



Compie tre anni il Centro per l'Epidermolisi Bollosa (EB) della Fondazione Policlinico di Milano, presieduto dalla Prof.ssa Susanna Esposito, Responsabile del Centro EB, e ha da poco attivato con successo la chirurgia plastica della mano ed innovative sperimentazioni di creme e gel piastrinici per il trattamento dell'epidermolisi bollosa. Il prossimo 26 marzo sarà inaugurato anche il Centro Multidisciplinare per la Cura dei Pazienti con Ittiosi



Prof.ssa Susanna Esposito - Responsabile del Centro EB di Milano e Presidente Waidid, Associazione Mondiale per le Malattie Infettive e i Disordini Immunologici

Milano, 23 febbraio 2015 – Il 28 febbraio si celebra in tutto il mondo la Giornata delle Malattie Rare (MR), che, secondo l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), costituiscono circa il 10% delle patologie umane (si stima che il 6-8% della popolazione europea, complessivamente 27-36 milioni di cittadini, sia affetto da una MR). Tra queste occupa un posto importante, purtroppo, l'Epidermolisi Bollosa, detta anche "Sindrome dei bambini farfalla", malattia genetica rara e devastante che in Italia colpisce 1 bambino su 82 mila nati e nel mondo 1 su 17 mila, per un totale di circa 500 mila malati. Ma per loro sono in arrivo buone notizie: il Centro per l'Epidermolisi Bollosa della Fondazione Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, creato nel 2012, ha annunciato, proprio in questi giorni, l'avvio dell'innovativo programma di chirurgia plastica della mano già realizzato con successo su 5 pazienti e l'introduzione, dopo anni di sperimentazioni, di nuove creme e gel piastrinici per il trattamento delle lesioni più resistenti nei pazienti affetti da EB.

“Siamo felici di poter annunciare queste importanti novità nell’ambito del trattamento e della cura delle malattie rare – sottolinea la Prof.ssa Susanna Esposito, Responsabile del Centro EB di Milano e Presidente Waidid, Associazione Mondiale per le Malattie Infettive e i Disordini Immunologici (www.waidid.org) – in questi tre anni di attività abbiamo modificato il concetto di epidermolisi bollosa da malattia cutanea a malattia multisistemica. Attraverso nuovi approcci clinici abbiamo studiato i vari aspetti della malattia, non da ultimo quello nutrizionale, considerando che molti bambini affetti da EB, al momento 40 in cura presso la nostra struttura, presentano stadi di malnutrizione e osteoporosi importanti. Al momento stiamo studiando anche il ruolo che rivesta l’autoimmunità per capire se in alcuni pazienti può essere opportuna una terapia con farmaci biologici”.

“I progetti di ricerca sia nazionali che internazionali avviati in soli tre anni – aggiunge Cinzia Pilo, Vicepresidente di Debra Italia Onlus e membro dell’Executive Committee di Debra International – sono indicativi della passione e della competenza con cui i medici del Centro EB di Milano si dedicano ai nostri *bimbi farfalla*. Siamo molto soddisfatti della proficua collaborazione instaurata con la nostra associazione Debra Italia Onlus e fiduciosi che procedendo di questo passo potremo vedere nuovi interessanti sviluppi della ricerca per migliorare la qualità e le aspettative di vita dei nostri ragazzi”.

Il Centro EB di Milano è caratterizzato da un approccio assistenziale di tipo interdisciplinare: oltre ai pediatri e al dermatologo, vi sono la dietista, la fisioterapista, il chirurgo pediatra, il chirurgo plastico, l’ortopedico, l’odontoiatra, l’oculista, l’anestesista specializzato in terapia del dolore, un esperto in medicina rigenerativa e trapianto di cellule staminali, la psicologa e l’assistente sociale. Questo approccio consente non solo una completa assistenza, ma anche lo scambio di conoscenze tra specialisti, con conseguente arricchimento sia dell’assistenza che dell’approfondimento professionale per gli stessi medici.

Il 26 marzo prossimo sarà inaugurato presso la Fondazione Policlinico di Milano il Centro Multidisciplinare per la Cura dei pazienti con Ittiosi, una malattia rara caratterizzata da disordini genetici con effetti sulla pelle. Nel nuovo Centro oltre al pediatra ci saranno altre figure di riferimento quali un ortopedico, una fisioterapista, un oculista, un genetista, una psicologa ed altre ancora.

“L’associazione Unione Italiana Ittiosi (UNITI) – dichiara Elisabetta Tronci, Presidente UNITI – è veramente lieta di questa splendida opportunità che le viene offerta dal Policlinico di Milano, punto di eccellenza in Italia. L’apertura del Centro Multidisciplinare per la Cura dei Pazienti con Ittiosi è sicuramente un passo importantissimo, una tappa obbligata ed una grande opportunità per tutti i malati affetti da questa patologia genetica rara ed invalidante che necessita sempre di più attenzione da parte di medici e genetisti. L’impegno dell’associazione sarà di assoluta collaborazione con il Centro al fine di offrire insieme un buon livello assistenziale veicolando il malato e assistendolo nelle varie fasi. Si ringrazia la Prof.ssa Esposito e tutti i suoi collaboratori che hanno permesso questa meravigliosa avventura”.

Il Centro per l’Epidermolisi Bollosa e il Centro Multidisciplinare per la Cura dei pazienti con Ittiosi presso la Fondazione Policlinico di Milano sono entrambi coordinati dalla Dott.ssa Sophie Guez.

Cos’è l’Epidermolisi Bollosa

Epidermolisi significa letteralmente rottura della pelle, ma anche delle mucose. Bollosa si riferisce invece alla tendenza a formare bolle, vesciche e scollamenti della cute e delle mucose, che si riempiono di siero,

dovuti a traumi o frizioni anche minimi. Ciò significa che già alla nascita, in caso di parto naturale, il neonato presenta spesso grosse bolle ed estese lacerazioni della pelle, che guariranno solo dopo mesi di ricovero, con dolorose medicazioni quotidiane. La malattia comporta danni anche agli organi interni e agli arti (si arriva alla perdita dell'uso delle mani già in età prescolare e spesso della capacità di deambulare, senza contare le difficoltà legate alla nutrizione, che impone l'uso di specifici biberon che non prevedano una suzione troppo intensa, e alla manipolazione, che consente il sollevamento dalla culla solo con particolari precauzioni. Quando sospettare una sindrome complessa: in presenza di tratti particolari del volto; ritardo mentale; molformazioni maggiori e/o minori; alterazioni in difetto o in eccesso dell'accrescimento staturponderale.

Cos'è l'Ittiosi

Sono un gruppo di disfunzioni genetiche, genodermatosi, il cui comune aspetto è di far apparire la pelle come coperta di squame, secca, screpolata, arrossata o anormalmente ispessita. Le squame possono essere quasi invisibili o talmente evidenti da essere notate alla prima occhiata e gli altri sintomi possono essere da praticamente inesistenti a talmente gravi da non risultare compatibili con la vita. Una recente riclassificazione di questi disturbi li ha ridefiniti come "Disordini della Cheratinizzazione". La patologia è evidente generalmente sin dalla nascita o poco dopo e comunque quasi sempre entro il primo anno di vita. Non esiste cura ma trattamenti locali o sistemici possono migliorare notevolmente le condizioni dei pazienti, specialmente nei casi più difficili.

fonte: ufficio stampa