

EPIDERMOLISI BOLLOSA SIMPLEX localizzata E SINDROME DI KINDLER E PRURITO

1. Introduzione

Circa 330 anni fa, il Dottor Samuel Hafenreffer descrisse efficacemente il prurito come "una sensazione sgradevole che provoca il desiderio di grattarsi". Ancora oggi è senz'altro la definizione più appropriata. Il termine prurito deriva dal latino "Pruritus"; "prurire", in latino, è sinonimo di "bruciare". Per tanti soggetti affetti da EB, il prurito rappresenta una sfida piuttosto straziante. Da un lato, il prurito è già di per sé particolarmente fastidioso; dall'altro, la conseguente reazione spontanea, ossia il grattarsi, implica gravi conseguenze nel caso dell'EB, in quanto nei punti in questione quasi sempre si formano subito ripetute bolle e ferite. Risulta pertanto necessario, e spesso anche possibile, quantomeno ridurre il prurito.



Nozioni principali

- **Il prurito è un disturbo frequente di cui soffrono numerosi soggetti affetti da EB.**
- **Le cause del prurito sono svariate.**
- **Non esiste alcuna "ricetta infallibile".**
- **L'abbinamento di trattamenti di carattere generale, di un'appropriata cura della pelle e di farmaci consente spesso di ottenere un alleviamento del prurito.**

2. Informazioni generali

Benché il prurito sia una percezione della pelle particolarmente fastidiosa e insorga in presenza di tantissime malattie della pelle, si sa ancora relativamente poco sui suoi meccanismi eziologici. Nella pelle sono presenti i cosiddetti "recettori" (ossia "punti di percezione") deputati a diverse percezioni tra cui dolore, freddo, caldo o pressione. Si è a lungo creduto che i punti di percezione coinvolti nella sensazione del dolore siano gli stessi del prurito e che, quindi, dolore e prurito siano due diverse forme della medesima percezione sensoriale. Una differenza sostanziale risiede però nel fatto che il prurito, contrariamente al dolore, interessa esclusivamente la pelle.

Secondo recenti scoperte, esisterebbero vie nervose specifiche del prurito, delle quali, però, non si conoscono ancora tutte le sostanze trasmettentrici e la relativa interazione. Il fenomeno dell'insorgenza del prurito, in fondo, non è ancora stato realmente spiegato.

Al prurito si reagisce solitamente grattandosi o sfregandosi. Ciò provoca reazioni flogistiche a carico della pelle, a seguito delle quali una serie di messaggeri chimici vengono rilasciati dalle cellule, acutizzando così il prurito già presente. Ognuno di noi l'ha già sperimentato, anche solo dopo una fastidiosa puntura di insetto: ci si gratta di continuo, provando un breve sollievo, ma quando si smette il prurito peggiora. E quindi ci si gratta ancora e così via...

Indipendentemente dall'aspetto esteriore dei punti di percezione, occorre in ogni caso esercitare prima di tutto uno stimolo su tali punti. Questo può essere di tipo meccanico o chimico. Spesso la causa del prurito è una dermatite. Sono i messaggeri chimici delle cellule infiammatorie, soprattutto l'istamina, a generare il prurito, in quanto stimolano i punti di percezione del prurito. Lo stimolo viene trasmesso tramite fibre nervose al midollo spinale e di nuovo al cervello, dove viene percepito sotto forma di prurito.

3. Epidermolisi bollosa e prurito

Il prurito, purtroppo, è un disturbo assai frequente di cui soffrono i soggetti affetti da EB. La frequenza e l'intensità dell'insorgenza del prurito variano notevolmente da una forma all'altra di EB. Tuttavia, anche nell'ambito della stessa forma di EB, esistono grosse differenze tra i singoli soggetti. Mentre per alcuni il prurito rappresenta solo un disturbo occasionale, altri soffrono in modo particolarmente

accentuato di prurito continuo, forte e lancinante. Il prurito è un disturbo assai frequente di cui soffrono i soggetti affetti da EB, ma nel caso della forma localizzata di EBS e Sindrome di Kindler, fortunatamente, è piuttosto raro. Dato che il prurito provoca in genere il desiderio di grattarsi e il grattare la pelle di soggetti EB stimola la comparsa di lesioni bollose, proprio nel caso dell'EB è di estrema importanza interrompere il circolo vizioso generato dal prurito, dal conseguente grattarsi e dal derivante aumento del prurito stesso, ecc.

Nel caso dell'EB, le [cause principali del prurito](#) sono [pelle secca](#), [ferite coperte da croste in fase di cicatrizzazione](#), [surriscaldamento](#), [infiammazioni](#) nonché le persistenti [lesioni cutanee](#) dovute al processo di cicatrizzazione delle ferite costantemente necessario.

Alcuni soggetti riferiscono che il prurito compare soprattutto nella fase iniziale di regressione delle lesioni bollose. In questo caso, il prurito potrebbe essere dovuto a due fattori: da un lato sussiste una condizione simile a una lieve infiammazione (non di origine batterica). Le infiammazioni accompagnano in questo caso per così dire il processo di guarigione. Dall'altro, compare spesso secchezza nelle aree lese, per cui i bordi delle ferite si restringono. Entrambe, infiammabilità e secchezza, potrebbero essere le cause di tale prurito durante il processo di guarigione.

In ogni caso, in presenza di prurito persistente anche nel caso dei soggetti affetti da EB occorre ipotizzare cause del tutto diverse. Nel caso dell'EB, non sono solo la formazione di lesioni bollose e i processi di cicatrizzazione a provocare il prurito; [anche le complicanze dell'EB possono esserne la causa](#) o possono acutizzarlo. Spesso, nel caso di un grave quadro clinico dell'EB, [si tratta ad esempio dell'anemia dovuta alla carenza di ferro e/o della malnutrizione](#) associata a un forte sottopeso. Entrambe possono provocare o acutizzare il prurito.

Occorre parimenti tenere presente una serie di altre patologie, che possono essere accompagnate dal prurito. L'EB non esclude infatti l'eventuale presenza di altre affezioni. Le condizioni di seguito riportate, anche nei soggetti affetti da EB, possono in particolari circostanze innescare il meccanismo del prurito o acutizzarlo:

- tutti i tipi di infiammazione a carico della pelle
- farmaci e alimenti
- allergeni ambientali (ad es. pollini dei fiori e dell'erba)
- immunostimolanti o allergeni (anticorpi, linfociti)
- sostanze rilasciate o iniettate da insetti e parassiti

- sostanze da contatto (allergeni tra cui coloranti, profumi, essenze odorose)
- lesioni cutanee persistenti (disidratazione, scottature solari)
- metaboliti in caso di patologie interne
- stress psichico (soprattutto come agente acutizzante)

In presenza di una di queste cause del prurito, occorre, se possibile, procedere al relativo trattamento. In questi casi è particolarmente vantaggioso affidarsi a un medico di famiglia o a un pediatra che conosca bene voi o il vostro congiunto. Non è sempre facile individuare ed eliminare in modo efficace la causa scatenante il prurito. Inoltre, nel caso dell'EB, il prurito è per lo più causato da una combinazione di diversi fattori. In alcuni casi, risulta peraltro particolarmente complicato eliminare la causa del prurito senza peggiorare altri disturbi.

4. Possibilità di trattamento

Un forte prurito diminuisce notevolmente la qualità della vita. Per alcuni soggetti affetti il prurito è persino più straziante del dolore. Pertanto, occorre in ogni caso adoperarsi al meglio per usufruire delle possibilità di trattamento disponibili. Nessuno è in grado di promettervi che il prurito può essere curato fino al punto da scomparire completamente; la problematica relativa al prurito è di fatto troppo complessa. Dovrebbe però essere possibile **ridurre il prurito almeno** a un livello sopportabile.

A seconda della causa presunta vengono consigliati **approcci differenti**, tra cui **trattamenti di cura della pelle**, **trattamenti farmacologici** nonché **trattamenti terapeutico-comportamentali**.

Oltre a **contrastare le cause note** (purché individuate), esistono una serie di possibilità in grado di **alleviare il sintomo del prurito, anche quando non se ne conosce la causa precisa**. Troverete qui di seguito alcuni consigli, grazie ai quali potrete concorrere da soli ad alleviare il vostro prurito o quello del vostro congiunto. Sperimentate ciò che vi sembra fattibile e opportuno nel vostro caso.

4.1 Misure generali di prevenzione contro il prurito

- Bere a sufficienza! (per evitare il disseccamento della pelle)
- Non surriscaldare gli ambienti, eventualmente installare impianti di condizionamento (abitazione, automobile).

- Non utilizzare materiali essiccanti come gel, soluzioni alcoliche per frizione, polveri
- Utilizzare con parsimonia i saponi
- Sono da preferire bagni tiepidi, non protrarre troppo il bagno o la doccia e non usare acqua troppo calda. Alla fine (purché tollerata) si consiglia una doccia fredda, in modo che i pori della pelle si chiudano e non evaporino troppa umidità
- Impacchi umidi e rinfrescanti di vario tipo (ad esempio impacchi al tè nero (freddi): il tè nero dovrebbe rimanere in infusione per 15 minuti per poi essere raffreddato; esso contiene tannini che, oltre al puro raffreddamento, possono alleviare il prurito)
- Indumenti leggeri in materiali non irritanti, come ad esempio il cotone e la seta (es. Dermasilk®)
- Biancheria da letto in materiali freschi (es. Microair®)
- Le unghie delle mani dovrebbero essere sempre tenute corte, in questo modo si riducono le lesioni da graffio
- Di notte si possono indossare dei guanti in cotone, in modo da ridurre al minimo le possibilità di graffiarsi
- Anche apprendere delle tecniche di rilassamento può rivelarsi molto utile, sarebbe bene cercare delle soluzioni nelle vicinanze (training autogeno, rilassamento muscolare progressivo secondo il metodo Jacobson, yoga, ecc.)

Il prurito spesso peggiora, nei bambini ma anche negli adulti, durante le ore serali. Al termine della giornata, infatti, a causa delle molteplici esperienze quotidiane vissute sia da bambini che da adulti, può capitare che venga raggiunto uno stato di eccitazione per il quale è più difficile riuscire a rilassarsi. Ciò non cambia per le persone affette da EB, può tuttavia avere delle serie ripercussioni. Può quindi portare beneficio, tanto per i bambini quanto per gli adulti, sviluppare dei rituali fissi al momento di coricarsi, che hanno un effetto calmante e non comportano ulteriori eccitazioni. Ad esempio si potrebbe bere una tazza di tè o di cioccolata, ascoltare della musica tranquilla oppure leggere un buon libro. Per almeno una o due ore prima di coricarsi sarebbe meglio evitare di guardare la televisione, giocare al computer o discutere. Queste pratiche non sono sempre facili da attuare, ma vale perlomeno la pena tentare!

4.2 Terapia topica e cura della pelle

Esiste un'ampia varietà di prodotti che consentono di alleviare le più svariate cause del prurito. In ogni caso, è sempre importante [curare regolarmente la pelle](#), anche se non soggetta alla formazione di lesioni bollose, al fine di evitare che la pelle si secchi. Contro il prurito sono [particolarmente](#) efficaci anche [additivi per il bagno, lozioni curative, creme e pomate](#). Molti di questi contengono zinco o urea e sono particolarmente indicati in caso di EB. Non è tuttavia possibile prevedere quali prodotti possano rivelarsi utili [nella vostra specifica situazione](#). Anche in questo caso la soluzione migliore è procedere per vari tentativi, affiancati naturalmente da un medico e da personale di cura, in modo da individuare i prodotti maggiormente adatti a voi. [Anche se un prodotto vi è stato consigliato, informatevi sempre se questo possa essere applicato anche in prossimità di ferite o su ferite aperte](#). Infatti certi prodotti (ad esempio contenenti il principio attivo capsaicina) non sono idonei all'applicazione su ferite aperte.

Se doveste avere bisogno di supporto nella ricerca dei prodotti giusti, o se voleste chiedere se un particolare prodotto possa essere adatto a voi, potete tranquillamente rivolgervi al nostro ambulatorio presso la Casa EB Austria.

4.3 Trattamenti farmacologici

Nel caso in cui tutti i trattamenti generici siano risultati inefficaci e non abbiate trovate sufficiente sollievo neppure con i prodotti per la cura della pelle, potrebbe rivelarsi necessario assumere anche farmaci atti a ridurre il prurito. In questo caso sono soprattutto indicati i cosiddetti antistaminici, somministrabili in forma di compresse, sciroppo, gocce, pomate o anche soluzioni iniettabili. Forse conoscete gli antistaminici, in quanto vengono spesso utilizzati per il trattamento di tutti i tipi di allergie. Alcuni di essi provocano stanchezza, per cui se ne consiglia l'assunzione alla sera. Ve ne sono però altri che possono essere assunti di giorno, in quanto la sensazione di stanchezza ad essi associata è minima o persino nulla. Consultate al riguardo il vostro medico, il quale provvederà a prescrivervi questo tipo di farmaci. Talvolta, in caso di prurito insopportabile, può rivelarsi necessario anche il trattamento di breve durata con preparati a base di glucocorticosteroidi, più comunemente noti come creme o compresse di "cortisone". Anche nel caso dell'EB, il trattamento di breve durata (ca. 2 settimane) è efficace e opportuno, mentre è da escludere un'applicazione a lungo termine. Questo tipo di trattamento deve essere assolutamente seguito dal medico.

Esistono inoltre anche altri farmaci che sono stati occasionalmente assunti con successo in caso di forte prurito nei soggetti affetti da EB. È opportuno che consultiate uno specialista EB esperto per sapere se tali farmaci possono essere indicati anche nel vostro caso.

In sintesi occorre puntualizzare che non esiste una semplice "ricetta infallibile" per il trattamento del prurito nell'EB. Esistono però svariate possibilità che possono concorrere a ridurre il prurito almeno a un livello sopportabile. Non arrendetevi troppo facilmente; con un po' di aiuto e tanta pazienza si possono spesso ottenere ottimi risultati!