

PROGETTO PEMBA



XERODERMA PIGMENTOSO

E' una rara malattia genetica ereditaria causata da mutazioni genetiche che impediscono il corretto funzionamento dei meccanismi di riparazione del DNA danneggiato dai raggi ultravioletti (UV)

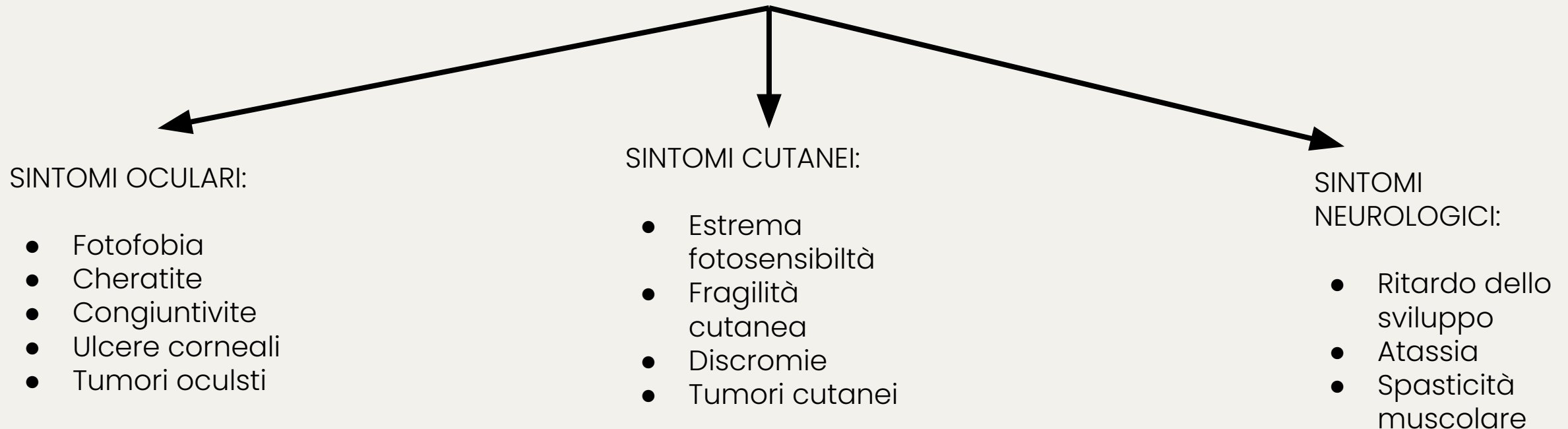




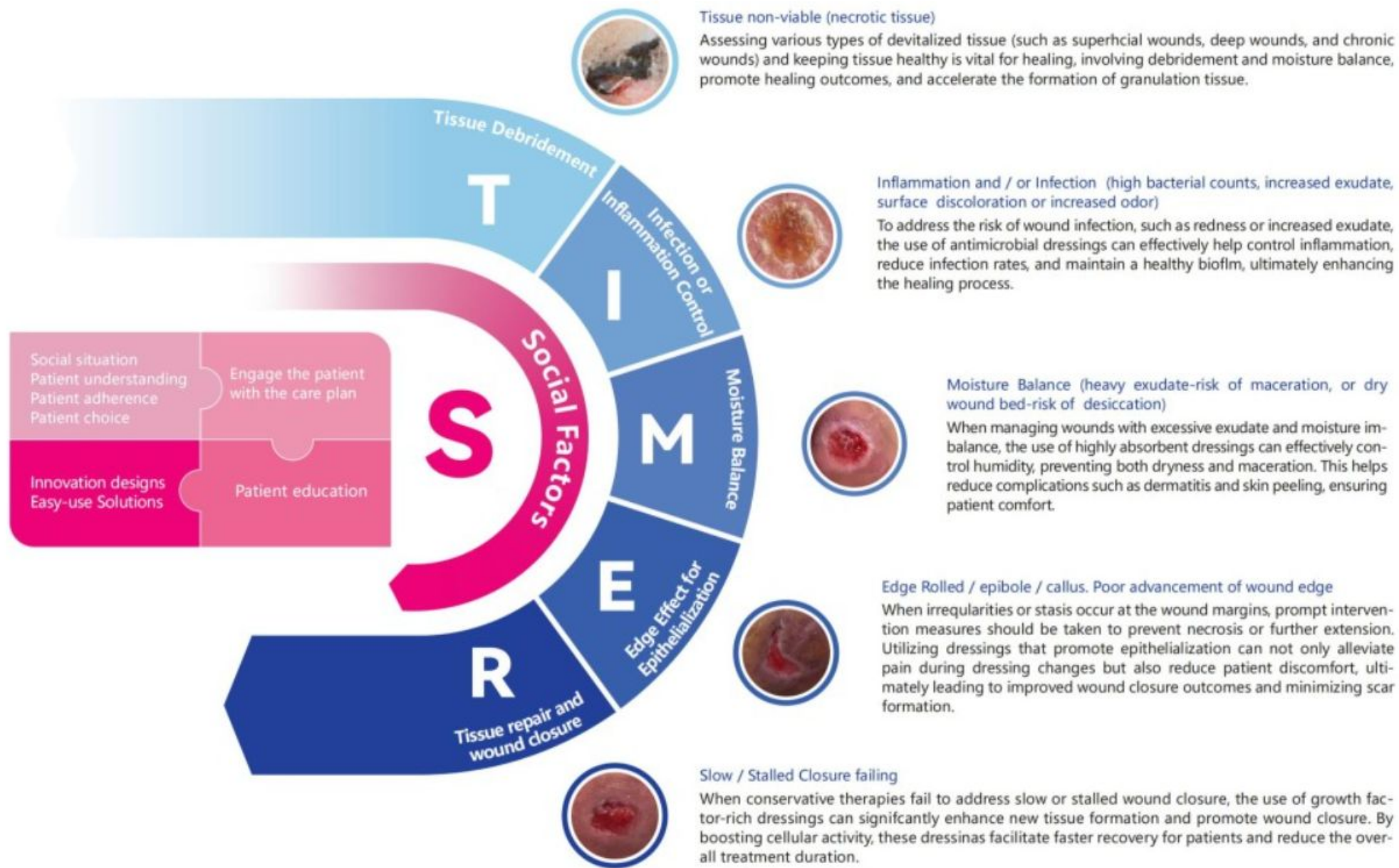
FIGURA A e B tratta da : Cordeiro, M. E. C., Real, L. C., & Simoni, A. G. P.. (2023). Xeroderma pigmentosum: case report. *Revista Paulista De Pediatria*, 41, e2021390. <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2023/41/2021390>

MFW

SINTOMI PIU' COMUNI:

- **Cattivo odore**, dovuto alla proliferazione batterica.
- **Essudato abbondante**, che può superare il litro al giorno, rendendo necessarie medicazioni frequenti.
- **Dolore intenso**, spesso legato alla presenza di nervi esposti o compressi dalla massa tumorale.
- **Sanguinamento**, che può essere difficile da controllare.
- **Prurito**, causato dallo stiramento delle terminazioni nervose.

ALTO RISCHIO
INFETTIVO



Poiché non esiste una cura definitiva per lo Xeroderma Pigmentoso, l'unica strategia efficace è la prevenzione dell'esposizione ai raggi UV. Questo implica:

- L'uso di creme solari a protezione totale (SPF 50+).
- Indumenti protettivi e occhiali con filtri UV.
- Monitoraggi dermatologici e oculistici frequenti per individuare precocemente eventuali tumori.

Nei casi in cui è presente una lesione cutanea bisogna adottare strategie che includono:

- Medicazioni appropriate, selezionate in base alle caratteristiche della lesione per assorbire l'essudato senza causare traumi alla pelle fragile.
- Debridement selettivo, per rimuovere il tessuto necrotico senza danneggiare i tessuti sani.
- Controllo del dolore, fondamentale perché le lesioni tumorali possono causare dolori intensi e difficili da gestire.

IL PROGETTO



OBIETTIVI DEL PROGETTO

Ricerca di un ambulatorio

Ricerca di una struttura **idonea per ambulatorio**, che risponda ai requisiti disposti dal governo.

Importanti: sala di attesa, sala visite dotata di lettino per medicazioni e lavandino, locale per stoccaggio materiali/farmaci.

Individuare **centro di sterilizzazione**.

Ricerca di personale sanitario

Ricerca di personale sanitario (medici, infermieri) locale che possa essere formato sulla diagnosi e gestione delle lesioni cutanee.

L'equipe da formare si dovrà occupare di:

- fare **diagnosi**
- individuare un **piano di cura**
- **prescrivere terapia adeguata** (antidolorifici, antibiotici) e valutare necessità di eseguire **esami ematici** per monitorare parametri (*emocromo se lesione sanguinante, PCR per infezioni, stato immunitario etc*) o **esami strumentali** per valutare profondità delle lesione etc.
- **educare** i familiari
- **prevenzione**

Ricerca volontari

Ricerca attraverso Sister Island di personale sanitario disponibile ad effettuare **attività di volontariato in supporto dell'equipe locale**.

Ogni volontario dovrà essere edotto sulle **linee guida del progetto** (da definire).
Importante: trattandosi di tematiche che si prestano ad interpretazioni ed approcci differenti, sarà fondamentale discutere sempre a monte una direzione comune da mantenere, al fine di ottimizzare il lavoro e non vanificare gli sforzi dell'equipe locale e dei sostenitori.

AMPLIFICAZIONE DEL PROGETTO

Su Pemba

- Attuare iniziative di comunicazione su Pemba al fine di **allargare la platea di persone affette da lesioni cutanee** anche oltre il distretto di riferimento.

In Italia

- Attuare iniziative di comunicazione su Italia al fine di **raccogliere donazioni, materiali e farmaci, attrarre personale sanitario** disponibile ad attività di volontariato e ricerca.

In Tanzania

- Ricercare la collaborazione ed il supporto di realtà locali.
- [Regional Dermatology Training Centre](#) ha avviato nel 2017 un programma con l'obiettivo di assistere i pazienti affetti da XP nella **prevenzione del cancro** e nel **trattamento delle complicanze**.

Fornisce servizi di screening, trattamenti tra cui la crioterapia e interventi chirurgici per i tumori.

Si trova a Moshi (Kilimanjaro) a 1h30 da Arusha.