

RISOLUZIONE DELLA PSEUDODATTILIA IN PAZIENTI AFFETTI DA EPIDERMOLISI BOLLOSA (E.B.) CON TECNICA MICROCHIRURGICA

Autori: D. PARISI, L. ANNACONTINI, G. GOZZO, A. MAIORELLA, P. BISCEGLIA, A. PORTINCASA

CATTEDRA, STRUTTURA COMPLESSA E SCUOLA DI SPECIALIZZAZIONE IN CHIRURGIA PLASTICA E RICOSTRUTTIVA

DIRETTORE: PROF. AURELIO PORTINCASA, EBOPRAS FELLOW

V.LE PINTO 1, 71100 - FOGGIA

TEL+FAX: +39.0881.73.38.03

e-mail: a.portincasa@unifg.it

SOMMARIO

L'E.B. è un rara genodermatosi caratterizzata dalla presenza di una cute estremamente fragile che a seguito di traumi anche di lievissima entità causa la formazione di bolle il cui esito, una volta scoppiate, è una cicatrice atrofica e/o retraente.

Gli Autori presentano la loro esperienza nel trattamento chirurgico della mano nei pazienti affetti da E.B. distrofica. Da Gennaio 2001 a Gennaio 2007, sono stati osservati 21 pazienti (12M, 9F), con un range di 3-46 anni. Sono state operate 19 mani e 2 sono state programmate per l'intervento. L'età media dei pazienti operati era di 14 anni. Il follow up varia da 3 mesi a 6 anni. In tutti i casi operati i pazienti avevano già eseguito un intervento di sguantamento presso un altro Centro di Chirurgia della Mano. Tutte le operazioni sono state eseguite in elezione, con anestesia locale e sedazione e con tecnica microchirurgica.

La mano operata è giunta a completa guarigione in tre-quattro settimane. Il nostro protocollo, rispetto alla tecnica tradizionale di sguantamento, ha i seguenti vantaggi: minori rischi anestesiológicos pre e post operatori; protezione delle articolazioni dalla anchilosi; una degenza ospedaliera ridotta; una maggiore compliance del paziente e dei genitori; forte riduzione del rischio di lesioni iatrogene; possibilità di ricorrere a ripetuti trattamenti chirurgici; parziale recupero funzionale della mano.

INTRODUZIONE

L'Epidermolisi Bollosa (EB) è una rara patologia congenita su base autosomica dominante o recessiva caratterizzata dalla estrema fragilità della cute e formazione di bolle ricorrenti causate da lievi traumi meccanici. Interessa tutte le razze con uguale incidenza per ambo i sessi.

Riconosciamo tre principali forme di EB: EBs, o semplice (le bolle si formano nell'epidermide); EBJ, o giunzionale (con bolle a livello della lamina lucida entro la zona della membrana basale); EBd, o distrofica (interessa la lamina densa con una importante componente cicatriziale). Sono stati descritti inoltre, nell'ambito delle classi sopraelencate, oltre 20 sottotipi.

Raramente l'EB si manifesta come una malattia acquisita, su base autoimmune, conosciuta come EB acquisita (EBa).

Relativamente alle diverse forme di EB e ai sottotipi presenti, le bolle non sono limitate alla cute ma interessano anche diverse mucose quali la mucosa orale, esofagea, dello stomaco, dell'intestino, i polmoni, la vescica, i genitali e gli occhi.

Il trattamento è principalmente sintomatico e fondamentalmente di supporto.

Poiché l'EB interessa molti sistemi del corpo, è obbligatorio un "approccio multidisciplinare" ai pazienti con EB così che i genitori ed i diversi specialisti coinvolti nel trattamento di questa patologia possano interagire tra loro come un team.

La maggior parte dei pazienti affetti presenta anche un alto rischio di formare dei tumori cutanei, in particolare il carcinoma a cellule squamose. E' necessario quindi un attento monitoraggio delle lesioni cutanee e rivolgersi al proprio medico in presenza di neoformazioni sospette.

Gli Autori presentano la loro esperienza nel trattamento delle contratture della mano dovute alla guarigione delle bolle e conseguente formazione di una cicatrice retraente (pseudodattilia) nelle forme di EBd.

La priorità è di restituire la perdita funzione, per quanto possibile, alla mano colpita e consentire in tal modo al paziente di svolgere le normali attività della vita quotidiana.

MATERIALI E METODI

Da Gennaio 2001 a Gennaio 2007, sono stati osservati 21 pazienti (12M,7F), con un range di 3-46 anni (età media 14.5 anni). Tutti i pazienti si erano già sottoposti altrove a 1-2 trattamenti chirurgici (sguantamento o "degloving" della mano con immobilizzazione con fili di acciaio, in anestesia generale) che mediamente a distanza di 4 anni hanno richiesto una revisione.

I segni preoperatori principali del paziente tipo con EBd giunto alla nostra osservazione erano: bolle, pseudosindattilia, milia, coinvolgimento dei tessuti molli della bocca, cicatrici atrofiche, anemia, assenza delle unghie, carie dentali, ritardo della crescita, coinvolgimento oculare, interessamento del tratto gastrointestinale.

Sono state operate 19 mani, in elezione, in anestesia locale e sedazione. Per la risoluzione della pseudosindattilia ci si è avvalsi degli occhiali ingranditori (“loops” con ingrandimento di 3.5X). La tecnica microchirurgica è necessaria per liberare sia il polso che le dita dalla contrazione e favorire la riapertura degli spazi interdigitali asportando per quanto possibile il tessuto cicatriziale preservando vasi e nervi da eventuali lesioni iatrogene. 4 mani (2 a destra e 2 a sinistra) sono state riparate con innesti autologhi dermo epidermici e 15 mani sono state medicate, dopo il trattamento della mano “a sacchetto”, con garze vasellate e creme emollienti (guarigione per seconda intenzione). Tutti i pazienti sono stati sottoposti a profilassi preoperatoria short-term. La degenza media è stata di cinque giorni.

Durante la prima settimana post-operatoria: il paziente mantiene un bendaggio occlusivo con le dita in estensione ed avendo cura che gli spazi interdigitali non vadano incontro a recidiva precoce (accurata separazione). Nella seconda settimana post-operatoria: i pazienti iniziano ad applicare uno splint dinamico, se le condizioni locali ne consentono l'utilizzo, e cominciano ad eseguire attivamente movimenti di flessione-estensione. Nella terza settimana post-operatoria: alla mobilizzazione attiva e passiva viene associato uno split notturno per evitare recidive precoci specie a livello degli spazi interdigitali.

In soli 2 pazienti è stato necessario ricorrere alla sedazione rispettivamente per le prime 3 e 5 medicazioni.

RISULTATI

Il decorso post operatorio è stato privo di complicanze.

Nei pazienti innestati è stato osservato un attecchimento della sola componente dermica intorno al 60% e successiva guarigione della mano, per seconda intenzione, in 2-3 settimane.

In tutti gli altri casi la guarigione è avvenuta per seconda intenzione entro la terza settimana dall'intervento.

Il decorso post-operatorio, con un follow-up di 3-72 mesi (media 4 anni), ha evidenziato un recupero parziale della funzionalità della mano e del polso. In particolare, prima dell'intervento i polsi erano bloccati in flessione (90°-130°), le dita chiuse e avvolte da un sacchetto cutaneo (mano a “muffola”). Dopo l'operazione il polso ha sempre riacquisito la normale motilità, le dita hanno mostrato un recupero parziale del loro movimento (range delle articolazioni metacarpo falangee

oltre 40°, delle interfalangee prossimali oltre 25°, delle interfalangee distali oltre 10°), con una risoluzione della pseudosindattilia e una valida apertura del primo spazio interdigitale.

CONCLUSIONI

Gli Autori ritengono che il protocollo sviluppato presenti i seguenti vantaggi: riduce i rischi anestesiológicos pre e post operatori, protegge le articolazioni digitali dalla anchilosi, riduce la degenza ospedaliera con una migliore compliance dei pazienti e dei genitori, riduce fortemente i rischi di lesioni iatrogene, consente di eseguire medicazioni ripetute senza ricorrere alla anestesia, permette un durevole recupero funzionale, anche se parziale, della mano (follow-up 4 anni).

BIBLIOGRAFIA

1. Mullett FL, Smith PJ., Hand splintage following surgery for dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Plast Surg.* 1993 Apr;46(3):192-3.
2. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S, Deleoz J, Devries DT, Suchindran C., Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry, 1986-2002. *J Hand Surg [Br].* 2005 Feb;30(1):14-22.
3. Fivenson DP, Scherschun L, Choucair M, Kukuruga D, Young J, Shwayder T., Graftskin therapy in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol.* 2003 Jun;48(6):886-92.
4. Siepe P, Roessing C, Safi A., Dystrophic epidermolysis bullosa: surgical treatment of advanced hand deformities. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 2002 Sep;34(5):307-13.
5. Sugawara S, Kusunose K, Kaneko K., Treatment of hand deformities in a long-term survivor with dermolytic bullous dermatosis-recessive (DBD-R). *Hand Surg.* 2001 Jul;6(1):121-3.
6. Bosch RJ, Gallardo MA, Ruiz del Portal G, Sanchez P, Arce MF, Herrera E., Squamous cell carcinoma secondary to recessive dystrophic epidermolysis bullosa: report of eight tumours in four patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1999 Nov;13(3):198-204.
7. Ladd AL, Kibele A, Gibbons S., Surgical treatment and postoperative splinting of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Hand Surg [Am].* 1996 Sep;21(5):888-97.
8. Annacontini L., Parisi D., De Simone M., Basso G., Portincasa A., Il trattamento chirurgico degli esiti cicatriziali nella epidermolisi bollosa (E.B.): un valido ausilio terapeutico o chirurgia palliativa? *Problematiche in Chirurgia Plastica: Case Reports.* Editrice La Garangola - Padova, Febbraio 2002:59-60.
9. Parisi D., De Salvia G., Campanale A., De Simone M., Annacontini L., Maiorella A., Portincasa A., Epidermolisi bollosa: nuove metodiche per il trattamento chirurgico degli arti superiori, 52° Congresso Nazionale della Società Italiana di Chirurgia Plastica, Ricostruttiva ed Estetica, Firenze 18-20 Settembre 2003: 334.