

TRATTAMENTO RIABILITATIVO NELL'EPIDERMOLISI BOLLOSA

S. VECCHI, C. BERNARDIS, M. SEVES

Istituto di Chirurgia Plastica - Università degli Studi di Milano, UO di Chirurgia della Mano
Policlinico MultiMedica IRCCS, Milano

The rehabilitation of epidermolysis bullosa

SUMMARY

Purpose: *Description of rehabilitation after surgical operation in patient with EB. Materials and methods:* *The rehabilitation consists in the use of specific splints depending on the post operative phase and specific games and exercises that stimulates extension and abduction of the fingers. Results:* *This kind of protocol permits to delate recidives. Conclusions:* *Early treatment and prolonged supervision permits optimization of the goals of the treatment and manteining of opening of the hand. Riv Chir Mano 2006; 2: 148-150*

KEY WORDS

Recessive dystrophic epidermolysis bullosa, rehabilitation, splinting, hand deformities

RIASSUNTO

Scopo: *Protocollo riabilitativo post intervento di sguantamento nei pazienti affetti da EB. Materiali e metodi:* *Il protocollo prevede l'utilizzo di tutori specifici a seconda della fase di guarigione della cute, abbinato a giochi ed esercizi che stimolino l'estensione e l'abduzione delle dita e del pollice. Risultati:* *Tale protocollo consente di ritardare l'insorgenza di recidive. Conclusioni:* *Trattamento tempestivo e monitoraggio costante permettono l'ottimizzazione del risultato chirurgico ed il mantenimento dell'apertura delle dita.*

PAROLE CHIAVE

Epidermoliosi bollosa distrofico recessiva, riabilitazione, splinting, deformità della mano

INTRODUZIONE

Il protocollo utilizzato nel nostro reparto per il trattamento dei pazienti affetti da EB (forma distrofico-recessiva) ha l'obiettivo di mantenere il più a lungo possibile il risultato dell'intervento chirurgico di sguantamento e separazione della dita (recupero dell'estensione e dell'abduzione delle dita lunghe e del pollice) posticipando l'insorgenza delle recidive che inevitabilmente si presentano in questo tipo di patologia. Tale obiettivo viene rag-

giunto con l'utilizzo di tutori statici e dinamici, specifici a seconda della fase di guarigione dei tessuti coinvolti dall'intervento e con un adeguato programma riabilitativo.

MATERIALI E METODI

La riabilitazione inizia in sala operatoria con il confezionamento di un tutore "a racchetta" costituito da una componente statica che posiziona il polso

in posizione neutra e un arco di materiale termoplastico a cui vengono ancorati gli elastici applicati ai fili transossei inseriti durante l'intervento. Tali elastici posizionano le dita lunghe ed il pollice in estensione ed abduzione. Questo guida la guarigione della cute in posizione corretta e consentendo piccoli movimenti in flessione delle dita. Lo splint viene rimosso in sala operatoria per le medicazioni e definitivamente dopo un mese dall'intervento. In questa seconda fase si confeziona un tutore statico chiamato "conchiglia" che pone le dita in estensione ed apertura delle commissure, con una particolare attenzione alla prima. Trascorso ancora un mese, si confeziona uno splint dinamico in estensione di MF e IF ed in apertura di prima commissura. Se la cicatrizzazione lo consente si passa direttamente al dinamico che, pur esercitando una trazione in estensione, consente un miglior posizionamento e minori problemi di sudorazione rispetto alla "conchiglia". La tutorizzazione dei pazienti con EB necessita una particolare attenzione soprattutto per i punti di pressione. Il materiale termoplastico deve essere leggero, a rete o perforato per consentire una buona aerazione. La delicatissima cute dei piccoli pazienti deve evitare qualsiasi sfregamento che possa procurare quelle escoriazioni che caratterizzano la patologia stessa. I tutori vengono quindi completamente imbottiti dentro e fuori, per evitare che durante il sonno i pazienti possano escoriarsi al volto, e si deve forare il tutto con una fustellatrice per consentire nuovamente la traspirazione della

cute. I tutori dinamici in estensione devono essere indossati durante notte per diversi mesi, in relazione alla guarigione. La riabilitazione ha lo scopo di mantenere il range articolare conquistato con l'intervento. Ogni esercizio è finalizzato all'apertura completa della mano, con particolare attenzione alla prima commissura e all'uso separato delle dita costrette per anni in flessione e sindattilia completa. Esercizi con plastiline, rilascio di oggetti, prese di oggetti sempre più grossi e tutti quei giochi che stimolino l'apertura della mano sono i più indicati. Importante è seguire le tappe dello sviluppo psicomotorio del bambino, le sue preferenze, e soprattutto l'estrema fragilità cutanea che non consente di proporre giochi con superfici dure o irregolari. Per ottimizzare il risultato del trattamento è fondamentale educare la famiglia circa l'importanza della proposta adeguata di giochi a domicilio e sull'importanza dell'utilizzo dei tutori.

RISULTATI

Non è possibile prevenire conservativamente le deformità della mano indotte dall'EB, pertanto il protocollo riabilitativo è solamente post-chirurgico e data l'elevata tendenza alla recidiva della patologia, solo l'uso corretto e prolungato dei tutori associati ad una corretta riabilitazione, consente di posticipare la naturale tendenza alla flessione delle MF e delle IF.



Figura 1. Mano chiusa in flessione, prima dell'intervento.

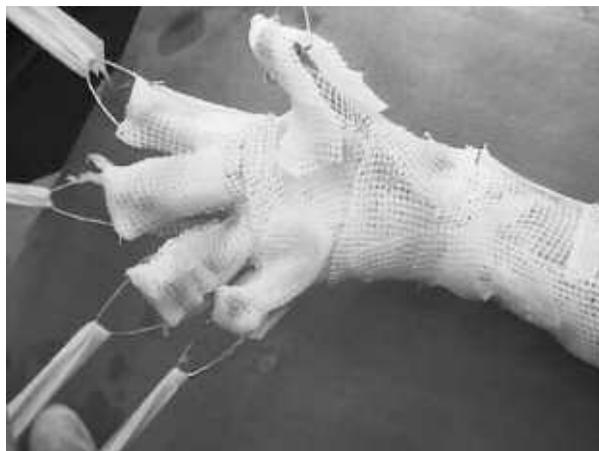


Figura 2. Preparazione al tutore post operatorio.



Figura 3. *Tutore a racchetta.*



Figura 4. *Tutore dinamico in estensione.*

CONCLUSIONI

Il trattamento riabilitativo dell'EB inizia dall'intervento chirurgico e prosegue nel corso del tempo adeguandosi alle fasi di guarigione della cute. È fondamentale stimolare continuamente l'apertura delle dita sia con l'utilizzo di tutori specifici sia con proposte riabilitative ludiche adeguate per ottimizzare la funzionalità della mano nelle ADL. La famiglia deve essere parte attiva del trattamento per poter proseguire tutte le manovre di stimolazione e di tutorizzazione a domicilio.

BIBLIOGRAFIA

1. Pajardi G, Pivato G, Ravanelli G. Rehabilitation in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Techniques Hand and Upper Extremity Surgery* 2001; 5: 173-7.
2. Pegoli L, Giesen T, Blini M, Pajardi G. Global treatment of hand deformities in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *The Journal of Japanese Society of Surgery of the Hand* 2002; 19:
3. Campiglio GL, Pajardi G, Rafanelli G. A new protocol for the treatment of hand deformities in recessive dystrophic epidermolysis bullosa (13 cases). *Ann Chir Main* 1997; 16: 91-100.