
TERAPIA DEL DOLOR en la forma EB juntural generalizada grave

1. Introducción

En la EB existen diferentes razones que pueden causar **dolor** pudiendo ser éste tanto **agudo** como **crónico**. Primeramente queremos constatar que, según nuestra experiencia e indiferentemente de la forma de EB que estemos tratando, la experiencia del dolor será frecuente pero no va a ser la regla general! En cualquier caso, cuando el paciente sufra dolor, el primer paso será analizar el origen del mismo ya que en esta enfermedad sus causas pueden ser muy variadas. Según cuál sea su origen será posible reducirlo o incluso, en el mejor de los casos, eliminarlo.



Lo más importante resumido

- **Razones por las que aparece el dolor en EB**
 - > **la propia enfermedad (ampollas, heridas, molestias de deglución)**
 - > **el tratamiento (al pinchar las ampollas, durante el cambio de vendajes,...)**
 - > **las intervenciones médicas (extracción de sangre, inyecciones, operaciones)**
 - > **además se añaden otro tipo de dolores (dolor de cabeza, dolor de estómago,...)**
- **Terapias:**
 - > **tratar de la mejor manera posible la causa subyacente**
 - > **la medida más importante: llevar a cabo el cambio de vendajes de la manera menos dolorosa posible!**
 - > **en el caso de que no sea posible: calmantes, métodos psicológicos y terapias no farmacológicas – una combinación de todas ellas sería lo ideal!**

2. Parte general

El **dolor** tiene para nosotros y para nuestro cuerpo una **función importante**. Cuando sufrimos dolor el cuerpo nos está señalizando que alguna cosa no funciona correctamente. Y si algo nos produce dolor, canalizamos nuestra atención a lo que nos está provocando esta sensación desagradable. Un dolor agudo en nuestra mano por ejemplo, hará que dirijamos nuestra atención a nuestra mano y si vemos que nos estamos quemando con una vela, nuestra reacción será soltar la vela inmediatamente a fin de evitar un daño mayor. Podemos ver que el **dolor agudo** tiene primordialmente una **función de aviso y protección**, importante para nuestra integridad física. Nuestro cuerpo nos manda una señal que algo no está funcionando correctamente y es importante poner atención a esta señal y ver lo que nos está produciendo dolor. Muchas enfermedades vienen acompañadas de dolor y muchas veces es este dolor lo que nos ayuda a descubrirlas en primer lugar.

También podemos encontrarnos en una situación en la que este dolor aparezca con frecuencia, que sea cada vez más fuerte o que prevalezca durante bastante tiempo. En este caso, estará perdiendo esta función de aviso y protección. El dolor se vuelve **crónico** y para muchas personas se convierte en un acompañante permanente muy desagradable. Este **dolor** que es **continuo y que aparece siempre de nuevo** implica una fuerte reducción de la calidad de vida.

En ambos casos - dolor agudo y dolor crónico - es imprescindible analizar exactamente este **dolor** a fin de poder entender las causas que lo provocan y así poder estudiar las diferentes posibilidades que lo **reduzcan** o lo **eliminen**.

En la EB existen diferentes razones por las cuáles pueden aparecer ambos dolores, agudos y crónicos. Pero queremos remarcar que indiferentemente de qué forma de EB se trate: **nuestra experiencia nos dice que el dolor puede aparecer y es frecuente en la EB pero no es la regla general!**

Las **causas del dolor** pueden ser muy **diversas**. Por un lado puede ser un dolor provocado por la propia enfermedad, por ejemplo provocado por nuevas heridas o marcas de presión que forman ampollas llenas de líquido. Por otro lado, puede ser también que el dolor venga provocado por el tratamiento que debe llevarse a cabo como por ejemplo: al pinchar las ampollas, al desprender los vendajes que han quedado pegados o durante las intervenciones médicas necesarias.

Y además hay que añadir todos aquellos dolores que vienen provocados por otras razones que no tienen que ver con la enfermedad pero que son también muy desagradables como por ejemplo el dolor de cabeza, la migraña, el dolor de espalda, el dolor de muelas, el dolor de estómago, etc.

En una enfermedad crónica como la que es la EB es inevitable la realización de pequeñas o no tan pequeñas **intervenciones quirúrgicas** con regularidad. Por un lado, las extracciones de sangre o la administración de medicamentos por vía intravenosa o muscular, y por otro lado, el llevar a cabo biopsias u otro tipo de operaciones necesarias. También en todos estos casos es imprescindible encontrar la **terapia adecuada para aliviar el dolor**.

Un tema muy especial en todas las formas de EB es el del **dolor** provocado por el mismo **tratamiento**. Si los vendajes han quedado pegados a las heridas, si éstas se han infectado o si es necesario aplicar pomadas desinfectantes, todo ello provoca dolor. Y estamos hablando de un dolor que no viene provocado de una forma esporádica sino de forma regular, varias veces por semana, una y otra vez, durante toda una vida. Existen otro tipo de desafíos: la limpieza bucal puede ser difícil y además hay que realizar con regularidad diferentes ejercicios con el cuerpo, que también pueden provocar dolor. No todas las formas de EB se ven afectadas de la misma forma y además puede ser que la situación cambie a lo largo de la vida, pero la mayoría de personas afectadas por la enfermedad y también sus familiares, deben afrontarse a estos retos con regularidad o al menos de vez en cuando.

La terapia del dolor en recién nacidos con EB es un tema aparte y le dedicaremos un capítulo especial.

Sabemos que la **sensibilidad al dolor** es para cada persona **diferente**. Ello es debido a muchas razones y no siempre es posible establecer estas causas en cada caso en concreto. Pero una cosa tienen en común todas las personas que sufren dolor: **sólo quien lo sufre sabe lo que siente!** Lo que para una persona puede tratarse de una situación sin trascendencia, para otra puede ser un problema de envergadura. Un ejemplo muy común es la extracción de sangre o el cambio de vendajes a una persona con EB. Ambos pueden ser vividos de forma muy diferente y por ello, es necesario encontrar una solución **para cada persona en concreto**.

Existen una serie de **factores** que pueden llegar a aumentar esta sensación de **dolor**. Precisamente en enfermedades crónicas, como es el caso de la EB, hay que poner

especial atención a estos factores y evitar así dolores innecesarios. Los factores más comunes son: el **miedo**, las **preocupaciones**, las **depresiones** y cualquier tipo de **sentimiento negativo**. Cada uno de nosotros sabe que por ejemplo las jaquecas son todavía peores si se le suman preocupaciones. Pero puede afectar a cualquier tipo de dolor y a veces ellos mismos se refuerzan mutuamente. Cuánto más nos preocupamos por un tema, más dolor tenemos, que a su vez hace que nos preocupemos más y así sigue de forma indeterminada.

También la sensación de no saber exactamente la causa que origina este dolor, el sentirse indefenso por no poder controlarlo, esa **incertidumbre** al no saber qué es lo que está pasando. Todo ello son factores que pueden hacer aumentar el dolor. También pueden jugar un papel decisivo el **agotamiento físico**, provocado por la misma enfermedad y por sus efectos secundarios como las náuseas, el cansancio y la asfixia.

A veces sólo es necesario un ambiente aburrido, con falta de estímulos o que no se correspondan a nuestra edad para que la sensación de dolor aumente. Es por ello que a menudo la sensación de dolor es mayor durante la noche.

El tema de dolor puede llegar a ser un tema muy complejo en la EB. Pero hoy en día existen buenas **soluciones** para la mayoría de los problemas que van surgiendo. Por ello, es de vital importancia que haya una buena **colaboración** entre los **médicos** con experiencia, los **terapeutas** con una buena formación y el **personal sanitario**.

EB juntural generalizada grave:

Los aspectos mencionados a continuación provocan dolor en la forma **juntural generalizada grave** de EB:

- **Ampollas:**

Los niños afectados por la forma juntural generalizada grave raramente sufren dolor provocado solo por ampollas. Como en esta forma las ampollas pueden aparecer por todo el cuerpo, puede ser que en algunas partes del cuerpo estas ampollas provoquen dolor, por ejemplo en los ojos pero también en otras partes del cuerpo donde haya podido haber presión por la ropa (por ejemplo pañales o cinturones).

- **Heridas:**

Un problema mucho más importante presentan las heridas abiertas que surgen en la forma juntural generalizada grave. Este tipo de heridas abiertas deben ser atendidas

rápidamente con un vendaje adecuado reduciendo de esta forma el malestar que provocan.

Algunos padres de pacientes nos han mencionado que creen que estas heridas producen **picor**. El niño se frota y se rasca para aliviar el picor pero lo único que consigue es que estas heridas se vuelvan todavía más grande provocando todavía más dolor. Si es este su caso, es imprescindible que la terapia del dolor esté acompañada de una terapia contra el prurito.

- **Infecciones:**

Algunas veces puede darse la situación de que estas heridas abiertas se infecten o se inflamen. Una infección puede surgir cuando los gérmenes del tejido (en este caso en la zona de la ampolla o de la herida) se reproducen. Estos gérmenes suelen ser bacterias o raramente hongos, virus o protozoos (una sola célula animal).

Señales que nos indican que estamos delante de una infección son: el **dolor**, el **calor** (ya sea local en la herida o general en forma de fiebre), **enrojecimiento** (alrededor de la herida/ampolla o en forma de líneas rojas), costras de color amarillo o color miel o cuando aparece pus.

- **El dolor en el aparato gastrointestinal:**

A menudo el dolor viene originado por problemas en el aparato gastrointestinal. Dolores de estómago causados por infecciones o flatulencia, que pueden ser por ejemplo efectos secundarios de los medicamentos o alimentación supletoria son posibles. Pero también pueden ser causados por el estreñimiento o una defecación dura, provocando a veces fisuras en el ano que pueden llegar a ser muy desagradables y dolorosas.

- **El dolor durante la ingestión de alimentos:**

Debido a que las mucosas quedan también afectadas por la enfermedad, cualquier lesión provocará ampollas y heridas en las mucosas bucales. Morder, masticar y tragar estarán acompañados de dolor.

A veces se confunde con otras enfermedades como es el caso del afta bucal, una enfermedad muy molesta y dolorosa de la que sufren muchas personas.

- **Dolor en los ojos:**

Un problema especialmente doloroso son las ampollas en la zona ocular. En la forma juntural generalizada de EB ocurre regularmente y es muy molesto. Normalmente se trata de ampollas y heridas pequeñas en la córnea pero también los párpados pueden

verse afectados. No se sabe realmente porqué surgen estas ampollas y tampoco como se pueden evitar. Poca cosa se puede hacer contra el viento y el frío, ni tampoco contra el frotarse los ojos cuando uno está cansado o está durmiendo.

- **Infecciones en las vías respiratorias:**

En la forma juntural generalizada grave de EB también se ven afectadas por desgracia las mucosas de las vías respiratorias. Por ello, las enfermedades de las vías respiratorias pueden tener consecuencias graves y conllevar una tos muy dolorosa y dificultades al respirar.

- **Otras causas:**

Si las personas que padecen de la forma juntural generalizada grave presentan otros síntomas que provocan dolor y no se han mencionado anteriormente, entonces podremos estar casi seguros que la causa de este dolor no reside en la EB. Todas las personas afectadas por esta enfermedad pueden por supuesto padecer otro tipo de enfermedades que afectan al resto de la población indiferentemente si están o no afectadas por la enfermedad. Consulte con su médico de cabecera o su pediatra para saber cuál es la posible causa de este dolor y para que pueda llevar a cabo el tratamiento correspondiente.

3. Terapia

Dependiendo de la forma de EB de la que Usted o su familiar padezca, tendrá que afrontar este tema con más o menos intensidad. Los principios de la [terapia del dolor](#) son vigentes para todas las formas pero su dimensión es diferente.

[Dolores](#) que sean [locales](#), es decir, que afecten a una parte en concreto del cuerpo deben ser [tratados sólo en esa zona en concreto](#). En cambio, el [dolor](#) que afecta a [varias partes del cuerpo](#), deberá ser [tratado en toda su totalidad](#).

Una vez se haya detectado la causa que provoca el dolor, entonces estarán a disposición diferentes terapias. Naturalmente, lo ideal sería tratar la causa subyacente. Esto implica por ejemplo realizar una higiene bucal profesional con regularidad o evitar el tipo de ropa que pueda dejar roces en la piel. También el mantenerse activo desde un primer momento puede reducir el dolor ya que así se fortalecen los huesos y se mantiene la libertad de movimiento en el cuerpo. Se trata de pensar y planificar a largo tiempo y si se consigue será la terapia contra el dolor más eficaz.

En una enfermedad como la EB no es posible en muchos casos combatir la causa subyacente que produce el dolor y, por ello, es necesario recurrir a otras medidas como la terapia del dolor. Como es imposible abarcar este complejo tema en este capítulo, les presentamos a continuación sólo una [visión de conjunto](#) de las medidas en general con las que una terapia del dolor puede llegar a tener éxito. En los temas concretos de la EB como por ejemplo el cambio de vendajes, el dolor en los ojos y el dolor en el aparato gastrointestinal, les recomendamos que lean la información especializada en el capítulo correspondiente. También el tema de la terapia del dolor causado por intervenciones quirúrgicas, como por ejemplo la colocación de un tubo intravenoso o en operaciones, es tratado con todo detalle en otro capítulo.

[Cuidado de las heridas:](#)

La medida más importante y decisiva para reducir el dolor en la EB, independientemente de la forma que se trate, es el cuidado de las heridas. El [cambio de los vendajes](#) debe realizarse de la forma menos dolorosa posible. Si se consigue, se habrá alcanzado el paso más decisivo para minimizar el dolor. En otros capítulos hemos explicado que para la cura de las heridas en la EB [no deben utilizarse materiales o tiritas que se peguen a la piel](#) pero tampoco son adecuados todos los materiales que no se peguen a la piel. Además a veces incluso utilizando el material más adecuado, no se puede evitar que éste quede pegado a la piel debido al pus o a las pomadas o cremas que se hayan secado. Lo que será en este caso doloroso será el desprendimiento del vendaje.

También hay que tener en consideración que si la persona se encuentra en una habitación a [temperatura ambiental, las heridas que no estén cubiertas](#) suelen ser más dolorosas que las que están cubiertas. Por ello, el [cambio de vendajes](#) no debe durar más tiempo del que realmente sea imprescindible. En la práctica significa que hay que cambiar los vendajes con la mayor [rapidez](#) posible. En muchos casos es aconsejable realizar el cambio de vendajes por partes del cuerpo: por ejemplo, primero liberar un brazo de los vendajes y enseguida aplicar los vendajes nuevos, después el otro brazo, luego una pierna, y así sucesivamente.

Algunos pacientes pero prefieren sacarse todos los vendajes de una vez por ejemplo en la [bañera](#). Cuando la piel se haya secado, la aplicación de los nuevos vendajes debe realizarse con prontitud en una [habitación previamente calentada](#).

La persona que realiza el cambio de los vendajes juega un papel importante. Si lo realiza con seguridad, sin miedo y con rapidez, estos aspectos contribuirán a reducir el dolor.

Los médicos especializados y el personal sanitario formado en el cuidado de las heridas le ayudarán a encontrar el mejor método para Usted o su familiar. Desde nuestro punto de vista, no tiene sentido exponer un método que sea el „estándar“ y que se aplicable a todos los pacientes. Por un lado las necesidades de cada uno son muy diferentes (dependiendo de la forma de EB, de la edad y de la preferencias personales) y, por otro lado, no todos los materiales están a disposición en todos los países del mundo. No sirve el mejor material del mundo sino se puede conseguir y/o no se puede pagar. En estos casos, habrá que encontrar alternativas que sean factibles y realistas.

Más información y otras propuestas lo encontrarán en el capítulo „El cuidado de las heridas“.

Medicamentos:

Cuando se habla de terapia del dolor, lo primero que nos viene en mente son los medicamentos. Si se han tomado todas las medidas preventivas posibles y a pesar de ello se continúa experimentando dolor, entonces disponemos en EB de una serie de medicamentos efectivos contra el dolor de varias intensidades. En una enfermedad genética como es la EB y además en la actualidad incurable, hay que ponderar los efectos a largo plazo y los efectos secundarios de los medicamentos a suministrar. Si son necesarios, se suministraran en la dosis adecuada durante el tiempo que se precisen. Existe una gran variedad de medicamentos, con efectos secundarios y a largo plazo diferentes, dependiendo también de la edad del paciente. Por este motivo, queremos hacer hincapié que estos [medicamentos contra el dolor deben ser siempre prescritos por un médico](#).

Todos los medicamentos que son buenos y eficaces tienen por desgracia efectos secundarios. Y como en la EB estos medicamentos tienen que tomarse durante mucho tiempo, hay que prestar especial atención a estos efectos secundarios. La toma de algunos de estos medicamentos debe estar controlada con regularidad por un médico. Además puede darse que sea necesario la combinación de varios de ellos o que se estén tomando ya otro tipo de medicación. En ningún caso tome algún fármaco que no le haya sido prescrito! Es imprescindible contar con el apoyo de una persona en la que confíen y con la que puedan trabajar conjuntamente.

En principio es válido el mismo esquema para la terapia del dolor en EB que en otras enfermedades. Es de gran ayuda la „[Escalera analgésica de la OMS](#)“ (Organización Mundial de la Salud), conocida por todos los médicos. Ésta viene a decir en principio que hay que empezar con medicamentos de baja intensidad e ir aumentando si es necesario hasta alcanzar una disminución suficiente del dolor. Este esquema es también aplicable en la EB. Existe sólo una restricción en la forma de [preparación de los medicamentos](#) prescritos ya que algunos pacientes con EB no pueden tragar ni medicamentos demasiado grandes ni tampoco demasiado pequeños. En estos casos se suministrarán medicamentos en [forma líquida](#), en [jarabe o gotas](#). Algunas veces incluso puede aplicarse un medicamento contra el dolor en forma de gel, por ejemplo para el cuidado de una parte concreta del cuerpo.

Existen [otras tres limitaciones](#) que hay que [tener en consideración](#) en la [EB](#):

1. El [ácido acetilsalicílico](#) no es apropiado para la terapia contra el dolor en la EB. A parte de que no puede ser nunca prescrito a personas que no se encuentren todavía en la adolescencia, el ácido acetilsalicílico tiene un alto riesgo de hemorragia lo que conllevaría una gran pérdida de sangre a través de las heridas. Existen excepciones, también en EB, pero en general desaconsejamos utilizar este medicamento.
2. Medicamentos que lleven [paracetamol](#) tienen poco o ningún efecto sobre el dolor provocado por infecciones. Como en EB la mayoría de las heridas van acompañadas de una infección, este tipo de medicamentos no tiene ningún efecto sobre el dolor que provoca la infección. El paracetamol puede ser administrado, dando buenos resultados, para otro tipo de dolores.
3. Por razones obvias, en EB no se pueden utilizar los [parches para el dolor](#). Existen excepciones.

[Métodos no farmacológicos para el manejo del dolor:](#)

No siempre es necesario tomar medicamentos para aliviar el dolor. Existen otras medidas que pueden también ser muy eficientes como son los [métodos físicos](#) o de la [psicología](#). También los métodos utilizados en la [medicina alternativa](#) han demostrado ser muy eficaces. Lo importante es dejarse aconsejar por el médico de su confianza ya que él conoce la oferta que existe en su entorno y puede recomendarle qué métodos serían para su caso en concreto los más adecuados. También es posible dejarse aconsejar por un centro de atención para el alivio del dolor o un ambulatorio especializado en este tema que esté en sus proximidades.

A continuación les presentamos una relación de las medidas que han dado buen resultado a varios pacientes con EB (sin descartar de que existan otros métodos que aquí no mencionamos):

Medidas psicológicas:

- Distracción: para los bebés predominan los estímulos visuales (ampollas de jabón, espantasuegras); más adelante cualquier tipo de estímulo (contar cuentos, imaginar historias, escuchar música, ver la televisión, un vídeo, etc)
- Aprender técnicas de relajación instruidas por un profesional (entrenamiento autógeno, relajación progresiva de los músculos según Jacobson)
- Hipnosis (sobretudo aprender la autohipnosis será de gran ayuda para las personas afectadas)
- Explicar con palabras que pueda entender un niño, o que sean las apropiadas para la edad, la actual situación y el porqué de estas medidas (no hay que subestimar que también el miedo a lo desconocido puede provocar dolor)
- Formación de los padres

Métodos físicos:

- Frío o calor (por ejemplo baños fríos para aliviar el dolor de pies o bolsas de agua caliente contra el dolor de estómago)
- Laser de baja potencia (sobretudo en las formas suaves de EB pueden ser de gran alivio)
- (Suaves!) Masajes
- Vibraciones de baja frecuencia
- Natación o movimiento en el agua

Métodos de la medicina alternativa:

Estos métodos no tienen casi todavía un trasfondo científico pero algunos pacientes opinan que sienten un gran alivio del dolor.

- Homeopatía
- Acupuntura/Acupresión
- Biofeedback

Para poder ponderar el [éxito de una terapia del dolor](#), puede ser de gran ayuda realizar un „Libro del dolor“. Lo mejor sería si el mismo paciente apuntase cada día en que parte del cuerpo siente dolor y a qué hora. Hay que escribir qué medidas se han tomado, si se han tomado fármacos y cuál ha sido la dosificación, así como el

grado de dolencia. Este método es incluso posible que lo lleven a cabo niños pequeños con la ayuda de una „Escala del dolor“. Si se trata de bebés o niños todavía muy pequeños, tendremos que confiar en la evaluación que realicen los padres, frecuentemente más exacta que la evaluación de los médicos o personal sanitario.

El dolor va a ser un suplicio que les va a acompañar siempre y por ello se van a ver obligados a ocuparse de este tema constantemente. La finalidad no va a ser tomar constantemente fármacos para estar siempre completamente libres de dolor. En la medida que sea posible, hay que apañarse con medidas que no impliquen la ingestión de medicamentos y en la mayoría de los casos se escogerá una combinación de ambas posibilidades. La divisa es como menos medicamentos se tomen, mucho mejor será. Para que una terapia del dolor sea eficaz el primer paso será siempre llevar a cabo las medidas preventivas para evitar el dolor, después los métodos no farmacológicos y en última instancia la toma de medicamentos.

Si se trabaja en equipo con todas las personas partícipes y se le añade una buena porción de paciencia, estamos convencidos de que será casi siempre posible una buena y eficaz terapia del dolor en todas las formas de EB.