

## INDUMENTI PER PAZIENTI AFFETTI DA EPIDERMOLISI BOLLOSA

### PREMESSA

Gli indumenti per pazienti affetti da epidermolisi bollosa sono inseriti nel Nomenclatore Tariffario (NT) delle protesi di cui al DPCM 12/01/2017, Allegato 5 Elenco 2b con le seguenti indicazioni:

<b>09.06.24 ausili per la protezione del tronco o dell'intero corpo</b> <i>tessuto filato in fibroina di seta</i>	
<i>la scelta della taglia (0/3 - 3/6 mesi) deve essere indicata nella prescrizione in relazione alle misure e alle dimensioni dell'assistito. Prescrivibile esclusivamente agli assistiti in possesso della certificazione di patologia rara (RN0570 - epidermolisi bollosa - RNG070 - ittiosi congenite (escluso forme non gravi di ittiosi volgare) (solo nel primo mese di vita)</i>	
09.06.24.003	tutina con manopole provvista di "manopole antigraffio" rovesciabili quando il bambino è assistito; le cuciture sono poste all'esterno per evitare le frizioni e facile da indossare grazie al collo a spalla incrociata; apertura/chiusura con bottoni a pressione privi di nickel.
09.06.24.006	pantalone con ghettoni a vita alta con elastico privo di lattice, con i piedi protetti e le cuciture all'esterno per evitare le frizioni con l'epidermide.

In considerazione della gravità della patologia, sono state finora concessi dalle ASST lombarde, oltre i limiti previsti dal DPCM/2017, come dispositivi extratariffari, per pazienti minori affetti da epidermolisi bollosa fino a tutta la prima età scolare con fornitura completa di indumenti per tutti i segmenti corporei necessari in base alla prescrizione specialistica.

### FISIOPATOLOGIA, INCIDENZA, PRESENTAZIONE CLINICA DELLA PATOLOGIA

Nel presente documento si prenderanno in considerazione soltanto le **EPIDERMOLISI BOLLOSE EREDITARIE (EB)** in quanto per le ittiosi congenite l'utilizzo di indumenti speciali in fibroina di seta non ha specifica indicazione. Sono un gruppo clinicamente e geneticamente eterogeneo di malattie rare, causate da mutazioni che coinvolgono 18 geni codificanti per il complesso di adesione dermo-epidermico, trasmesse con modalità autosomica dominante o recessiva.

Esse sono caratterizzate da fragilità della cute e delle mucose e da formazione di lesioni bollose in seguito a traumatismi anche lievi, con erosioni che spesso rimarginano con difficoltà.

La prevalenza complessiva delle epidermolisi bollose ereditarie in Italia è stata stimata a circa 1/100.000 abitanti.

Si distinguono quattro principali tipi di epidermolisi bollose ereditarie:

- 1) EB semplice o epidermolitica
- 2) EB giunzionale
- 3) EB distrofica o dermolitica
- 4) Kindler EB (KEB)

I vari tipi differiscono per età di esordio, estensione delle lesioni cutanee o mucose, gravità degli esiti cicatriziali e per le manifestazioni associate a carico degli apparati gastro-enterico, respiratorio,

genito-urinario, muscoloscheletrico. Lo spettro clinico delle epidermolisi bollose varia quindi da forme precocemente letali a forme con un'aspettativa di vita normale, con quadri clinici gravi in circa 1/3 dei pazienti.

Al fine di far fronte a tali disturbi, i pazienti devono essere trattati quotidianamente con terapia topica specifica e devono indossare indumenti che rechino minor trauma possibile alla cute, assicurando loro il massimo dell'assistenza domiciliare nel post ricovero. Pertanto, diventa di attuale importanza la prescrivibilità di tali indumenti non solo per i lattanti ma anche per i pazienti fino alla prima età scolare, ovvero fino al 10° anno di età.

**Tra i Centri di riferimento nel territorio lombardo**, per tale patologia rara, si annovera l'U.O.S.D. di Dermatologia Pediatrica - Fondazione IRCCS Ca' Granda - Ospedale Maggiore Policlinico - Via Pace,9 - Milano/Direttore: Dott. Riccardo Cavalli nell'ambito del Dipartimento ospedaliero della Donna, del Bambino e del Neonato – Area Neonatologica-Pediatrica/Dipartimento universitario di Fisiopatologia medico-chirurgica e dei Trapianti, riferimento per la stesura del presente documento. Nel Centro sono seguiti circa 150 pazienti affetti da epidermolisi bollosa, di cui attualmente 5 necessitanti l'utilizzo di tali indumenti speciali. Inoltre, nel Centro sono seguiti circa 20 pazienti in età infantile e prescolare, che potrebbero beneficiare dell'utilizzo di tali dispositivi al fine di prevenire la formazione di bolle ed erosioni in sede di frizione.

## **DESCRIZIONE DEI DISPOSITIVI**

In particolare, per quanto riguarda la protezione della cute da traumatismi e frizione, è indicato l'utilizzo di **INDUMENTI SPECIALI A BASE DI FIBROINA DI SETA**, tessuto che agisce come una barriera affine alla pelle prevenendo, oltre a traumi da sfregamento, le sovrainfezioni batteriche.

In particolare, i dispositivi utilizzati dai pazienti afferenti al Centro sono i seguenti:

- ALPRETEC DERMASILK BODY CON MANOPOLE (fino ai 9-12 mesi di vita)
- ALPRETEC DERMASILK PANTY CON GHETTE (fino ai 9-12 mesi di vita)
- ALPRETEC DERMASILK T-SHIRT BAMBINO GIROCOLLO MANICA CORTA/LUNGA
- ALPRETEC DERMASILK TUBOLARE BAMBINO
- ALPRETEC DERMASILK INTIMO ELITE SLIP BIMBO/BIMBA
- ALPRETEC DERMASILK SOTTOCALZINI
- ALPRETEC DERMASILK GUANTINI

## ITER PRESCRITTIVO

Codici ISO e relativa descrizione prodotto =

COD. ISO DPCM	COD. ISO ADEGUATI	DESCRIZIONE PRODOTTO
09.06.24.003	09.06.24.003BM	ALPRETEC DERMASILK BODY CON MANOPOLE (fino ai 9-12 mesi di vita)
09.06.24.003	09.06.24.003MC	ALPRETEC DERMASILK T-SHIRT BAMBINO GIROCOLLO MANICA CORTA
09.06.24.003	09.06.24.003ML	ALPRETEC DERMASILK T-SHIRT BAMBINO GIROCOLLO MANICA LUNGA
09.06.24.003	09.06.24.003GG	ALPRETEC DERMASILK GUANTINI
09.06.24.006	09.06.24.006PG	ALPRETEC DERMASILK PANTY CON GHETTE (fino ai 9-12 mesi di vita)
09.06.24.006	09.06.24.006IS	ALPRETEC DERMASILK INTIMO ELITE SLIP BIMBO/BIMBA
09.06.24.006	09.06.24.006SC	ALPRETEC DERMASILK SOTTOCALZINI
09.06.24.006	09.06.24.006TB	ALPRETEC DERMASILK TUBOLARE BAMBINO

**Percorso erogativo** = la prescrizione in AssistantRL prevede il percorso “in verifica ASST”

**Modalità di erogazione** = si tratta di dispositivi di serie. Si tratta di una Fornitura diretta con acquisto da parte della ASST di residenza tramite procedura ad evidenza pubblica secondo quanto previsto dal codice dei contratti pubblici, in attesa di gara regionale ARIA. I dispositivi dovranno essere identificati dal fornitore con CND.

**Specialità dei Medici Prescrittori** = Specialisti afferenti ai Centri di Dermatologia pediatrica (dermatologia) per la fornitura.

**Da un punto di vista amministrativo, il Flusso** in cui comprendere la spesa = PROMAG con rendicontazione mensile SMAF SW AssistantRL – codice ISO

Codice ISO	Descrizione estesa	Elenco DPCM	Tipo presidio	Categoria	Tipo Flusso DIT
09.06.24.003BM	ALPRETEC DERMASILK BODY CON MANOPOLE (fino ai 9-12 mesi di vita)	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.003MC	ALPRETEC DERMASILK T-SHIRT BAMBINO GIROCOLLO MANICA CORTA	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.003ML	ALPRETEC DERMASILK T-SHIRT BAMBINO GIROCOLLO MANICA LUNGA	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.003GG	ALPRETEC DERMASILK GUANTINI	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.006PG	ALPRETEC DERMASILK PANTY CON GHETTE (fino ai 9-12 mesi di vita)	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.006IS	ALPRETEC DERMASILK INTIMO	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE	PROMAG

	ELITE SLIP BIMBO/BIMBA			STANDARD	
09.06.24.006SC	ALPRETEC DERMASILK SOTTOCALZINI	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG
09.06.24.006TB	ALPRETEC DERMASILK TUBOLARE BAMBINO	2b	DOMINANTE	PROTESICA MAGGIORE STANDARD	PROMAG