

Efficacia dell'uso della cannabis nel trattamento del dolore neuropatico in un paziente con malattia di Fabry

Bon Martina¹, de Zen Lucia², Scarpa Maurizio¹, Sechi Annalisa¹

¹ Centro di Coordinamento Regionale Malattie Rare, Azienda Sanitaria Universitaria Friuli Centrale, Udine

² Centro di Riferimento Regionale per la Terapia del dolore e le Cure palliative pediatriche, IRCCS materno-infantile Burlo Garofolo, Trieste

INTRODUZIONE

La malattia di Fabry è una malattia da accumulo lisosomiale causata dal deficit dell'enzima α -Galattosidasi A. Alla patologia si associa un dolore neuropatico alla estremità di mani e piedi, a precoce insorgenza nelle forme classiche, spesso invalidante e poco responsivo alla terapia enzimatica sostitutiva. Il dolore si associa a neuropatia delle piccole fibre, con la conversione della percezione della temperatura in uno stimolo doloroso.

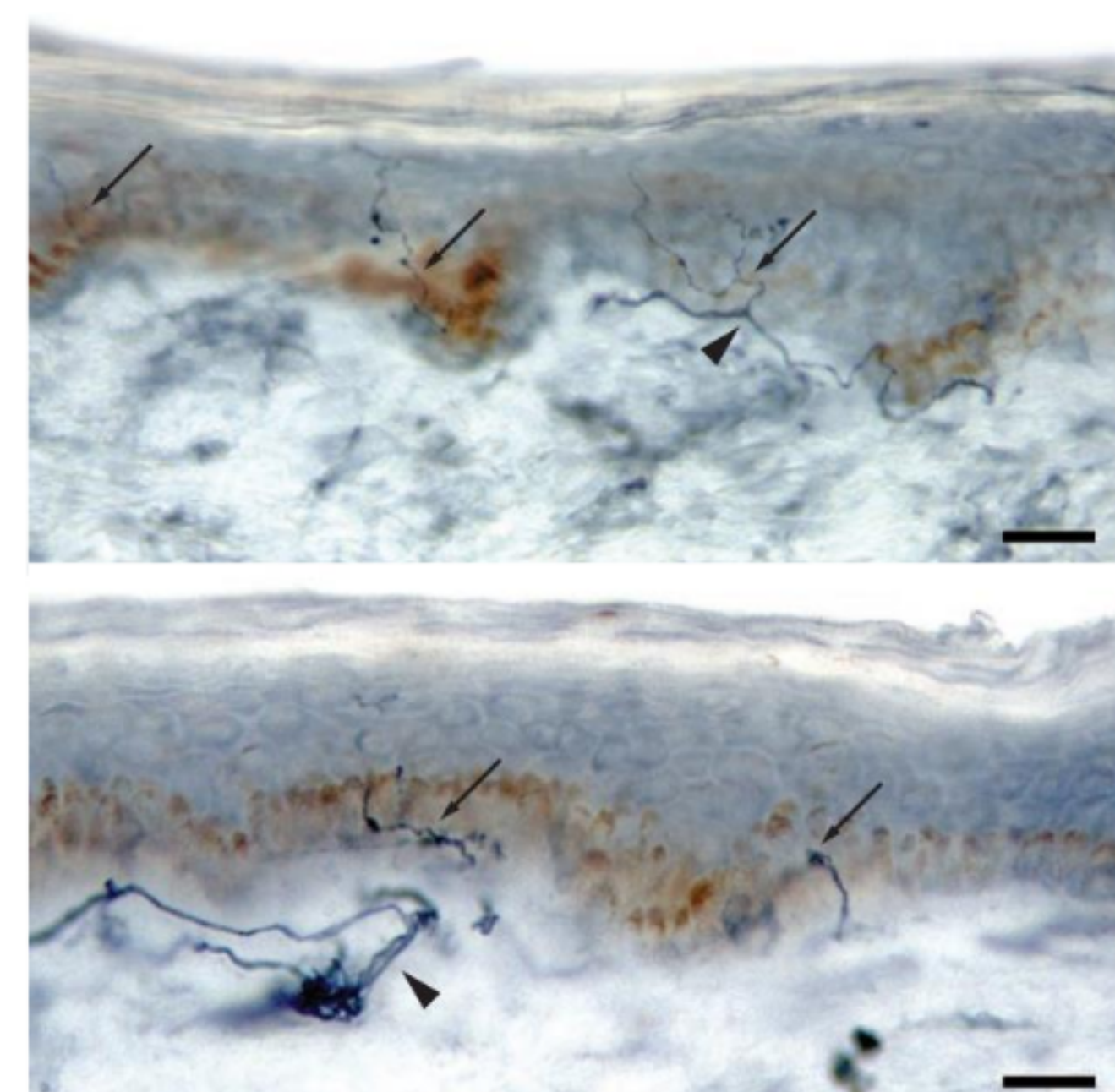


Immagine istologica di neuropatia delle piccole fibre

CASO CLINICO

Un paziente maschio di 29 anni riceve la diagnosi di malattia di Fabry, forma classica, dopo una storia presente sin dall'infanzia di dolori urenti alle estremità, diarrea e intolleranza al caldo. Gli accertamenti evidenziano presenza di angiocheratomi, cornea verticillata, proteinuria ed ipertrofia del setto interventricolare. Dopo l'inizio della terapia enzimatica sostitutiva si assiste ad una riduzione della proteinuria, normalizzazione dello spessore del setto interventricolare, miglioramento dell'alvo, ma il dolore a mani e piedi persiste. Si tentano numerose terapie per il dolore neuropatico, compresi gabapentin, pregabalin, palmitoiletanolamide, senza successo. Infine viene intrapreso trattamento con cannabis THC 8% CBD 12% decotto per os al dosaggio di 100 mg/die, poi aumentato a 500 mg/die.

Tab 1. Punteggi sulla valutazione del dolore al valore basale e in follow-up (da 0-10)

RISULTATI

Dopo un mese dall'utilizzo di cannabis il paziente ha riferito un miglioramento delle algie (misurate tramite questionario Brief Pain Inventory) ed un ristoro del riposo notturno, precedentemente fortemente disturbato dal dolore. I risultati si sono mantenuti a distanza di un anno, senza effetti collaterali significativi (Tab.1).

	Basale	Dopo 1 mese di terapia	Dopo 1 anno di terapia
	Solo paracetamolo	Paracetamolo+ Cannabis	Paracetamolo+ Cannabis
Massima intensità di dolore	7	5	7
Minima intensità di dolore	2	2	2
Intensità media di dolore	4	3	3
Dolore attuale	4	2	2
Sollievo nelle ultime 24h in %	50	60	70
Influenza del dolore nelle attività giornaliere:			
Attività in genere	6	4	5
Umore	8	6	8
Possibilità di camminare	4	5	3
Lavoro	4	4	3
Rapporti con altre persone	8	6	7
Sonno	9	4	4
Godersi la vita	10	7	9

CONCLUSIONI

La cannabis può essere un'opzione terapeutica da considerare nei pazienti con malattia di Fabry e dolore neuropatico che non rispondono alle terapie classiche.