

---

## PRURITO EN LAS FORMAS EBS LOCALIZADA Y SÍNDROME DE KINDLER

### 1. Introducción

Más o menos hace 330 años el Doctor Samuel Hafenreffer definió el prurito (también llamado picazón, comezón o simplemente picor) como „una sensación desagradable que hace que nos rasquemos“. El término técnico es „pruritus“ y viene del latín „prurire“ que viene a significar „escozor“.

El picor es para muchas personas afectadas por EB realmente un efecto secundario muy fastidioso. Por un lado el picor ya es de por sí muy molesto pero además despierta la necesidad espontánea de rascarse provocando efectos muy graves en personas afectadas por EB ya que al rascarse surgen nuevas ampollas y heridas. Es imprescindible y, en muchos casos posible, al menos aliviar el picor.



#### Lo más importante resumido

- **El picor es un problema frecuente que afecta a muchas de las personas con EB.**
- **Las causas que provocan este picor pueden ser muy diversas.**
- **No existe una única solución ideal que pueda aplicarse a todas las personas afectadas.**
- **A menudo es posible mitigar el escozor mediante una combinación de tres medidas: siguiendo unas medidas generales de prevención, un cuidado adecuado de la piel y la toma de medicamentos.**

## 2. Parte general

Aunque el picor es una sensación muy desagradable y que afecta a muchas enfermedades cutáneas, en realidad se sabe muy poco sobre los mecanismos que lo producen. En la piel se encuentran una serie de „receptores“ (que se podrían traducir como „puntos sensoriales“) para distintas sensaciones como por ejemplo el dolor, el frío, el calor o la presión. Durante mucho tiempo se ha creído que estos mismos receptores también eran los que percibían el picor, como si fueran dos tipos de sensaciones que tienen en común la misma percepción sensorial. Pero, en realidad, existe una gran diferencia entre ambos ya que el picor, a diferencia del dolor, viene provocado sólo en la piel.

Actualmente existen nuevos datos que nos indican que seguramente existen unas vías nerviosas para el picor pero todavía no se conocen todas las sustancias transmisoras y cómo están conectadas entre sí. En realidad, el fenómeno del origen del picor sigue sin estar explicado.

El picor tiene normalmente como „respuesta“ el rascarse o frotarse. Ello provoca una reacción infecciosa de la piel, en la cual una serie de neurotransmisores de las células se liberan causando todavía más picor. Esta experiencia la hemos vivido todos, aunque sea sólo como reacción a una picada de un insecto: uno empieza a rascarse y rascarse, al principio sentimos un poco de alivio pero si dejamos de rascar nos damos cuenta que todavía pica más que al principio y volvemos a rascar, y así continuamente.

Independientemente de cómo sean realmente estos „puntos sensoriales“, lo que sí es seguro es que al principio tiene lugar un estímulo en esa zona concreta. Este estímulo puede tener una naturaleza mecánica o química. A menudo es una infección cutánea la causa del picor. Los neurotransmisores de las células infectadas, sobre todo la histamina, son los que provocan el picor ya que estimulan los puntos sensoriales para producir este efecto. Este estímulo viene transmitido a través de los neurotransmisores a la médula espinal y ésta transmite la sensación de picor al cerebro.

---

### 3. La epidermólisis bullosa y el prurito

El prurito es por desgracia un problema muy asiduo en las personas afectadas por EB. [Dependiendo de qué forma de EB se trate variará su intensidad y la frecuencia](#) en el que aparece. Para algunas personas será un problema colateral casi sin importancia pero para otras el prurito se presenta de forma generalizada, constante y es muy fastidioso.

En la forma [localizada de EBS](#) así como en el [Síndrome de Kindler](#) el [prurito](#) se presenta muy [raras veces](#).

Normalmente el picor provoca una respuesta automática que hace que nos rasquemos y el rascarse para una persona afectada de EB implica la aparición de nuevas ampollas y heridas. Por este motivo es muy importante interrumpir el círculo vicioso de picor-rascar-picor-, etc.

Las [causas principales del prurito](#) en las personas afectadas por EB son la [piel seca](#), [crostras secas o en proceso de cicatrización](#), [exceso de calor](#), [inflamaciones](#) así como los [daños causados en la piel](#) por el constante proceso de cicatrización.

Algunas personas afectadas nos han informado que el picor surge cuando empieza el proceso de curación de las heridas. Seguramente en este caso el prurito viene causado por dos factores: por un lado nos enfrentamos a una leve inflamación (no causada por bacterias). Este tipo de inflamaciones acompañan al proceso de curación. Por otro lado, la piel está más seca en la zona de las heridas incluso contrayendo la piel alrededor de la herida. Ambos factores, inflamación y sequedad, podrían ser la causa del picor durante el proceso de curación.

En el caso de que en personas afectadas de EB este picor sea de larga duración, habrá que considerar otras causas y no limitarnos a que el prurito sea sólo la consecuencia de la formación de ampollas o del proceso de curación de las mismas sino que existen [otros problemas colaterales en EB que pueden ser también los causantes](#) o incluso estar incrementando el prurito ya presente. A menudo en formas donde la EB se manifiesta gravemente los causantes pueden ser la [anemia por falta de hierro](#) y/o la [alimentación inadecuada con problemas de falta de peso](#). Ambas cosas pueden provocar picor o intensificarlo.

Incluso hay que ponderar la posibilidad que el picor pueda estar provocado por algún otro tipo de enfermedad. EB no excluye a otras enfermedades.

---

Los factores mencionados a continuación pueden también, en personas afectadas por EB, activar el picor o aumentarlo bajo determinadas circunstancias :

- Todo tipo de inflamaciones cutáneas
- Medicamentos y alimentos
- Alérgenos del medio ambiente (por ej. el polen de las flores y de las hierbas)
- Sustancias inmunes y en concreto sustancias alérgicas (anticuerpos y linfocitos)
- Sustancias traspasadas o traídas de insectos o parásitos
- Materiales de contacto (alérgenos como el tinte, el perfume o las fragancias)
- Daños persistentes de la piel (sequedad y quemaduras del sol)
- Productos del metabolismo en casos de enfermedades internas
- Estrés psicológico (sobre todo como factor que aumenta el picor)

En el caso de que se determine que uno de estos factores sea el causante del prurito, deberá ser tratado de la mejor manera posible. Es de gran ayuda tener un médico de cabecera o un pediatra en el que Usted (y sus familiares) tengan confianza. No es siempre fácil determinar el factor causante y llegar a curarlo. Además en pacientes con EB normalmente se trata de una combinación de varios factores y a veces es difícil tratar un factor sin empeorar otros problemas.

#### 4. Posibilidades de tratamiento

El prurito restringe la calidad de vida de una forma considerable. Algunos pacientes incluso opinan que es mucho más molesto que el dolor. Por ello es necesario llevar a cabo todas las terapias posibles disponibles. Nadie puede asegurarle que el picor llega a ser curable, que desaparece completamente, ya que los factores que los provocan son muy complejos. Pero **al menos** tendría que ser posible **reducir el picor** a unos niveles que sean soportables.

Dependiendo del factor que se sospecha que sería el causante se recomiendan **diferentes enfoques** que pueden ser: **unas medidas de atención y cura de la piel, prescripción de medicamentos** así como **medidas terapéuticas de comportamiento**.

Además de **combatir las causas conocidas** (en la medida que sea posible encontrarlas) existe una serie de posibilidades que pueden **reducir el síntoma del picor, sin que sea necesario conocer con exactitud su causa**. A continuación les presentamos una serie de consejos que le ayudarán a Usted o a su familiar a calmar el prurito. Pruebe aquella medida que le parezca mejor teniendo en cuenta su situación en concreto.

---

#### 4.1 Medidas generales de prevención contra el prurito

- Beber lo necesario! (para evitar la sequedad)
- No sobrecalentar las habitaciones. Puede ser necesario la instalación de aire acondicionado (en la casa y en el coche).
- Evitar el uso de geles, soluciones alcohólicas para frotar, talco.
- Utilizar jabón con moderación.
- Preferir baños con agua templada, que no sean de larga duración y que el agua no esté demasiado caliente al ducharse o bañarse. A ser posible (si se soporta) realizar la última ducha con agua fría ya que de esta forma se contraen los poros y no hay demasiada pérdida de humedad.
- Realizar compresas húmedas y refrescantes de diferentes formas (un ejemplo serían compresas de te negro (frío!). El te debe reposar 15 minutos y luego dejarse que se enfríe. El te contiene tanina que además de refrescar, ayuda a reducir el picor).
- Usar ropa que sea ligera y de materiales que no piquen como por ej. el algodón o la seda (por ej. Dermasilk®).
- Usar ropa de cama que sea de materiales refrescantes (por ej. Microair®).
- Las uñas deben estar siempre bien cortadas para limitar el peligro de rascarse.
- Durante la noche pueden usarse guantes de algodón para reducir las posibilidades de rascarse.
- Puede ser de gran ayuda aprender métodos de relajación. Busque qué ofertas existen cerca de su domicilio (entrenamiento autógeno, relajación muscular progresiva según Jacobson, yoga, etc).

El picor empeora a partir de la noche, afectando no sólo a los niños sino también a los adultos. En el idioma alemán existe una expresión muy adecuada „aufgekratzt“ (del verbo kratzen=rascarse) que hace referencia a la excitación causada por las diversas vivencias que han realizado los niños y los adultos durante el día. Y esta situación no es diferente para personas con EB y puede tener efectos secundarios graves. Por ello es importante desarrollar rituales a la hora de ir a la cama (ya sean niños o adultos) que ayuden a la relajación y no al contrario. Unos buenos ejemplos serían tomar una taza de leche con cacao, un te, escuchar música relajante, leer un libro, etc. Mirar la tele, jugar con el ordenador y también disputas son contraproductivos y deberían evitarse al menos dos horas antes de ir a dormir. Ya sabemos que a veces no es posible llevarlo a cabo pero al menos hay que intentarlo!

---

## 4.2 Terapia local y cura de la piel

Existe en el mercado una gran variedad de productos que alivian el picor producido por diversos factores. Una [atención continua de la piel](#), también de la piel no afectada por ampollas, es en cualquier caso importante para evitar la sequedad de la piel. Existen además otros [productos especializados](#) contra el picor como [sales de baño](#), [lociones](#), [cremas y pomadas](#). Muchos de ellos contienen cinc o urea, lo que los hace muy apropiados para personas con EB. Qué producto en concreto va a ser el más [adecuado a su situación](#) es imposible saberlo en anticipo. Lo mejor sería contactar con un médico y un/a cuidador/a e ir probando los diferentes productos hasta encontrar el más idóneo. [Infórmese siempre si el producto que le ha sido recomendado puede utilizarse alrededor de heridas o incluso puede ser ponerse sobre una herida abierta](#). Algunos productos (como por ejemplo aquéllos que contienen la sustancia capsaicina) no son adecuados para heridas abiertas.

Si requieren ayuda en la búsqueda del producto idóneo o quieren preguntar si un producto en concreto sería adecuado en su caso, no duden en contactar su medica/o o enfermera/o de confianza.

## 4.3. Toma de medicamentos

Si han agotado todas las medidas generales de prevención y tampoco han obtenido realmente un gran alivio utilizando diferentes productos especializados, entonces puede ser que sea necesario tomar medicamentos que reduzcan el prurito. Uno de ellos podría ser un medicamento del grupo de los antihistamínicos, que pueden recetarse en forma de comprimidos, zumos, gotas, pomadas e incluso inyecciones. Puede darse que ya conozcan los antihistamínicos ya que se utilizan para tratar diversas formas de alergias. Algunos de ellos dan cansancio, por lo que se recomienda tomarlos por la noche. Actualmente pero existen también productos que no dan cansancio y pueden tomarse durante el día. En cualquier caso deje aconsejarse por el médico que le prescribe la medicación.

A veces el prurito se vuelve tan inaguantable que puede ser necesario, durante un tiempo limitado, una terapia con preparados de glucocorticoide, más bien conocido con el nombre de „cortisona“. Existen comprimidos y pomadas. Por „un tiempo limitado“ significa dos semanas y es lo adecuado en pacientes con EB. El uso de cortisona a largo plazo es contraproducente. Este tipo de terapia debe ir acompañada por un médico.

Existen incluso todavía otro tipo de medicamentos que se pueden utilizar de forma ocasional en el caso de un prurito grave. Si se trata del tipo de terapia adecuada para su caso debe consultarlo con un especialista de EB con experiencia.

Resumiendo podemos decir que para **tratar el picor en EB no existe una solución ideal** que sea fácil y adecuada a todas las personas. Pero existen toda una **serie de medidas** que al menos **alivian el picor** reduciéndolo a un **nivel soportable**. No se de fácilmente por vencido, con ayuda y mucha paciencia se pueden lograr muchas cosas!