale,
 - dall'ambiente domestico,
 - dai materiali di medicazione disponibili,
 - dal supporto assistenziale.
- **È importante tener conto di questi fattori, poiché consentono di pianificare e predisporre in modo efficace la cura delle ferite.**

2. Generalità

Prima di illustrare le varie tecniche di medicazione, ci preme approfondire ulteriormente i fattori innanzi indicati, data la loro importanza nel garantire una cura delle ferite efficace e corretta.

Tipo di EB

La cura delle ferite varia notevolmente in base al tipo di EB di cui si è affetti. Si può facilmente immaginare che, nel caso di una forma localizzata, nella quale bolle e ferite sono presenti "solo" in punti del corpo circoscritti e non si manifestano in modo continuo, la medicazione può essere sostituita in modo sostanzialmente più rapido rispetto a quanto accade in una forma più generalizzata, nella quale una parte decisamente più estesa della pelle deve essere curata mediante l'applicazione di apposite medicazioni.

I principi generali della cura delle ferite sono decisamente simili per tutte le forme di EB ma, quanto a entità e a tempo occorrente, sussistono notevoli differenze. Inoltre, malgrado tutte le analogie, anche l'approccio stesso alla cura varia in base al tipo di EB; pertanto, nella "Sezione speciale sulla cura delle ferite", approfondiremo anche le rispettive peculiarità dei singoli tipi di EB.

Età

Nel caso **dei neonati e dei bebè** è particolarmente importante che i genitori e gli assistenti siano anzitutto opportunamente istruiti, al fine di garantire che la medicazione venga sostituita in modo rapido e sicuro. A questo riguardo, è necessario che raccogliate tutte le informazioni di cui potete venire in possesso. Esistono diverse modalità di sostituzione della medicazione così come svariati materiali. Non essendo però tutti idonei a ogni bambino, è opportuno rivolgersi a persone esperte.

Nel caso dei bebè, le medicazioni possono essere rimosse nel modo più semplice durante il bagnetto. Più avanti vi illustreremo le modalità da adottare per rendere tale operazione il più piacevole possibile e le avvertenze da seguire in tale sede. Per l'applicazione delle medicazioni dovrebbero essere sempre presenti due persone: una tiene fermo il bebè e porge le medicazioni preventivamente preparate, l'altra le applica. Quasi nessun bebè resta tranquillo durante tale operazione e chi ha tentato di applicare anche solo un pannolino a un bebè che sgambetta può facilmente

immaginare la difficoltà nell'applicare correttamente una medicazione se si tenta di farlo da soli!

All'inizio, soprattutto per i genitori, non è certamente una cosa semplice ma la maggior parte di loro imparano molto più velocemente di quanto non credano. Fatevi semplicemente spiegare esattamente tutto ciò che desiderate sapere e non abbiate timore a porre delle domande anche più spesso se non avete compreso qualcosa o nutrite dei dubbi.

Bambini in età prescolare/bambini: anche nei soggetti di questa età, l'operazione di sostituzione della medicazione va eseguita in due, in modo tale da ridurre il più possibile la durata. La modalità di rimozione della medicazione dipende da varie circostanze. A seconda che il bambino presenti molte o poche ferite, che ami fare il bagno oppure lo avverta come qualcosa di spiacevole, si dovrà decidere quale possa essere il metodo ideale.

Dato che il tempo necessario per sostituire la medicazione, per quanto si proceda in modo spedito e rapido, può risultare lungo, è naturalmente consentita una qualche distrazione. Ascoltare della musica o una storia può essere di notevole aiuto. Se possibile, dovrete però evitare tutte le misure eccessivamente diversive, poiché il bambino dovrebbe avere un ruolo attivo nell'operazione. Se ad esempio si ricorre a un videogioco, il bambino non potrà collaborare attivamente. Ciò, oltre a prolungare il tempo occorrente, fa sì che il bambino deleghi totalmente ad altri un'operazione che si compie su di lui. Deve invece imparare sempre più che anche lui deve essere responsabile della propria persona, del proprio corpo e della propria pelle. Per questo è sempre più importante anche che il bambino impari a comprendere ciò che gli accade e soprattutto perché gli accade. Non appena possibile, il bambino dovrebbe pertanto venire coinvolto nell'operazione di sostituzione della medicazione. In questo modo, non si tratterà solo di qualcosa che "gli accade", bensì di qualcosa sulla quale ha un minimo di influenza e rispetto alla quale può collaborare attivamente. Ciò si è rivelato assai utile nella successiva gestione della malattia.

I compiti che il bambino stesso potrebbe svolgere sono ad esempio la rimozione delle medicazioni, l'incisione delle bolle (non appena le capacità motorie del bambino lo consentono), l'applicazione di creme, il tenere stretto il materiale di medicazione ecc. A questo proposito non esistono regole fisse, in quanto ogni

bambino affetto da EB è diverso dall'altro e dunque si dovrà procedere in modo del tutto personalizzato in base alle capacità e alle possibilità del bambino in questione.

Durante la cosiddetta "fase del no" che, anche nel caso dei bambini con l'EB, non passa inosservata, la sostituzione della medicazione può risultare un compito gravoso sia per i genitori che per i bambini. Soprattutto in questa fase può essere utile se una persona "esterna", ad esempio un assistente domiciliare, provvede alla sostituzione della medicazione, tenendo però ben presente che proprio in questa fase sarà necessario giungere di continuo a compromessi e che la cura delle ferite non sempre potrà essere "perfetta".

Adolescenti e adulti: nel caso degli adolescenti e degli adulti affetti da EB si presuppone che tali soggetti si siano già assunti la responsabilità della loro pelle e della cura delle lesioni bollose e delle ferite. In questo caso tante operazioni fanno ormai parte della routine e i pazienti sanno già come agire rispetto alla propria pelle. A seconda della gravità dell'EB nel singolo caso e di quali altri eventuali problemi sussistano, questa responsabilità personale assume forme diverse. In alcuni casi si provvede personalmente, mentre in altri si possono solo impartire le istruzioni da seguire affinché si proceda nel modo voluto, affidando quindi a un assistente l'esecuzione dell'operazione.

Nel caso delle forme lievi di EB, come ad esempio l'EB localizzata simplex, la cura delle ferite viene sempre più eseguita in modo del tutto autonomo. In altre forme, invece, continua a essere necessario un aiuto, ad esempio nel caso di ferite difficilmente raggiungibili o qualora, per la relativa cura, occorrano più di due mani. Infine, nelle forme gravi di EB, nelle quali occorre trattare vaste aree lese, o in caso di problemi di mobilità alle dita, i soggetti affetti devono abituarsi al fatto che per tutta la vita dovranno dipendere da qualcuno per la sostituzione della medicazione.

Stato di salute generale

Come si effettua la cura delle ferite dipende anche dallo stato di salute generale del paziente e, spesso, anche da quello del o degli assistenti. Nei periodi in cui sono presenti altre affezioni, ad esempio un'influenza, la cura delle ferite deve essere ridotta al minimo. In tali casi, sono difficilmente possibili anche i bagni atti alla rimozione delle medicazioni.

Allo stesso modo, in periodi in cui lo stress (a causa della scuola, del lavoro, di liti, di rapporti pesanti...) influenza la vita quotidiana o in cui si hanno dolori più intensi,

anche lo stato di salute generale peggiora. Che lo stress o il dolore siano di natura fisica o psichica poco importa; il cattivo stato di salute generale complica la cura delle ferite, incidendo tra l'altro sulla relativa cicatrizzazione.

Stato momentaneo della pelle

Come si effettua la cura delle lesioni bollose e delle ferite dipende ovviamente anche e soprattutto dallo stato momentaneo della pelle. Le ferite comparenti in punti della pelle circoscritti sono naturalmente più semplici e soprattutto più rapide da curare rispetto a vaste aree lese.

Oltre all'estensione dell'area lesa da curare incide notevolmente anche lo stato della ferita stessa. Quasi sempre compaiono ogni giorno nuove bolle fresche e ferite aperte. Le bolle fresche e le ferite suppuranti si presentano accanto a ferite infette; inoltre, si possono formare anche punti secchi e croste.

A ciò si aggiungono altre problematiche tra cui ferite di difficile guarigione, infezioni, garze incollate, prurito, pelle secca ("screpolata"), dolori, formazione di odori e altri problemi, causati ad esempio da un calore elevato e da una forte sudorazione.

Non va trascurata anche la cura della pelle non colpita - o non ancora - soprattutto se tende a seccarsi.

Stato nutrizionale

Da tempo è noto che l'alimentazione svolge un ruolo importante nella guarigione delle ferite. Più efficace è la somministrazione di sostanze nutritive al corpo, meglio funzioneranno anche i processi aventi luogo al suo interno, così come la guarigione delle ferite. Nel caso di una malattia come l'EB, nella quale la continua formazione di lesioni è un dato di fatto invariabile, occorre una quantità sostanzialmente maggiore di determinate sostanze nutritive rispetto a quanto accade in presenza di una pelle sana. Questo argomento riveste pertanto un'importanza particolare; ecco perché abbiamo dedicato un apposito capitolo all'alimentazione nell'EB. In questa sede desideriamo solo segnalare che, proprio nelle forme di EB che, più delle altre, presentano lesioni bollose e ferite, può essere particolarmente difficile ottenere un sufficiente apporto di sostanze nutritive, il che complica purtroppo anche la guarigione delle lesioni. Ne consegue che la cura delle ferite, nel caso di queste forme di EB, richiede altri accorgimenti se si vuole migliorare il processo di cicatrizzazione.

Al contrario, nelle varianti in cui si formano comparativamente meno ferite, peraltro a rapida regressione, ciò non riveste la stessa importanza. Naturalmente, però, i principi di base di un'alimentazione equilibrata e sana valgono anche nel caso di queste forme, in quanto un'alimentazione incompleta e in generale malsana può anch'essa complicare la guarigione delle ferite a causa di carenze (ad esempio di zinco e ferro) – anche nelle forme più lievi di EB.

Ambiente domestico

In primo luogo, dovrete pensare in quale parte della vostra abitazione esiste uno spazio nel quale sia possibile eseguire correttamente la sostituzione della medicazione. Il tipo di posto dipende naturalmente dalle vostre personali condizioni abitative. Solo pochissime famiglie possono predisporre un'area apposita ma, in generale, è sempre possibile trovare una qualche soluzione.

Tenete anzitutto presente che la forma di EB di cui si è affetti non ha in questo caso alcuna incidenza, benché lo spazio occorrente nelle forme di EB più lievi sia quasi sempre più ridotto. Per predisporre l'occorrente, sono invece decisivi l'età del soggetto e la sua corporatura; è chiaro che, nel corso della vita, lo spazio adibito all'operazione dovrà essere continuamente adattato. In questa sede vi forniamo alcune indicazioni e informazioni di massima su come procedere.

Se possibile, non utilizzate il letto del paziente come luogo in cui sostituire la medicazione. Soprattutto nel caso dei bambini ciò va assolutamente evitato. Il proprio letto, per tutte le persone, e specialmente per bambini con disturbi, deve rappresentare un "luogo sicuro", in cui sentirsi bene e rifugiarsi, che non va associato ad operazioni spiacevoli, come la sostituzione della medicazione, per quanto sia una pratica quotidiana che si svolge una volta sola e adottando tra l'altro la tecnica più indicata.

Nel caso dei **bebè** il fasciatoio funge quasi sempre da piano di medicazione. Risulta pratico se il fasciatoio è situato nella stanza da bagno (o è configurato come "tavolo pieghevole" abbassabile applicato alla parete); se nel bagno lo spazio è insufficiente va ovviamente bene anche un'altra stanza.

È invece importante che il fasciatoio

1. abbia una base morbida, sulla quale si possono riporre uno o due pannolini morbidi in tessuto,
2. offra al bebè una protezione contro la caduta,

3. sia posizionato in un punto piacevolmente caldo (le ferite che si raffreddano sono più dolorose!),
4. abbia un'altezza tale che gli assistenti possano operare senza risentire di dolori alla schiena,
5. offra spazio sufficiente a consentire a due persone di provvedere al trattamento delle ferite,
6. disponga accanto di uno spazio adibito ai materiali di medicazione già approntati.

Nel caso dei **bambini in età prescolare** il fasciatoio risulta in poco tempo troppo piccolo. Deve quindi essere allestito uno spazio più ampio, che si differenzia da un piano di medicazione solo per la grandezza di volta in volta necessaria a seconda che si tratti di **bambini, adolescenti o adulti**.

In questo caso l'ideale sarebbe un piano stretto, più ampio e stabile e accessibile da almeno due lati. Anche qui occorre prestare assoluta attenzione all'altezza corretta per gli assistenti; un piano regolabile in altezza sarebbe in questo caso ottimale. Su tale piano va posto un appoggio morbido, ad esempio in materiale espanso o similari, sul quale il paziente potrà stendersi o restare seduto. Se non si deve allestire questo spazio ogni giorno, può essere anche utile come base un materasso. Si possono usare anche una o più coperte. (Qualora disponibile, può essere un'alternativa anche un letto regolabile in altezza. Come già citato, però, non deve essere lo stesso letto del riposo notturno del paziente!). Vi si possono poi stendere sopra un involucro impermeabile all'acqua (per evitare che la base si sporchi) così come una copertura morbida quale un lenzuolo o un asciugamano.

Anche in questo caso è quindi importante che il piano di medicazione:

1. sia provvisto di una base morbida,
2. sia posizionato in un luogo piacevolmente caldo (le ferite che si raffreddano sono più dolorose!),
3. abbia un'altezza tale che gli assistenti possano operare senza risentire di dolori alla schiena,
4. offra spazio sufficiente a consentire a due persone di provvedere al trattamento delle ferite,
5. sia collocato in modo da disporre accanto di spazio adibito ai materiali di medicazione già approntati.

Siamo consapevoli che non è sempre facile allestire uno spazio per la medicazione adeguato e che spesso si deve improvvisare. Dato che l'EB, però, è una malattia che

durerà tutta la vita, vale la pena configurare man mano uno spazio adatto alle proprie esigenze (ciò vale per pazienti e assistenti!).

Tenete inoltre presente che vi occorre anche uno spazio sufficiente per riporre il materiale di medicazione, la cui grandezza varierà in base alla quantità di materiale effettivamente utilizzata. Tale spazio (quasi sempre un armadio o un cassetto capiente) non è sempre disponibile accanto al luogo in cui si sostituisce la medicazione. Dovrete quindi individuare un altro punto e, PRIMA di ogni operazione di sostituzione della medicazione, prelevare il materiale presumibilmente necessario, quindi riporlo in un cesto o in una scatola di plastica presso il luogo in cui si esegue la sostituzione della medicazione. Molti dei nostri pazienti dispongono di una scatola di questo tipo che, ben riempita, può anche essere portata con sé durante escursioni o in occasione di lunghi viaggi in auto.

Potreste inoltre dover tagliare a misura alcuni materiali di medicazione (soprattutto le garze applicate direttamente sulla ferita), in quanto la grandezza predefinita potrebbe non essere adatta o potrebbe essere necessaria una forma particolare. Sarebbe opportuno che approntaste queste parti già prima di rimuovere le vecchie medicazioni. Potete anche prepararvi la vostra scorta, tagliando a misura (ad esempio mentre si guarda la televisione o si ascolta musica) una quantità maggiore di quella occorrente per una singola volta, riponendola quindi in una scatola pulita fino al momento dell'uso.

Forse avete anche modo di predisporre qualche occasione di svago vicino allo spazio adibito alla medicazione. Nei casi in cui l'operazione di sostituzione della medicazione duri a lungo, si è rivelato particolarmente utile l'uso di un semplice lettore CD con cui ascoltare musica o un audiolibro.

Materiali di medicazione (Informazioni generali)

In questi anni si sono per fortuna resi disponibili svariati prodotti idonei alla cura delle ferite dei soggetti affetti da EB. Benché in questo ambito si siano compiuti tanti passi negli ultimi anni, non è così semplice reperire il materiale "ideale" per queste persone del tutto speciali. Ciò che è efficace e idoneo per un soggetto può risultare inadatto per un altro. A valutare l'idoneità dei singoli prodotti sono sempre i pazienti stessi o, in caso di neonati e bambini in età prescolare, i genitori o il personale di assistenza. I centri EB specializzati possono a tal riguardo sottoporvi una serie esaustiva di proposte. Vi consigliamo di testare uno dopo l'altro tutti

questi materiali e, se ne individuate uno che sembra confacente alle vostre esigenze e con cui vi trovate bene, non cambiatelo. Non ha molto senso usare di continuo materiali di medicazione diversi e testarne sempre dei nuovi. Se, però, per qualsiasi ragione, non siete soddisfatti o qualora la pelle subisca alterazioni e maturino nuove esigenze, non esitate a cercare nuove alternative insieme al vostro team di assistenza.

L'esperienza insegna inoltre che la decisione sui materiali di medicazione da utilizzare non può sempre prescindere totalmente da fattori esterni. Anche la disponibilità dei prodotti in loco così come gli aspetti finanziari sono elementi di cui tenere conto. Se in diversi paesi sono disponibili svariati prodotti, non tutti sono reperibili in ogni paese.

Anche i mezzi finanziari rivestono la loro importanza al riguardo. Il servizio sanitario nazionale non si assume in generale i costi di tutti i materiali disponibili; soprattutto nel caso di prodotti assai simili, le casse malattia preferiscono coprire i costi di quelli più economici. In linea generale è sensato e semplice ma, nei singoli casi (ad esempio in presenza di condizioni delle ferite particolarmente gravi), ciò può risultare problematico e richiederebbe lunghe discussioni con gli enti assicurativi. Fortunatamente, in Austria, possiamo usufruire del fatto che tantissimi materiali vengono concessi dal servizio sanitario nazionale, anche se sussiste una franchigia. In molti altri paesi europei e del mondo non è sottinteso che i costi per i materiali di medicazione, le pomate, le creme e i farmaci vengano assunti, a seconda dei paesi, dal servizio sanitario nazionale o dalle assicurazioni sanitarie private. Qualora ci si debba fare interamente carico del costo di tali materiali che, nel caso dell'EB, sono necessari in grandi quantità, il fattore costo è naturalmente ancor più importante. A questo riguardo occorre purtroppo giungere spesso a compromessi, poiché il materiale ideale non è sempre finanziabile.

Aiuto assistenziale/Assistenza domiciliare

L'operazione di sostituzione della medicazione viene vissuta da molte famiglie come un momento difficile e per lo più pesante. Più seriamente la pelle è lesa, più tempo occorrerà per la sostituzione della medicazione. Al fine di rendere tale frangente più sopportabile possibile per tutti i soggetti coinvolti nell'operazione, oltre all'adozione di una tecnica di medicazione efficace è importante anche un altro aspetto: affinché la procedura si svolga senza particolari problemi, è auspicabile che la sostituzione della medicazione venga eseguita almeno da due persone. Diversamente,

soprattutto nel caso dei neonati e dei bambini in età prescolare, tale operazione risulterebbe quasi impossibile o realizzabile solo con grande fatica. Se possibile, le famiglie dovrebbero ricevere pertanto il supporto da parte di un servizio di assistenza domiciliare.

I genitori, sin dall'inizio, dovrebbero assicurarsi che della medicazione non si occupi una singola persona. Dato che un genitore (nella nostra cultura per lo più il padre) deve tornare al lavoro già dopo poco la nascita del bambino, l'impegno principale della cura spetta all'altro genitore, quasi sempre la madre. Ciò nonostante, entrambi

i genitori o anche altri parenti, eventualmente anche amici, devono (e possono!) in ogni caso imparare la procedura di sostituzione della medicazione. Ciò in aggiunta e a integrazione dell'assistenza domiciliare. Solo in questo modo si può evitare nel tempo che la madre sia l'unico soggetto che il bambino accetta come persona che lo cura. Siamo consci che non è sempre così facile ma ne vale la pena. Anche la madre necessita dei propri momenti di riposo e, se vuole essere sempre al fianco del proprio bambino, deve anch'ella avere la possibilità di rilassarsi almeno di tanto in tanto e prendere una pausa. Anche in caso di improvvisi "cedimenti" della madre (ad esempio a causa di una sua malattia) vi sarà così sempre qualcuno a cui affidare la cura del bambino.

Ogni famiglia e ogni soggetto affetto da EB troveranno la strada giusta affinché la sostituzione della medicazione possa essere eseguita in modo efficace, sicuro e rapido. Scoprite anche attraverso i nostri suggerimenti ciò che è fattibile e opportuno nel vostro caso. Abbiate il coraggio di testare prodotti nuovi, di commettere errori, imparando a provare altro finché non avrete trovato una strada soddisfacente. Qualora abbiate dei problemi, non esitate a chiedere consiglio ai vostri medici di fiducia, al personale di assistenza e ad altre famiglie nella vostra stessa situazione. Alla fine escogiterete una soluzione adatta a rendere sostenibile il momento della cura delle ferite, disponendo così ancora di altro tempo ed energie da dedicare ai tanti altri ambiti della vita.