La Malattia da Ustione

Una patologia rara e cronica
Non riconosciuta nei LEA

La Voce dei pazienti
La Voce dei centri clinici

A cura di Ilaria Vacca

Un progetto di

OMAR
OSSERVATORIOMALATTIERARE

In collaborazione con

SIUST
SOCIETÀ ITALIANA USTIONI

ATCRUP OdV
dal 1990

a.s.a.b.u.s.

Con il patrocinio di

con il riconoscimento di SIAARTI

Realizzato grazie al contributo incondizionato di

Editore **Rarelab Srl**

Editing e progetto grafico **Pavlo Romanyuk**
Coordinamento editoriale **Ilaria Vacca** - Osservatorio Malattie Rare OMaR

Disclaimer: Il presente documento, finito di elaborare nel mese di Maggio 2022, non ha alcun valore legale. Le informazioni in esso contenute non hanno la pretesa di essere esaustive. I contenuti sono di proprietà di Osservatorio Malattie Rare e possono essere utilizzati esclusivamente ad uso personale e NON commerciale previa richiesta scritta da inviare a ilaria.vacca@osservatoriomalattierare.it e citazione della fonte.

©Osservatorio Malattie Rare

INDICE

PREFAZIONE p. 06

EXECUTIVE SUMMARY p. 07

1 - LA MALATTIA DA USTIONE, PATOLOGIA RARA E ORFANA DEI LEA p. 11

2 - PERCHÉ LA MALATTIA DA USTIONE È UNA MALATTIA RARA? p. 17

3 - LE USTIONI IN ITALIA p. 22

3.1 EPIDEMIOLOGIA E DATI STATISTICI p. 23

3.2 LA PRESA IN CARICO DELL'USTIONE E I CENTRI USTIONI ITALIANI p. 30

3.3 IL PERCORSO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE POST DIMISSIONI E L'ASSENZA DI UN PDTA PER LE USTIONI p. 44

3.4 L' USTIONE PEDIATRICA p. 51

4 - AFFRONTARE LA MALATTIA DA USTIONE: LA VOCE DELLE ASSOCIAZIONI DI PAZIENTI p. 53

5 - L'USTIONE, L'EMERGENZA E LA MAXIEMERGENZA p. 62

6 - LA CLASSIFICAZIONE DELLE USTIONI p. 71

POSTFAZIONE p. 78

I PARTECIPANTI AL PROGETTO p. 81

BIBLIOGRAFIA p. 83

APPENDICE p. 87

PREFAZIONE

A cura dell'**On. Lucia Annibali**, Commissione II "Giustizia", Camera dei Deputati

L'ustione, quando è estesa e profonda, quando colpisce le zone nobili come il viso, deve essere considerata a tutti gli effetti una patologia. Una patologia rara, fortunatamente, che però lascia segni indelebili nel corpo e nella mente. Il processo di guarigione è lungo e complesso e necessita di elevatissima competenza e grande esperienza. I clinici e il personale sanitario dei Centri Ustioni Italiani svolgono un lavoro straordinario, con competenza e umanità impareggiabili. Anche quando spesso, come purtroppo accade, si trovano a dover operare disponendo di risorse strutturali, umane ed economiche limitate.
È tempo che le istituzioni dedichino a questa malattia, grave e complessa, la giusta attenzione. È tempo che alle persone che hanno subito ustioni e alle loro famiglie sia garantita tutta l'assistenza necessaria, non solo dal punto di vista medico ma anche sul fronte riabilitativo e socio assistenziale.

Il progetto promosso dall'Osservatorio Malattie Rare, realizzato in collaborazione con la SIUST, Società Italiana Ustioni e con le associazioni di pazienti che svolgono un lavoro di supporto eccezionale, va proprio in questa direzione. Mi auguro dunque che tale attività possa essere l'inizio di un percorso volto al riconoscimento dei diritti dei pazienti ustionati e al riconoscimento del grande lavoro dei Centri Ustioni. Perché i pazienti ustionati non rappresentino unicamente una voce di costo, ma una fragilità da tutelare con tutte le forze possibili.

Lucia Annibali

EXECUTIVE SUMMARY

La pubblicazione "La malattia da ustione, una patologia rara e cronica non riconosciuta nei LEA" è un progetto editoriale di Osservatorio Malattie Rare, realizzato in collaborazione con la SIUST (Società Italiana Ustioni), e con le associazioni di pazienti ASSOBUS Onlus e A.T.C.R.U.P. OdV. Obiettivi principali della pubblicazione sono portare a conoscenza del grande pubblico la gravità e la complessità della malattia da ustione, i bisogni insoddisfatti dei pazienti ustionati, l'attuale situazione dei Centri ustioni italiani e l'urgenza dell'elaborazione di piani nazionali per le maxiemergenze con alto afflusso di pazienti ustionati.

La persona con malattia da ustione ancor di più necessita di una presa in carico intrinsecamente multidisciplinare basata sul concetto di **riabilitazione**. Il trattamento dei pazienti gravemente ustionati deve essere gestito in Centri Specializzati (i Centri ustioni) da équipe multi-specialistiche in grado di seguire il paziente dalla fase rianimatoria iniziale fino alla guarigione, accompagnandoli nel lungo processo della chirurgia ricostruttiva e della riabilitazione, che può protrarsi per anni dal trauma, fino a ottenere una reintegrazione a una vita sociale accettabile.

LA MALATTIA DA USTIONE

L'ustione, quando è estesa e profonda, o colpisce aree limitate ma nobili, come mani e viso, rappresenta senza dubbio uno dei peggiori traumi che una persona possa subire. L'impatto dell'ustione è devastante, non solo durante tutto il decorso della malattia in fase acuta, ma anche dopo la completa guarigione delle lesioni, a causa dei gravissimi problemi funzionali, estetici, e psicologici connessi agli esiti cicatriziali deturpanti e invalidanti. Quando l'ustione interessa i bambini la complessità di gestione diventa ancora più delicata. Per questo motivo **si parla di MALATTIA DA USTIONE**, una condizione che permane grave per mesi, ma che in alcuni casi si trasforma in una **condizione cronica**.

MALATTIA DA USTIONE COME MALATTIA RARA

Per le ustioni cutanee profonde (parziali e a tutto spessore) disponiamo di un Orpha Code: *90076 Partial deep dermal and full thickness burns*. Dal punto di vista epidemiologico il numero di pazienti interessati da questa tipologia di ustione, con esiti cicatriziali più o meno cronici, rientra pienamente nella definizione di **malattia rara**.

La malattia da ustione non è però presente nell'elenco ministeriale definito dal Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 12 gennaio 2017, che **ha aggiornato l'elenco delle malattie rare esenti** dalla partecipazione alla spesa sanitaria (ticket).

In sostanza il Decreto identifica le patologie che sono comprese nei LEA (livelli essenziali di assistenza), prestazioni e servizi che il Servizio Sanitario Nazionale (SSN) è tenuto a fornire ai cittadini, gratuitamente o dietro pagamento di una quota di partecipazione (ticket).
I pazienti hanno necessità di ripetuti cicli di fisioterapia e altre prestazioni riabilitative che, a seconda della regione di residenza, possono essere offerte dal sistema sanitario regionale o risultare a totale carico del paziente. Hanno necessità di supporto psicologico, non sempre garantito adeguatamente dai servizi territoriali.

Si tratta di una situazione estremamente grave, che pone una serie di problematiche etiche di rilevanza nazionale. Le ustioni sono più frequenti là dove il livello socioeconomico è più basso, quando la percezione del rischio è più bassa e le condizioni di sicurezza sono peggiori. Le spese a carico delle famiglie risultano spesso insostenibili, mettendo a serio rischio l'aderenza terapeutica dei pazienti dopo le dimissioni, con gravissime ricadute psicofisiche.
Quasi tutti i centri ustioni si occupano anche di altre malattie rare, pertanto sarebbe auspicabile il riconoscimento della patologia da ustione come malattia rara e dei Centri Ustioni come relativi Centri di riferimento.

LE USTIONI IN ITALIA

I Centri Ustioni italiani sono 17, distribuiti sul territorio nazionale. Il totale dei **posti letto disponibili in Italia presso i Centri Ustioni è di 162**, nel 2019 hanno registrato un totale di 1600 ricoveri, il 44,6% del totale. **Il 55,5% dei pazienti ustionati, dunque, è assistito al di fuori dei Centri Ustioni**.
Il criterio per la presa in carico da parte del Centro ustioni è primariamente l'estensione e la profondità dell'ustione, ma non solo. Quando il livello di complessità è elevato anche un'ustione poco estesa può rappresentare un pericolo molto serio per i pazienti. Per questo motivo la diagnosi corretta e tempestiva è davvero fondamentale. **Purtroppo, difficilmente il personale di pronto soccorso è preparato per effettuare una diagnosi precisa sui pazienti ustionati. Questo può tradursi in perdita di tempo prezioso e danni ulteriori a carico dei pazienti**.
Per questo motivo è fondamentale la formazione, oltre a un congruo numero di posti letto presso i Centri ustioni.

Ricordiamo peraltro che i Centri Ustioni devono poter disporre non solo di competenze adeguate, ma anche di dotazioni congrue di farmaci, tra cui un farmaco orfano per il debridement (rimozione medica di tessuti morti, danneggiati o infetti) enzimatico (Nexobrid), sale operatorie, posti letto di terapia intensiva e semi intensiva.

Non esiste una normativa nazionale recente che disciplina la strutturazione di un Centro Ustioni e, di conseguenza, il quadro complessivo è variabile. **Non ci sono precisi requisiti minimi strutturali, organizzativi, tecnologici e qualitativi sanciti per legge**; questo significa che non tutti i Centri sono allineati agli standard minimi indicati dall'EBA (European Burns Associations).

Dalla pubblicazione emerge inoltre che in molti Centri Ustioni italiani si registrano croniche carenze materiali, strutturali e di personale dedicato.
Questo può dipendere dalla mancata erogazione di risorse economiche ad hoc per i Centri Ustioni, ma anche dalla incapacità del sistema di finanziamento basato sui DRGs (Disease related Gropus) di controbilanciare le risorse impiegate per la presa in carico dei pazienti ustionati, spesso lungodegenti che necessitano un trattamento ad altissima complessità, e quindi ad alto costo. La spesa che i Centri affrontano è sempre più ingente di quanto viene riconosciuto con il sistema di remunerazione e alla lunga è destinato a produrre deficit significativi. Per questo è auspicabile che ai centri ustioni siano attribuite risorse aggiuntive, finanziamenti dedicati che possano garantire, sul lungo periodo, uno standard di cura adeguato a tutti i pazienti.

LA VOCE DELLE ASSOCIAZIONI DI PAZIENTI

Le due principali associazioni di pazienti attive in Italia, Associazione Toscana Cura Riabilitazione Ustioni Pediatriche A.T.C.R.U.P. OdV e Associazione Bambini Ustionati Onlus (ASSOBUS Onlus), hanno collaborato attivamente alla stesura di tutto il documento. Alla loro narrazione è dedicato un capitolo di questo lavoro. Molto attive sul fronte della prevenzione, le associazioni sono accomunate da un gravoso impegno: aiutare economicamente i malati da ustione e le loro famiglie, che nella maggior parte dei casi non possono permettersi le cure riabilitative di cui avrebbero diritto, ma che non sono offerte dal Sistema Sanitario Nazionale.

LE MAXIEMERGENZE

L'ustione è sempre considerato un evento da trattare in emergenza. Parlare della gestione delle ustioni in emergenza però ci costringe anche a trattare l'argomento delle **maxiemergenze**, cioè **eventi in cui il numero di vittime di ustioni supera la capacità dei soccorritori e del Centro Ustioni eventualmente presente sul territorio di fornire le cure ottimali.**

Il corretto e tempestivo trattamento delle ustioni, che può fare la differenza tra la vita e la morte, prevede necessariamente la disponibilità di personale specializzato (chirurghi ustionologi, anestesisti rianimatori, infermieri esperti in wound care, personale di supporto) **e di strutture e forniture mediche adeguate** (sale operatorie con recupero post-chirurgico, letti di terapia intensiva, notevoli quantità di trasfusioni di sangue). Attualmente, la capacità di emergenza della maggior parte dei Centri Ustionati è nell'ordine di pochi pazienti e **in Italia non esiste un piano di maxi emergenze specifico per disastri di massa che coinvolgono pazienti ustionati**.

Per questo motivo il 26 Marzo 2022, a Bologna, si è svolto un **incontro tra la SIUST e i delegati di Protezione Civile, Consiglio dei Ministri e Direzione Generale della Prevenzione Sanitaria del Ministero della Salute**. Un meeting di fondamentale importanza, che ha ufficialmente sancito l'inizio di una proficua collaborazione.

LA MALATTIA DA USTIONE: PATOLOGIA RARA AD ALTA COMPLESSITÀ

Capitolo 1

Le ustioni sono lesioni traumatiche che nelle forme gravi richiedono un **trattamento altamente specialistico**.
Il trattamento dei pazienti gravemente ustionati deve essere gestito in Centri Specializzati da équipe multi-specialistiche in grado di seguire il paziente dalla fase rianimatoria iniziale fino alla guarigione, accompagnandoli nel lungo processo della chirurgia ricostruttiva e riabilitazione, che può protrarsi per anni dal trauma, fino a ottenere una reintegrazione a una vita sociale accettabile. L'ustione, quando è estesa e profonda, o colpisce aree limitate ma nobili, come mani e viso, rappresenta senza dubbio uno dei peggiori traumi che una persona possa subire. **L'impatto dell'ustione è devastante, non solo durante tutto il decorso della malattia in fase acuta, ma anche dopo la completa guarigione delle lesioni, a causa dei gravissimi problemi funzionali, estetici, e psicologici connessi agli esiti cicatriziali deturpanti e invalidanti. Quando l'ustione interessa i bambini la complessità di gestione diventa ancora più delicata**, per caratteristiche epidemiologiche, anatomo-fisiologiche, psicologiche, percorso di cura e processo di cicatrizzazione delle aree lese.

Un esteso trauma termico mette **subito in grave pericolo la vita del paziente** per possibile danno diretto di organi vitali (ad es. lesione polmonare, per inalazione di fumi tossici o gas surriscaldati oppure un danno cardiaco in caso di folgorazione, ecc.), per gli effetti dello shock ipovolemico causato dalle imponenti perdite idroelettrolitiche e proteiche con edemi diffusi, e a causa delle frequenti infezioni e della sepsi.
Per tutti questi motivi, quando una persona subisce una grave ustione, su una superficie corporea estesa, ha quasi sempre la necessità di essere sottoposto a ventilazione assistita e analgo-sedazione. Dunque, nella maggior parte dei casi, **durante la prima fase del ricovero presso il Centro Ustioni i pazienti sono molto spesso intubati e devono essere gestiti in una unità di terapia intensiva**. Devono essere costantemente valutati da un'equipe di medici e infermieri specializzati nella cura delle ustioni, ma anche fisiatri e fisioterapisti, che devono farsi carico dell'altissima complessità della patologia in fase acuta.

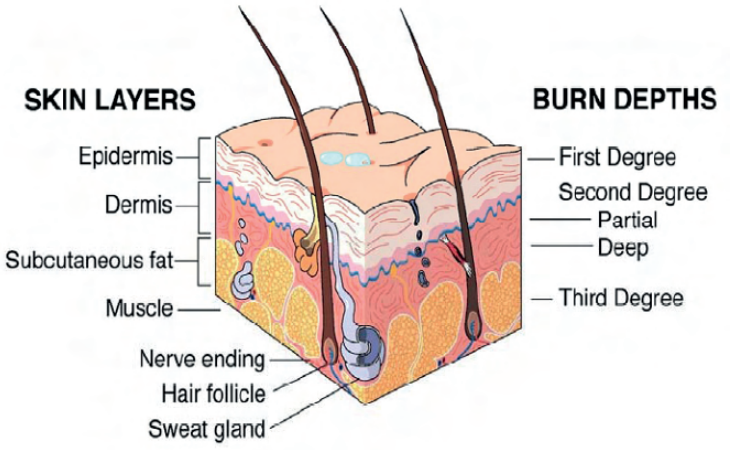
I principali parametri d'inquadramento di una ustione sono rappresentati dalla superficie colpita (TBSA, Total body surface area, in lingua inglese) **e dalla sua profondità, unitamente alla sede dell'ustione e all'età dell'ustionato**.

VALUTAZIONE DELLA GRAVITÀ DELL' USTIONE: 4 CRITERI PRINCIPALI

- **PROFONDITÀ**
- **ESTENSIONE**
- **SEDE**
- **ETÀ**

Una recente revisione sistematica indica che l'età e la TBSA sono i più forti predittori di esito tra gli outcome tipicamente impiegati nella cura delle ustioni.[1] I dati dal National Burn Registry degli Stati Uniti mostrano che il tasso di mortalità complessivo aumenta dal 0,6%, nei casi di ustioni che interessano meno del 10% della TBSA, al 2,9% nei casi di ustioni che interessano il 10-19,9% della TBSA.[2] La percentuale di TBSA viene stimata approssimativamente utilizzando la regola del nove o usando il metodo del palmo della mano del paziente, pari approssimativamente all'1% del TBSA[3]

La profondità delle ustioni è un fattore determinante sia per la mortalità e sia per ciò che riguarda gli esiti morfologici e funzionali a lungo termine del paziente. Le ustioni si distinguono, in base alla profondità della lesione, in: epidermiche (primo grado), a spessore parziale (secondo grado superficiale o profondo) e a spessore completo (terzo grado).[4]
Per semplicità le lesioni da ustione si possono distinguere in superficiali e profonde. La profondità delle ustioni comunque può variare dopo il trauma fino a giungere a completa demarcazione anche nell'arco di 7-10 giorni.[5]



[1] Hussain, A, Dunn KW, Predicting length of stay in thermal burns: a systematic review of prognostic factors. Burns, 2013, 39(7):1331-40.
[2] National Burn Repository, 2012 ©American Burn Association 2012.
[3] Burn Transfer Guidelines - NSW Severe Burn Injury Service - 4th edition, 2020.
[4] Per un ulteriore approfondimento sulla classificazione delle ustioni si veda il capitolo 6.
[5] Burn patient management clinical guidelines. ACI, 2019.

ESTENSIONE CRITICA RISPETTO ALL'ETÀ

- **0 – 12 MESI** **> 5%**
- **1 – 4 ANNI** **> 8%**
- **> 4 ANNI** **> 10%**
- **> 14 ANNI** **> 18%**

Superata la prima fase acuta del trauma da ustione le insidie per un grande ustionato diventano ancor più numerose e persistono sino a quando non sarà completata la riparazione della maggior parte delle lesioni. La presenza di vaste necrosi (tessuto non più vitale) della cute costituisce un'inesauribile fonte di microrganismi e tossine responsabili di alterazioni, danni organici e infezioni. Numerose sono anche le alterazioni metaboliche correlate allo scompenso ormonale per lo stress e la necessità di grandi quantitativi energetici per consentire la riparazione dei tessuti lesi. Per questo motivo **si parla di MALATTIA DA USTIONE**, una condizione che permane grave per mesi, ma che in alcuni casi si trasforma in una **condizione cronica**. La persona con malattia da ustione ancor di più necessita di una presa in carico intrinsecamente multidisciplinare basata sul concetto di riabilitazione, che di fatto costituisce una specifica modalità terapeutica che deve essere massimamente personalizzata ed erogata in ogni fase della malattia. Con la progressiva guarigione delle lesioni cutanee, il consolidamento degli innesti cutanei effettuati e il superamento delle difficoltà infettivologiche e dismetaboliche, l'obiettivo riabilitativo si sposta verso le funzioni motorie e occupazionali, concentrandosi sulla specificità delle cicatrici patologiche, gli aspetti posturali e il recupero funzionale largamente inteso. Non secondari sono anche gli aspetti nutrizionali, antalgici, psicologici e di reinserimento sociale. Un processo che potrà durare, nei casi più gravi, anche molti anni e che, soprattutto nei bambini, raggiunge spesso dei livelli di complessità di cui l'assistenza territoriale difficilmente è in grado di farsi carico, con conseguenze devastanti a lungo termine.

"Il paziente ustionato fin dalle prime fasi è stravolto da una marea di alterazioni ormonali, dallo stress post-traumatico, dalla necessità di riparare il danno cutaneo dopo aver asportato tutto il tessuto necrotico che rilascia un elevatissimo quantitativo di tossine in grado di ledere la funzionalità di organi e apparati e predisporre all'attacco infettivo. Guarite le lesioni, emerge con forza la necessità di recuperare il malato sotto l'aspetto fisico e anche psicologico.
Curare le cicatrici è fondamentale per consentire il reintegro nella società e nel mondo del lavoro, o della scuola, per tornare alla vita sociale. In particolare, per quanto concerne le ustioni gravi pediatriche, è bene sottolineare che bambini e ragazzi che hanno subito ustioni molto estese o che interessano aree particolarmente delicate, devono essere sottoposti a fisioterapia e riabilitazione continua, fino al raggiungimento dell'età adulta. Senza considerare la necessità di un supporto psicologico costante, fondamentale per i pazienti e per le loro famiglie.

In molti casi, i pazienti ustionati presentano esiti invalidanti a lungo termine. Necessitano di presidi per il controllo della evoluzione cicatriziale patologica (ad esempio le guaine anatomizzate elastocompressive e le lamine di silicone) filtri solari in creme per evitare la degenerazione displastica delle cicatrici, la fisioterapia e il follow up per anni. Anche per il riconoscimento dell'invalidità civile e della legge 104, nei casi più gravi, si riscontrano grandi difficoltà da parte dei pazienti.
Questo dipende dal mancato riconoscimento della malattia da ustione, una patologia di fatto che per i LEA, Livelli Essenziali di Assistenza, non esiste."

Prof. Antonio Di Lonardo, Presidente della SIUST, Società Italiana Ustioni

"Per prendere in carico un paziente pediatrico con malattia da ustione serve un'intera equipe: chirurghi, rianimatori, anestesisti, infettivologi, psicologi, fisioterapisti, nutrizionisti. L'ustione grave è una malattia rara e cronica, che nei casi più gravi sarà tale per tutta la vita per le sequele legate agli esiti cicatriziali. Se consideriamo la guarigione delle superfici ustionate dopo l'incidente, parliamo di mesi, se invece vogliamo considerare gli esiti dell'ustione dobbiamo pensare a decenni o meglio a "per tutta la vita".

Laura Lensi, Presidente di A.T.C.R.U.P. OdV, Associazione Toscana Cura Riabilitazione Ustioni Pediatriche

"L'ustionato non è considerato un malato: le creme che usiamo sono considerate estetiche (e quindi poste in fascia C, a totale carico del cittadino), le terapie a cui ci sottoponiamo, alle quali sottoponiamo bambini con esiti gravissimi da ustioni, sono considerate alla stregua di una smagliatura da eliminare o una ruga da appianare. Per gli ustionati non c'è un codice di esenzione, difficilmente si ottengono i benefici previsti dall'invalidità civile e della 104.
Nei LEA non sono previsti gli indumenti elastocompressivi, fondamentali per il trattamento delle cicatrici, e solo in alcune regioni questi vengono forniti gratuitamente. In tutti gli altri casi le famiglie devono sostenere autonomamente le spese, che sono davvero ingenti.
La fisioterapia qui in Lazio è tutta a carico dei pazienti, così come la massoterapia. Nemmeno il supporto psicologico viene fornito, tant'è che una delle attività principali dell'associazione ASSOBUS Onlus è proprio quella di fornire tali prestazioni a prezzi calmierati."

Maria Tridico, Presidente dell'associazione ASSOBUS Onlus (Associazione Bambini Ustionati di Roma

PERCHÉ LA MALATTIA DA USTIONE È UNA MALATTIA RARA?

Capitolo 2

L'ustione, in sé, non è normalmente associata al concetto di patologia rara e permanente.
È per definizione - ma erroneamente - considerata un trauma: un evento acuto che, come ogni altro tipo di trauma, si risolve in breve tempo e non sempre con postumi importanti. Tuttavia, come abbiamo letto nelle pagine precedenti (e come vedremo nelle successive) **l'ustione grave è considerabile a tutti gli effetti una patologia complessa, rara e cronica**.

Per le ustioni disponiamo di diversi codici ICD-10[6], per le ustioni intermedio-profonde e profonde (che danno esito alla condizione patologica a medio e lungo termine) disponiamo del codice **ICD10 CM** T30.3.

Dal punto di vista strettamente epidemiologico l'ustione è considerabile una malattia rara, cioè una malattia la cui prevalenza, intesa come il numero di casi presenti su una data popolazione, non supera la soglia prestabilita. In UE la soglia è fissata allo **0,05 per cento della popolazione**, ossia 5 casi su 10.000 persone.
Secondo i risultati di una revisione sistematica di una delle rare pubblicazioni sul tema, in Europa l'incidenza annuale di ustioni gravi risulta pari a **0,2-2,9/10.000** abitanti, con una tendenza alla riduzione nel tempo[7].

Nel 2019 i ricoveri per ustioni effettivamente registrati su tutti il territorio nazionale sono stati **3581**.
Il numero dei potenziali pazienti ricoverati nello stesso anno con esiti cicatriziali più o meno importanti, che potrebbe giovarsi di un codice di esenzione, è di 2.959[8], stimato per eccesso. Ci riferiamo dunque allo **0.0049% della popolazione nazionale** (0,49 casi ogni 10.000 persone).

[6] La classificazione internazionale delle malattie, incidenti e cause di morte (ICD, International Statistical Classification of Diseases, Injuries and Causes of Death) è uno standard di classificazione delle malattie e dei problemi correlati, stilata dall'Organizzazione mondiale della sanità (Oms) e rappresenta un valido strumento per gli studi statistici ed epidemiologici.
[7] Brusselaers N, Monstrey S, et al. Severe burn injury in Europe: a systematic review of the incidence, etiology, morbidity, and mortality. Critical Care, 2010, 14:R188.
[8] Dati elaborati dal Rapporto SDO 2019, Ministero della Salute.

I pazienti però effettivamente **ricoverati nel 2019 presso i Centri Ustioni sono stati 1600[9], di cui circa il 25% sono pazienti pediatrici**[10] (**0,0026% della popolazione nazionale**).
Risulta dunque chiaro come effettivamente si stia parlando di malattie rare a tutti gli effetti.

Per le ustioni cutanee profonde (**parziali e a tutto spessore**) **disponiamo di un Orpha Code**: 90076 Partial deep dermal and full thickness burns[11].
La malattia da ustione non è però presente nell'elenco ministeriale definito dal Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 12 gennaio 2017, che ha **aggiornato l'elenco delle malattie rare esenti** dalla partecipazione alla spesa sanitaria (ticket). In sostanza l'elenco identifica le patologie che sono comprese nei LEA (livelli essenziali di assistenza), prestazioni e servizi che il Servizio Sanitario Nazionale (SSN) è tenuto a fornire ai cittadini, gratuitamente o dietro pagamento di una quota di partecipazione (ticket).

In Italia dal 2001, con l'approvazione del Decreto ministeriale n. 279/2001, le persone affette da malattie rare hanno diritto all'esenzione dal ticket, ma solo sulla base di un elenco di patologie redatta dal Ministero della Salute.

Le malattie rare che danno diritto all'esenzione[12] sono state individuate in base ad alcuni criteri tra cui, ovviamente, quello epidemiologico (riferito al limite di prevalenza < 5/10.000 abitanti stabilito a livello europeo), la **gravità clinica**, il **grado d'invalidità che comportano**, **l'onerosità della quota di partecipazione** (derivante dal costo del trattamento). I due ulteriori criteri applicati sono la **difficoltà di ottenere la diagnosi** e la **difficoltà d'individuare le prestazioni adeguate alle necessità assistenziali**, che sono spesso molto complesse.

Tutti criteri nei quali la patologia da ustione rientra perfettamente.

---

[9] Dati forniti dalla SIUST, Società Italiana Ustioni.
[10] L. Lancerotto, R. Sferrazza, A. Amabile, B. Azzena, Burn care in relation to burn epidemiology in Italy, Burns, Volume 37, Issue 5,2011,Pages 835-841.
[11] Orphanet gestisce la nomenclatura delle malattie rare ORPHA-code, strumento essenziale per migliorare la visibilità delle malattie rare nei sistemi informatizzati della sanità e della ricerca. A ciascuna malattia in Orphanet viene attribuito un identificativo univoco e stabile, l'ORPHA code. Orphanet fa riferimento alla definizione di malattia rara dell'Unione Europea, stabilita dal Regolamento sui Prodotti Medicinali Orfani del 1999, secondo cui è da considerarsi rara una malattia che interessa non più di una persona ogni 2.000 nella popolazione europea. La nomenclatura delle malattie rare di Orphanet comprende entità dalla tipologia eterogenea organizzate in ordine decrescente: gruppi di malattie, malattia, sottotipi. Una malattia inclusa nel database può rappresentare un disturbo, una sindrome malformativa, una sindrome clinica, un'anomalia morfologica o biologica o una situazione clinica particolare (durante il decorso di una malattia). I disturbi sono organizzati in gruppi, e suddivisi in sottotipi clinici, eziologici o istopatologici.

Come avremo modo di analizzare nei capitoli successivi, anche per le ustioni sono necessarie specifiche prestazioni diagnostiche, terapeutiche e soprattutto assistenziali.
Se per quanto riguarda le prime due non sussistono problemi assoluti (salvo alcune criticità specificamente legate ad alcune strutture specializzate nel trattamento delle ustioni, che affronteremo in seguito), esiste invece l'evidenza di una **drammatica carenza assistenziale** a danno del paziente con esito da ustioni gravi.
I pazienti con esiti da ustioni hanno necessità di fornitura di presidi elastocompressivi[13], non presenti nel nomenclatore tariffario. Hanno necessità di medicazioni con specifici unguenti e creme, non presenti nel nomenclatore stesso ma classificati unicamente in fascia C, quindi a totale carico dell'assistito.
I pazienti hanno necessità di ripetuti cicli di fisioterapia (**spesso da effettuare in acque termali**) **e altre prestazioni riabilitative che, a seconda della regione di residenza, possono essere offerte dal sistema sanitario regionale o risultare a totale carico del paziente. Hanno necessità di supporto psicologico, non sempre garantito adeguatamente dai servizi territoriali**.

Si tratta di una situazione estremamente grave, che pone una serie di problematiche etiche di rilevanza nazionale. Le ustioni sono più frequenti là dove il livello socioeconomico è più basso,[14] quando la percezione del rischio è più bassa e le condizioni di sicurezza (anche lavorativa) sono peggiori. Le spese a carico delle famiglie risultano spesso insostenibili, mettendo a serio rischio l'aderenza terapeutica dei pazienti dopo le dimissioni. Il che comporta un ulteriore rischio di aggravamento patologico, il mancato reinserimento sociale e altissimo rischio di mancata inclusione sociale con pesanti ricadute psicofisiche sul paziente stesso.
Quasi tutti i centri ustioni si occupano anche di altre malattie rare quali fascite necrotizzante, Sindrome di Stevens-Johnson, necrolisi epidermica tossica (Sindrome di Lyell), in alcuni casi anche epidermolisi bollosa.

---

[12] L'esenzione dal ticket è garantita per:
- Tutte le prestazioni appropriate ed efficaci per il trattamento e il monitoraggio della malattia rara accertata e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti;
- Le prestazioni finalizzate alla diagnosi, eseguite presso i Presidi della Rete nazionale sulla base di un sospetto diagnostico formulato da uno specialista del SSN;
- Le indagini genetiche sui familiari dell'assistito eventualmente necessarie per diagnosticare, all'assistito, una malattia genetica rara. Infatti, la maggior parte delle malattie rare è di origine genetica e il relativo accertamento richiede indagini, a volte sofisticate e di elevato costo, da estendere anche ai familiari della persona affetta.

[13] Il Nomenclatore Tariffario è il documento emanato e periodicamente aggiornato dal Ministero della Salute che stabilisce la tipologia e le modalità di fornitura di protesi e ausili a carico del Servizio Sanitario Nazionale. Attualmente è determinato dal DPCM 12 gennaio 2017.

[14] https://ondaosservatorio.it/it/ustioni-nel-mondo-provocano-180mila-decessi-lanno-ospedalizzazioni-disabilita-piano-delloms-prevenirle/ .

"L'ustione è una malattia rara (per epidemiologia) e cronica a tutti gli effetti che necessita di una presa in carico multidisciplinare ad alta complessità. Ma ancora di più necessita una presa in carico olistica, perché gli esiti da ustione, cicatrici, dolore neuropatico, limitazioni funzionali, amputazioni, sono segni indelebili nel corpo ma anche nell'animo. La cronicità della patologia esitante dall'ustione è irrimediabile, il fatto che la malattia sia esclusa dai LEA è imperdonabile."

Dr.ssa Maria Alma Posadinu, Responsabile del Centro Ustioni di Sassari

"Per gestire una patologia complessa come quella da ustione è necessario un centro con competenze intrinsecamente multidisciplinari: chirurghi plastici, dermatologi, infettivologi, rianimatori, anestesisti, fisiatri, fisioterapisti, infermieri specializzati in assistenza intensiva e wound care e psicologi. Sono sinergie che solo un centro ad altissima expertise può attivare, le stesse necessarie alla presa in carico di patologie rare e croniche di altra natura."

Dr. Davide Melandri, Direttore del Centro Grandi Ustionati di Cesena

DEFINIZIONE DI USTIONE GRAVE*

- Estensione > 20% per età comprese fra 10 e 50 anni
- Estensione > 10% per età < 10 anni o > 50 anni
- Ustioni significative di volto, mani, piedi, genitali, perineo e pieghe articolari
- Ustioni di III grado con estensione > 5%
- Tutte le lesioni da elettrocuzione
- Danno associato chimico, da inalazione, da trauma meccanico oppure esistenza di patologie gravi concomitanti
- Bambini o comunque persone che necessitano di assistenza o supporto riabilitativo speciale

*American Burn Association

LE USTIONI IN ITALIA

Capitolo 3

EPIDEMIOLOGIA E DATI STATISTICI

Le ustioni rappresentano una delle più gravi tipologie di trauma al quale è possibile (sebbene non in tutti i casi) sopravvivere. A causa dei danni che si generano a seguito del trauma da ustione e della conseguente **malattia da ustione sistemica**, le ustioni gravi sono considerate il caso più estremo di trauma acuto. Secondo le stime più recenti in più della metà dei casi le ustioni sono provocate da fiamma, **nel 21% dei casi dovuta all'uso improprio dell'alcol**.
L'ustione grave è una patologia complessa, che può portare a grave morbilità e a una mortalità significativa. **In Italia, la mortalità associata alle ustioni è stata stimata al 5,3%**[15].
Le lesioni da ustione possono provocare la morte e conseguenze gravi come sequele fisiologiche e psicologiche, con un notevole impatto sul paziente e i suoi familiari.[16]
L'impatto di un'ustione grave sull'individuo è vario e multidimensionale; inizia con la lesione, procede durante il periodo di ricovero, ma può perdurare anche per tutta la vita.

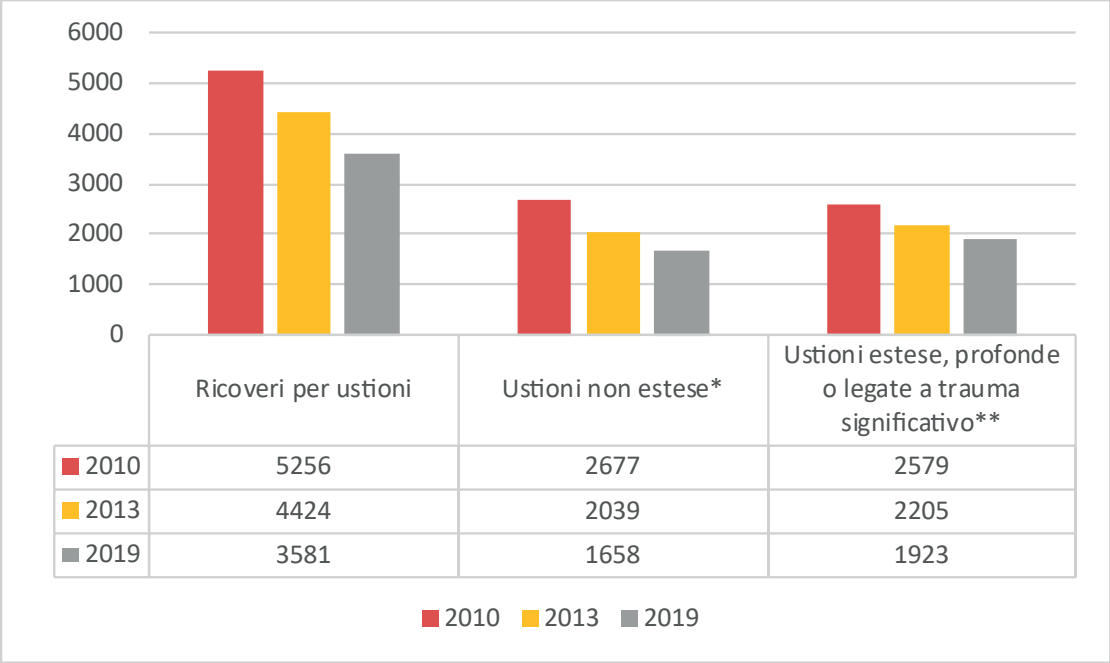
Quanti sono i pazienti ustionati in Italia? Per rispondere a questa domanda abbiamo a disposizione i dati dei rapporti annuali sull'attività di ricovero ospedaliero (Rapporto SDO) pubblicato annualmente dal Ministero della Sanità, che certifica le ustioni per cui è stato necessario il ricovero in ospedale. I dati presentati nella tabella sottostante sono ricavati dai Rapporti SDO del 2010, 2013 e 2019. [17]

Nel 2019 i ricoveri ospedalieri per ustioni sono stati 3581. Hanno rappresentato lo 0,1% di tutti i ricoveri SSN per un totale di 51.096 giornate di degenza.
Il numero dei potenziali pazienti ricoverati nello stesso anno con esiti cicatriziali più o meno importanti è di 2.959[18], stimato per eccesso.
Ci riferiamo dunque allo **0.0049% della popolazione nazionale**.

I pazienti però effettivamente **ricoverati nel 2019 presso i Centri Ustioni sono stati 1600**[19] (**0,0026% della popolazione nazionale**), **di cui circa il 25% sono pazienti pediatrici**[20].

Tabella 1:

Ricoveri incidenti per ustioni in Italia, Rapporti SDO.
Ministero della Salute, Direzione Generale della Programmazione Sanitaria.



	Ricoveri per ustioni	Ustioni non estese*	Ustioni estese, profonde o legate a trauma significativo**
2010	5256	2677	2579
2013	4424	2039	2205
2019	3581	1658	1923

* DRG 511 - Ustioni non estese senza complicanze o traumi
** DRG 504-510.

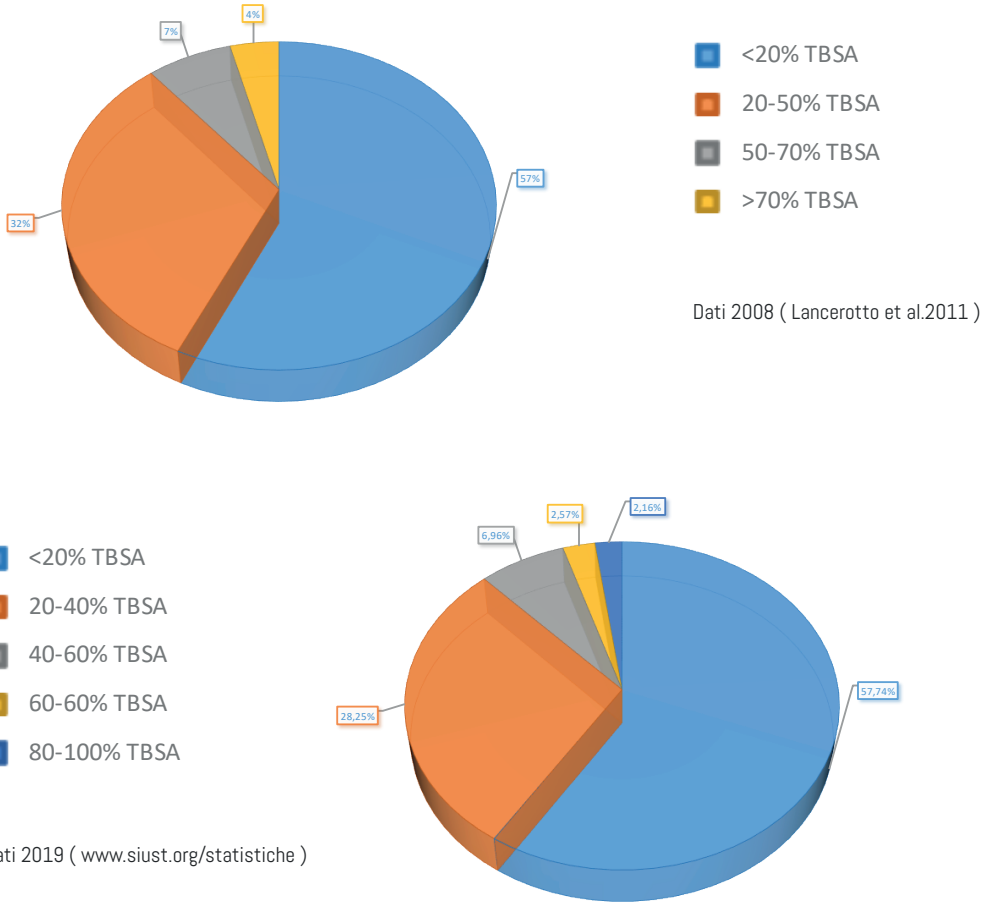
[15] L. Lancerotto, R. Sferrazza, A. Amabile, B. Azzena, Burn care in relation to burn epidemiology in Italy, Burns,Volume 37, Issue 5,2011,Pages 835-841.
[16] Pasquereau A, Thélot B. Hospitalisations pour brûlures à partir des données du Programme de médicalisation des systèmes d'information, France métropolitaine 2011 et évolution depuis 2008. Saint-Maurice : Institut de veille sanitaire, 2014.
[17] Ministero della Salute. Dir. Gen. della Programmazione sanitaria Ufficio VI - Federalismo Rapporto annuale sull'attività di ricovero ospedaliero. Dati SDO 2010. Dati SDO 2013. Dati SDO 2019.
[18] Dati elaborati dal Rapporto SDO 2019, Ministero della Salute.
[19] Dati forniti dalla SIUST, Società Italiana Ustioni.
[20] L. Lancerotto, R. Sferrazza, A. Amabile, B. Azzena, Burn care in relation to burn epidemiology in Italy, Burns, Volume 37, Issue 5,2011,Pages 835-841.

I Centri Ustioni Italiani dispongono di una società scientifica di riferimento: la "**SOCIETÀ ITALIANA USTIONI - SIUST**", che ha per scopo quello di contribuire allo sviluppo tecnico e scientifico della cura dei pazienti ustionati, di diffonderne la conoscenza, di tutelarne il prestigio e gli interessi, nonché di svolgere attività di prevenzione, di aggiornamento professionale, di formazione permanente nei confronti dei soci con programmi di attività formativa ECM, di elaborazione di linee guida diagnostico-terapeutiche, collaborando con istituzioni pubbliche e private o con altre associazioni nazionali o internazionali che perseguano le stesse finalità.

È proprio la SIUST a fornire i dati statistici rispetto alla distribuzione dei ricoveri ospedalieri per percentuale di superficie corporea totale interessata, come riportato nella Figura 2.
Anche nel 2019 la percentuale di ricoveri legate ad ustioni che interessano meno del 20% di superfice corporea sono state più del 55% e rappresentano dunque, insieme alla ustioni che interessano fino al 40% della superficie corporea, la maggioranza delle ustioni.

Figura 2:

Distribuzione dei pazienti ricoverati nei Centri Ustioni per % di TBSA



Dati 2008 (Lancerotto et al.2011)

Dati 2019 (www.siust.org/statistiche)

La prognosi dei grandi ustionati, nell'ultimo decennio, è notevolmente migliorata grazie a una maggiore conoscenza della fisiopatologia della malattia da ustione e, soprattutto, per le molteplici acquisizioni nei settori intensivistico, biotecnologico e farmacologico.[21]

Il buon esito del trattamento di un grande ustionato è anche condizionato dalla "tempestività" e "qualità" del primo soccorso. Per questo motivo, è necessario che anche tutti gli operatori nel settore dell'emergenza siano a conoscenza dei problemi connessi a un esteso trauma termico e siano in grado di attuare, sin dai primissimi minuti, tutto quanto necessario per gestire al meglio il traumatizzato nell'attesa del trasferimento presso il più vicino Centro Ustioni.
Il trattamento delle ustioni comincia già col primo soccorso la cui efficacia può essere determinate per la successiva evoluzione clinica.

Le ustioni, come rilevabile dalla casistica nazionale, **nella maggior parte dei casi si verificano in ambiente domestico** (**77%**, **Figura 3**).[22] Ciò suggerisce innanzitutto la necessità d'implementare i sistemi di sicurezza delle abitazioni, potenziare la prevenzione e fornire le nozioni fondamentali del primo soccorso perché è qui che deve iniziare il corretto trattamento se si vuole limitare la gravità del trauma. Sono state molto colpite le fasce di età estreme, giovani e anziani, e la causa principale è stata rappresentata dalla fiamma. **Particolarmente elevato è stato il numero di vittime collegato all'uso improprio dell'alcool denaturato responsabile del 24.5% di tutti gli incidenti** (**Figura 4**).[23]
Non sono infrequenti i ricoveri per ustioni di persone senza fissa dimora, ma anche di giovani con lavori precari, operanti in condizioni di sicurezza insufficienti.
Fortunatamente la maggior parte degli ustionati riporta lesioni non particolarmente estese (entro il 20% della superficie corporea[24], si veda **Figura 5**) ma, anche in questi casi, le conseguenze invalidanti e deturpanti possono essere rilevanti.

[21] Total Burn Care, ed. D.N. Herndon, 2007.
[22] Dati SIUST relativi a un campione di 1369 ustionati. https://www.siust.org/statistiche .
[23] Idem.
[24] Idem.

Nei Centri Ustioni i pazienti arrivano, dopo essere transitati nei Pronto Soccorso per la stabilizzazione delle funzioni vitali e la valutazione di eventuali danni associati. In particolare, nel Centro Ustioni accede chi ha riportato ustioni in sedi definite a "rischio" (viso, arti, genitali), gli anziani, i bambini e chi ha riportato anche traumi complessi o presenta importanti comorbilità associate (cardiopatie, diabete etc.). Il criterio per la presa in carico da parte del centro ustioni è primariamente l'estensione e la profondità dell'ustione, ma non solo. Quando il livello di complessità è elevato anche un'ustione poco estesa può rappresentare un pericolo molto serio per i pazienti. Per questo motivo la diagnosi corretta e tempestiva è davvero fondamentale. **Purtroppo, difficilmente il personale di pronto soccorso è preparato per effettuare una diagnosi precisa sui pazienti ustionati. Questo può tradursi in perdita di tempo prezioso e danni ulteriori a carico dei pazienti**. Per questo motivo è fondamentale fare formazione sul tema ustioni, tutto il personale sanitario che si occupa della gestione delle emergenze dovrebbe essere istruito sul tema.

Le ustioni "minori", per le quali non è previsto il ricovero in un Centro Ustioni, possono essere gestite in un reparto di degenza ordinaria quali ad es.: la Chirurgia Plastica o la Dermatologia. Per le altre tipologie di lesioni non suscettibili di ricovero ospedaliero, si attiva un percorso di controllo ambulatoriale o di cure domiciliari.

Il ricovero dei pazienti ustionati nei Centri Ustioni avviene generalmente secondo i seguenti criteri:

- Ustioni >10% TBSA nell'adulto, o >5% nel bambino e nell'anziano;
- Ustioni profonde >15 %TBSA;
- Ustioni del distretto cervico-facciale, delle mani o del perineo, o ustioni profonde circolari di un arto;
- Scompenso emodinamico o respiratorio;
- Presenza di lesioni associate (politraumatismo);
- Ustioni elettriche o chimiche;
- Condizioni sociali precarie.

Figura 3:

Luoghi in cui si verificano le ustioni

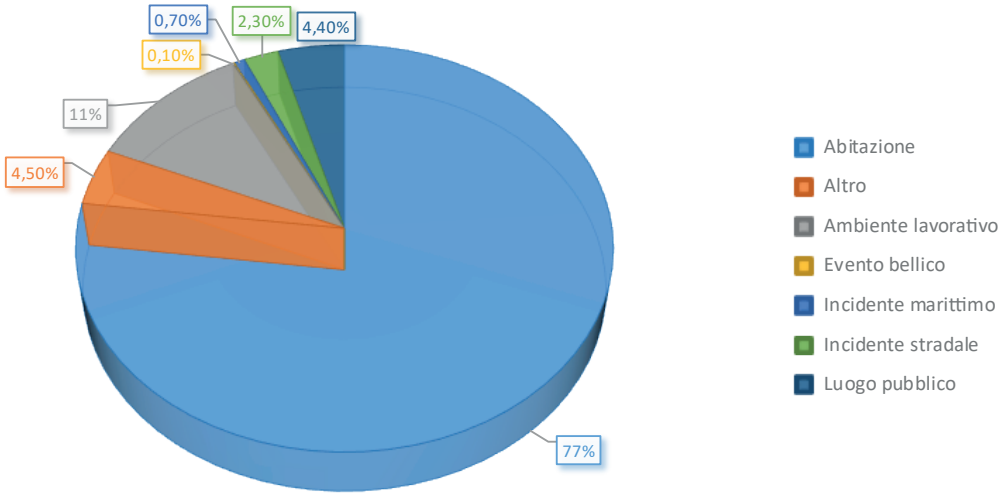
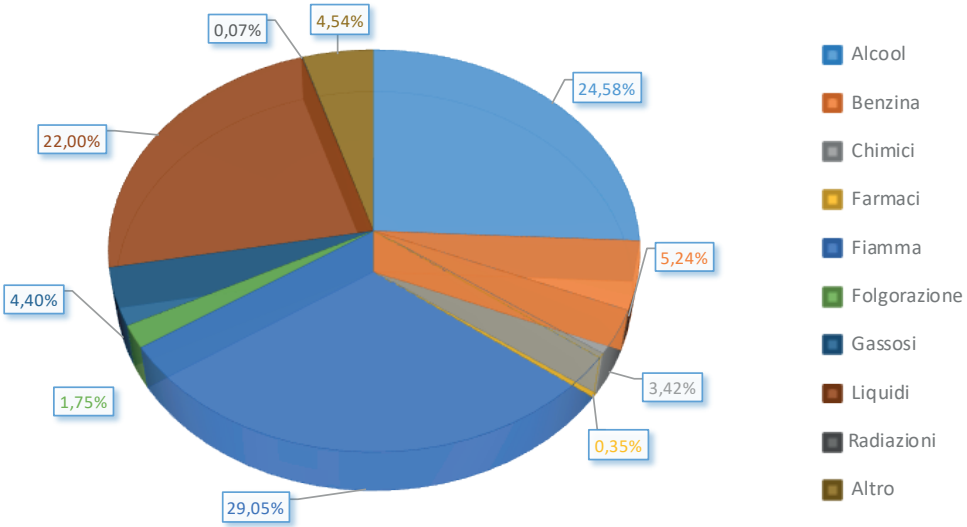


Figura 4:

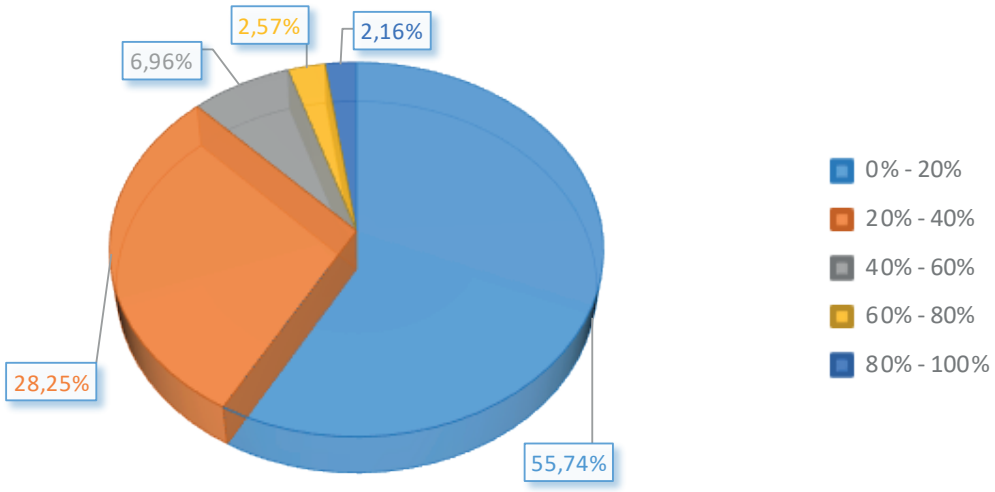
Etiologia delle ustioni



Dati SIUST relativi a un campione di 1369 ustionati. Elaborazione effettuata in data 2.3.2022.

Figura 5:

TBS – Total Body Surface



Dati SIUST relativi a un campione di 1369 ustionati. Elaborazione effettuata in data 2.3.2022.

LA PRESA IN CARICO DELL'USTIONE IN ITALIA

Il Centro Ustioni rappresenta l'unico presidio completamente dedicato alle persone che hanno subito ustioni gravi: l'unico centro in grado di garantire una presa in carico completa nel trattamento del trauma acuto e di farsi carico del percorso terapeutico e riabilitativo necessario ai pazienti con patologia da ustione.
I centri ustioni italiani sono 17, distribuiti sul territorio nazionale come da tabella 2.
Di questi, 2 sono ospedali pediatrici (Meyer - Firenze, Santobono - Napoli), tutti gli altri si occupano sia di pazienti adulti che di pediatrici.
Il totale dei **posti letto disponibili in Italia presso i Centri Ustioni è di 162**[25]. Nel 2019 i centri ustioni hanno registrato un totale di 1600 ricoveri, il 44,6% del totale dei ricoveri per ustioni (comprese le ustioni di gravità minore) registrati dal SSN.[26]

Il 55,4% dei pazienti ustionati dunque è assistito al di fuori dei centri ustioni. In molti casi la spiegazione è relativa alla scarsa gravità delle ustioni, che possono essere trattate anche presso le chirurgie plastiche o le dermatologia. In molti altri casi però purtroppo si tratta propriamente della carenza di posti letto, che non sono sufficienti a rispondere alla domanda nazionale.

"La disponibilità di posti letto nei Centri Ustioni è estremamente carente. Noi abbiamo stimato che, mediamente, i centri ustioni hanno un 80% dei posti sempre occupati. Il 25 febbraio 2022, abbiamo fatto una simulazione che ha coinvolto tutti i centri nazionali: si è ipotizzato l'incendio su un traghetto con la necessità di accogliere 35 pazienti ustionati. Ci siamo resi conto che i posti immediatamente disponibili per i pazienti più gravi erano in tutta Italia solo 6. Alcune macroaree regionali risultano completamente prive di Centri Ustioni. 'Marche, Umbria, Molise e Abruzzo, sono alcuni esempi come, del resto, Basilicata e Calabria Trentino Alto Adige e Friuli Venezia Giulia. Ciò comporta un sovraffollamento di quei pochi centri delle regioni limitrofe".

Prof. Antonio Di Lonardo, Presidente dalla SIUST, Società Italiana Ustioni

[25] Dai forniti dalla SIUST.
[26] Si noti che i dati riportati nell'Annuario Statistico del SSN per il 2019 riportano la presenza di 134 posti letto presso i centri grandi ustioni (Cod. 46 e 47) e che il Rapporto SDO 2019 rileva un numero di ricoveri totali (adulti e pediatrici) afferenti ai centri ustioni pari a 1278.

Tabella n. 2 :

I Centri Ustioni in Italia

CITY NAME	SITE NAME
Bari	Azienda Policlinico Universitaria
Brindisi	Ospedale Perrino
Catania	Azienda ospedaliera per Emergenza - Ospedale Cannizzaro
Cesena	Ospedale M. Bufalini
Firenze	Ospedale Meyer - Pediatrico
Genova	Ospedale Villa Scassi
Milano	A.O. Niguarda Ca' Granda
Napoli	Ospedale Cardarelli
Napoli	Ospedale Santobono - Pediatrico
Padova	Azienda ospedaliera di Padova
Palermo	Ospedale Civico Fatebenefratelli. Palermo
Parma	Ospedale Maggiore Az. Osp.
Pisa	AO UP - Cisanello
Roma	Ospedale Sant Eugenio Di Roma
Sassari	Ospedale Civile SS Annunziata
Torino	Ospedale CTO Torino
Verona	Ospedale Civile Maggiore - Borgo Trento

Come si può facilmente notare dalla **Tabella n.2** le regioni attualmente prive di un centro ustioni sono Abruzzo, Basilicata, Calabria, Friuli-Venezia Giulia, Marche, Molise, Trentino-Alto Adige, Umbria e Valle d'Aosta. **La presa in carico dei pazienti avviene però utilizzando delle logiche di presa in carico interregionale, così come accade per molte patologie rare** identificate dal Ministero della Salute, per le quali sono necessari centri a elevatissima conoscenza ed esperienza.[27] **Quando si tratta di patologie ad altissima complessità, quale la malattia da ustione, è decisamente necessario superare i meccanismi di presa in carico regionale a favore di una rete nazionale che consenta ai pazienti di usufruire, paritariamente, delle stesse prestazioni assistenziali**. La SIUST (Società Italiana Ustioni) avendo, tra gli altri, lo scopo di "tutelare gli interessi dei pazienti ustionati", si adopera autonomamente, con un network interno tra tutti i suoi iscritti, a risolvere i problemi di presa in carico dei pazienti su tutto il territorio nazionale.

Le competenze e l'esperienza che un Centro Ustioni deve necessariamente avere per garantire lo standard di presa in carico dei pazienti sono elevatissime. Sul territorio nazionale, così come in ambito internazionale[28], non si rileva una presenza sufficiente di personale medico esperto in ustioni né di altro personale altamente specializzato. La formazione specifica del personale medico e sanitario in ambito "ustionologia" avviene soprattutto all'interno degli stessi centri ustioni. Non esiste in Italia un Master o una Specializzazione post laurea specifici per chi si occupa di ustioni o lavora in un Centro Ustioni che, per normativa già con il DM 29 gennaio 1992, sono riconosciuti Centri di Alta Specializzazione.

[27] Faucher LD . Are we headed for a shortage of burn surgeons? J Burn Care Rehabil, Nov-Dec 2004;25(6):464-7. doi: 10.1097/01.bcr.0000144534.93523.dc. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15534451/ .
[28] https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15302425/ .

Tabella n. 3 :

I posti letto e ricoveri effettuati dai Centri Ustioni Italiani

CENTRO	P.L. INTENSIVI	P.L. SUB INT.	PEDIATRICI	TOTALE		Ricoveri 2019
Bari	6	6		**12**		**78**
Brindisi	2	4		**6**		**83**
Catania	8	8		**16**		**136**
Cesena	4	4	4	**12**		**88**
Firenze Ped.			3	**3**		**60**
Genova	4	7		**11**		**92**
Milano	3	7		**10**		**178**
Napoli	6	7		**13**		**153**
Napoli Ped.			4	**4**		**30**
Padova	4	5		**9**		**106**
Palermo	6	10		**16**		**156**
Parma	4	4		**8**		**48**
Pisa	4	4		**8**		**86**
Roma	5	7	2	**14**		**145**
Sassari		5		**5**		**30**
Torino	3	5		**8**		**61**
Verona		7		**7**		**70**
			Totale	**162**	**149 adulti 13 ped.**	**1600**

I CRITERI DI AMMISSIONE AI CENTRI USTIONI

Secondo le Linee Guida Europee[29] i criteri di trasferimento di un paziente verso un centro ustioni sono i seguenti:

- **5% di TBS nei bambini sotto i 2 anni d'età**
- **10% di TBSA nei bambini tra i 3 e 10 anni d'età**
- **15% di TBSA nei bambini tra i 10 e 15 anni d'età**
- **20% di TBSA negli adulti fino a 65 anni**
- **10% di TBSA negli adulti sopra i 65 anni**

Sono inoltre da destinarsi ai centri ustioni

- Pazienti che necessitano di rianimazione
- Pazienti con ustioni a viso, mani, genitali o articolazioni principali
- Ustioni profonde a spessore parziale e ustioni a tutto spessore in qualsiasi fascia di età e di qualsiasi entità.
- Ustioni circonferenziali in qualsiasi fascia di età.
- Ustioni di qualsiasi dimensione con traumi o malattie concomitanti, che potrebbero complicare il trattamento, prolungare la guarigione o influenzare la mortalità.
- Ustioni con sospetto di lesione da inalazione
- Qualsiasi tipo di ustione in caso di dubbi sul trattamento
- Qualsiasi tipo di ustione in pazienti che necessitano uno special support emotivo, sociale o riabilitativo a lungo termine.
- Grandi ustioni elettriche.
- Grandi ustioni chimiche.
- Malattie associate a ustioni quali necrolisi epidermica tossica, fascite necrotizzante, sindrome della cute ustionata da stafilococco, etc; se l'area cutanea interessata è del 10% per i bambini e gli anziani e del 15% per gli adulti o se ci sono dubbi sul trattamento.
- Malattie associate a ustioni quali necrolisi epidermica tossica, fascite necrotizzante, sindrome della cute ustionata da stafilococco, etc; se l'area cutanea interessata è del 10% per i bambini e gli anziani e del 15% per gli adulti o se ci sono dubbi sul trattamento.

[29] European Burns Association. European Practice Guidelines for Burns Care; Minimum level of burn care provision in Europe. 2017 (Version 4).

DALLA DIAGNOSI ALLA TERAPIA

Una volta giunto in Centro Ustioni, il paziente deve essere valutato più attentamente per la definizione di una diagnosi quanto più precisa possibile[30] al fine d'individuare le corrette strategie di trattamento, personalizzare la terapia dal punto di vista intensivistico e delle strategie assistenziali chirurgiche e non chirurgiche da adottare. Il trattamento del dolore diviene un aspetto di fondamentale importanza per alleviare la sofferenza dei pazienti ustionati. **I pazienti con interessamento delle prime vie respiratorie devono essere intubati e quindi i centri ustioni devono essere dotati di posti letto di terapia intensiva e sub intensiva con apparecchi di ventilazione assistita**. Purtroppo in Italia in molti casi e contrariamente a quanto raccomandato da linee guide europee, tali attrezzature non sono disponibili all'interno dei Centri Ustioni e i pazienti sono condivisi con i reparti di rianimazione.

In urgenza si valuta la possibile presenza di sindrome compartimentale, che si può verificare agli arti, al collo e torace quando l'ustione è profonda e circonferenziale. Se la sindrome compartimentale è già presente, o se ne sospetta l'insorgenza, è necessario procedere a interventi urgenti di escarotomia (incisione di scarico delle escare) e/o fasciotomia per prevenire le conseguenze più gravi. In caso di danno irreversibile (è spesso il caso di folgorazioni ad alto voltaggio) può essere necessario l'intervento di amputazione dei segmenti corporei interessati. Il trattamento di queste lesioni risulta estremamente complesso e prevede un lungo percorso ricostruttivo e riabilitativo.

Dopo questi primi trattamenti urgenti, si procede con la balneoterapia e la rivalutazione delle ferite, al fine di una diagnosi più accurata che consenta una programmazione del successivo trattamento necessario.

[30] Si veda il capitolo 6.

La diagnosi dell'ustione, in termini di grado di profondità, rimane uno degli aspetti più complessi della presa in carico dei pazienti ustionati. Il danno da ustione non è un concetto statico ma un continuo processo fisiopatologico dinamico, in evoluzione. Attualmente non sono facilmente disponibili strumentazioni per una immediata diagnosi precisa e attendibile: la valutazione è prevalentemente clinica e necessita, pertanto, di un'elevatissima competenza ed esperienza. Effettuare una diagnosi errata può influire negativamente sulla prognosi del paziente oppure comprometterne il recupero funzionale, oltre che morfologico.

Le ustioni intermedio-profonde e profonde dovranno essere sottoposte a rapido debridement o "sbrigliamento" (che può essere chirurgico o chimico-enzimatico) al fine di rimuovere completamente il tessuto necrotico, estremamente tossico per il paziente. Le tossine rilasciate dalle aree necrotiche, infatti, agiscono su cuore, reni e polmoni danneggiandoli direttamente e in modo grave. Il debridement, pertanto, come raccomandato dalle linee guida internazionali, deve essere eseguito il prima possibile per abbattere i rischi di un danno multiorgano, di tossinfezione e ridurre i processi infiammatori locali e sistemici.
La rimozione precoce del tessuto necrotico rimane dunque il primo step critico del trattamento del paziente ustionato e ne determina la prognosi.[31]

Il debridement può essere chirurgico o enzimatico. Il debridement chirurgico è una procedura traumatica che non sempre è praticabile precocemente per via di diversi fattori: le condizioni cliniche dei pazienti, l'elevata necessità di emotrasfusioni (non sempre disponibili) e l'accessibilità alla sala operatoria con anestesista ecc. In questi casi risulta molto utile la possibilità di rimuovere la necrosi in modo meno traumatico utilizzando il debridement enzimatico. Questa metodica non richiede il ricorso alla anestesia generale e consente una minore perdita ematica rispetto alla chirurgia.

[31] Total Burn Care, ed. D.N. Herndon. 2007.

Eliminando la necrosi si interrompe il rilascio di tossine, ma il paziente viene letteralmente "scoperto", privato della protezione naturale della pelle.
La pelle costituisce la barriera del nostro corpo, è fondamentale per la sua omeostasi che lo protegge dall'ambiente esterno e ne controlla la termoregolazione e la traspirazione. L'improvvisa perdita di questo organo barriera accentua la perdita di liquidi, la termodispersione e incrementa le richieste metaboliche.

Questa condizione associata allo stress e alla riduzione delle difese immunitarie espongono a un elevato rischio infettivo . L'infezione è, infatti, la prima causa di morte di questi pazienti. L'estesa perdita della barriera cutanea costituisce, dunque, un'emergenza che richiede interventi di ripristino nel più breve tempo possibile al fine di ridurre l'alta morbilità e mortalità associate.[32]

Quando le lesioni sono molto estese, dunque, il rischio concreto è rappresentato dalla "**acute skin Failure**" [33] [34], l'insufficienza acuta dell'organo pelle, che non è meno grave delle disfunzioni di altri organi come l'insufficienza cardiaca, polmonare, renale o epatica.[35]
La riparazione della pelle è dunque una necessità indifferibile. Quando possibile si procede con trapianti autologhi di pelle (consistenti nel prelievo di pelle da una zona "sana" dello stesso paziente, e il trasferimento sull'area lesa), quando le lesioni sono troppo estese, non vi è sufficiente cute prelevabile per il trapianto ed è, pertanto, necessario ricorrere a tecniche riparative molto più complesse con impiego di notevoli risorse materiali e strumentali. Parliamo principalmente di trapianto da donatore, ma anche di trapianto di membrana amniotica, di trapianto di tessuto grasso autologo, di trapianto di derma decellularizzato e altre tecniche che prevedono l'applicazione di tecniche di bioingegneria tessutale. Ancora una volta ribadiamo che il Centro Ustioni è l'unico luogo in grado di concentrare in un unico posto le competenze specialistiche ad altissima complessità necessarie per il trattamento dei pazienti con ustioni gravi.

[32] D. Melandri, M. Venturi. La "skin failure". Dermatology Reports, Edizione Italiana - 2021; volume 2, n. 3.
[33] Pischke SE, Haugaa H, Haney M. A neglected organ in multiple organ failure - 'skin in the game'? Acta Anaesthesiol Sca d 2017; 61:5-7.n.
[34] D. Melandri, M. Venturi. La "skin failure". Dermatology Reports, Edizione Italiana - 2021; volume 2, n. 3.
[35] Inamadar AC, Palit A. Acute skin failure: concept, causes, consequences and care. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2005; 71:379-85.

I FARMACI ORFANI

In questa sede sottolineiamo anche la necessità di disporre nei Centri Ustioni di farmaci definiti "orfani" vale a dire di medicinali utilizzati per la diagnosi, la prevenzione e il trattamento delle malattie rare. Di recente è stato, infatti, introdotto nello standard di cura delle ustioni, un nuovo farmaco "orfano", denominato NEXOBRID®. Trattasi di una miscela di enzimi, disponibili sotto forma di gel per uso topico, che permette di effettuare un precocissimo debridement delle ustioni profonde o a spessore parziale, consentendo di evitare o rimandare nel tempo il primo step chirurgico di debridement. Viene applicato sulle ustioni il più presto possibile, anche a letto del paziente, in analgosedazione, per un tempo di circa 4 ore. Il farmaco, come dimostrato da studi multicentrici di fase tre,[36] è in grado di rimuovere il tessuto necrotico con minime perdite ematiche, con un'efficacia pari a quella chirurgica[37] e una maggiore selettività, il che consente un maggior risparmio di derma vitale e una minor necessità di trapianto cutaneo autologo. Il farmaco si è dimostrato un importante strumento di blood management[38] e un importante opzione terapeutica in sedi particolari quali le estremità e in pazienti non operabili a cause di comorbidità o per carenze strutturali e organizzative.

[36] L. Rosenberg et al, A novel rapid and selective enzymatic debridement agent for burn wound management: A multi-center RCT, Burns, Volume 40, Issue 3, 2014, Pages 466-474, ISSN 0305-4179.
[37] Idem.
[38] Idem.

LO STANDARD DEI CENTRI USTIONI

Non esiste una normativa nazionale recente che disciplina la strutturazione di un Centro Ustioni e, di conseguenza, il quadro complessivo è variabile. **Non ci sono precisi requisiti minimi strutturali, organizzativi, tecnologici e qualitativi sanciti per legge**. In linea generale tutti i centri sono stati ristrutturati negli ultimi anni e adeguati alla maggior parte delle indicazioni fornite dell'EBA (European Burns Associations).

Le linee guida europee[39] definiscono il minimo standard di cura per i Centri Ustioni (Burn Centers), in termini di spazi, equipaggiamento, staff medico e amministrativo.

A mero titolo esemplificativo elenchiamo alcuni dei requisiti previsti dalle linee guida europee:

- accesso a sala operatoria con specifica metratura e sistema di ventilazione;
- assistenza respiratoria 24 su 24;
- sala operatoria per interventi ricostruttivi;
- almeno 5 posti letto dedicati ed equipaggiati per le ustioni maggiori (controllo temperatura e umidità, isolamento, equipaggiamento per cure intensive);
- avere un programma di sorveglianza infettivologica;
- spazi attrezzati per la fisioterapia.

Le linee guida esplicitano che i centri devono essere collocati all'interno di un ospedale che abbia accesso a radiologia, microbiologia, biochimica clinica, ematologia, immunologia, chirurgia, neurochirurgia, medicina interna, neurologia, oftalmologia, ginecologia, urologia etc.

Chirurghi, personale medico, infermieristico e specialisti della riabilitazione devono essere correttamente formati sul tema ustioni.
Il centro deve disporre di uno psicologo, di un servizio nutrizionale e potersi avvalere di altri professionisti, anche esterni.
Ogni centro deve avere accesso a una banca della cute.

[39] European Burns Association. European Practice Guidelines for Burn Care: Minimum Level of Burn Care Provision in Europe. 2017. Version 4. Disponibili online https://www.euroburn.org/wp-content/uploads/EBA-Guidelines-Version-4-2017.pdf .

I CRITERI DI LEGGE ITALIANI

Gli unici criteri legali ai quali i centri ustioni italiani sono vincolati riguardano la distribuzione territoriale dei centri che deve rapportarsi a un bacino che va da un minimo di 4 a un massimo di 6 milioni di abitanti. La direzione del Centro è solitamente, ma non necessariamente, affidata a un Chirurgo Plastico, poiché trattasi di una **patologia che necessita anche di un'alta competenza chirurgica. La complessità del paziente, tuttavia, impone la presenza di un team multidisciplinare che può comprende rianimatori, dermatologi esperti nella gestione della skin failure, infettivologi, nutrizionisti, fisioterapisti, psicologi e infermieri specializzati**.

Vista l'assenza di normative nazionali sui centri ustioni di fatto ogni centro ha cercato di seguire le linee guida europee (per le quali non esiste obbligo di adeguamento) al meglio delle proprie possibilità. Ma un centro ustioni strutturato male rischia di danneggiare i pazienti, non garantendo loro il massimo standard di cura.

Dal punto di vista organizzativo l'unico obbligo di legge (**ormai antiquato!**) **da rispettare è sancito dal DM 13/9/1988 che fa riferimento al numero di medici e infermieri in rapporto ai posti letto previsti**.[40]
La componente infermieristica è essenziale per la gestione dei pazienti ustionati, senza gli infermieri specializzati e opportunamente formati in particolare anche per il wound care e l'assistenza intensiva, i centri ustioni non possono funzionare.

Le medicazioni delle ustioni necessitano di conoscenze e competenze specialistiche. Si passa, infatti, dalla semplice applicazione di garze medicate all'utilizzo di prodotti più specifici anche bioingegnerizzati.

Anche fisiatri e fisioterapisti devono essere opportunamente addestrati al trattamento degli ustionati sia in fase acuta (durante la quale è essenziale la gestione delle posture e la mobilizzazione, con o senza ortesi) che nel periodo successivo al ricovero, per il trattamento del recupero funzionale e delle cicatrici patologiche. Sostanziale è anche il supporto psicologico specializzato, dal quale non si può prescindere e che deve coinvolgere anche le famiglie, specie quando sono coinvolti soggetti in età pediatrica.

[40] A stabilirlo è stato il DM 13/9/1988 "Determinazione degli standard del personale ospedaliero", che parifica il centro grandi ustionati a una unità di terapia intensiva, prevedendo per un modulo tipo di 8 posti letto 12 unità di personale medico e 24 unità di personale infermieristico.

LE PRINCIPALI DIFFICOLTÀ DEI CENTRI USTIONI ITALIANI

Sebbene in Italia possiamo vantare competenze eccellenti per quanto riguarda il trattamento delle ustioni, non altrettanto **può dirsi in merito alle dotazioni tecnico-strumentali e di risorse umane. In molti centri italiani si registrano croniche carenze materiali, strutturali e di personale dedicato**. Questo può dipendere dal fatto che, per la maggior parte dei centri ustioni, non siano erogate sufficienti risorse economiche da parte delle regioni.

La situazione più diffusa è quella che vede la condivisione da parte del Centro, delle sale operatorie e dei posti letto di terapia intensiva con altri reparti dello stesso presidio ospedaliero. Dover ricorrere a sale operatorie e reparti di terapia intensiva condivisi può peggiorare lo standard di cura offerto.
Alcuni centri, invece, **non dispongono di posti letto sufficienti a rispondere ai potenziali accessi dei pazienti**. Non avere posti letto sufficienti per accogliere tutti i pazienti che necessitano di ricovero, sia esso in urgenza che programmato, evidentemente non può che mettere a rischio lo standard di cura erogato.

Altri centri lamentano invece la mancanza di personale dedicato: non avere personale sufficiente a garantire la presa in carico tempestiva dei pazienti può evidentemente solo peggiorare le cose.

In generale dunque la situazione dei Centri Ustioni italiani è critica, considerando soprattutto che l'attuale sistema dei DRGs (Disease related Groups), che permette di classificare tutti i malati dimessi da un ospedale in gruppi omogenei in base alle risorse impegnate per la loro cura, non è in grado di sostenere gli stessi Centri, che sono strutture uniche nel loro genere. Le risorse impegnate per un paziente ustionato, che abbiamo visto necessitare di altissima complessità, con questo sistema non risultano mai controbilanciate. La spesa che i Centri affrontano è sempre più ingente di quanto viene riconosciuto con il sistema di remunerazione e alla lunga è destinato a produrre deficit significativi. Per questo è auspicabile che ai centri ustioni siano attribuite risorse aggiuntive, finanziamenti dedicati che possano garantire, sul lungo periodo, uno standard di cura adeguato a tutti i pazienti italiani con patologia da ustione.

"La strutturazione di un Centro Ustioni è fondamentale. Sono necessarie ***stanze singole dedicate ai pazienti che necessitano di cure intensive e sub-intensive****, con possibilità di controllare temperatura, umidità e filtraggio dell'aria.* ***Sterilizzazioni continue e controlli batteriologici*** *sono fondamentali per preservare i pazienti dalle infezioni.* ***Sale operatorie dedicate e locali adeguati*** *sono essenziali. Così come è essenziale poter disporre di una equipe multidisciplinare di cui devono far parte anche infettivologi, cardiologi, fisiatri, psicologi, pediatri. Purtroppo,* ***in Italia non esiste un obbligo di legge che ci imponga questo, anche se il Centro Ustioni è essenziale per poter costituire un centro emergenza di II livello****."*

Dr. Rosario Ranno, Direttore del Centro Grandi Ustionati e Chirurgia Plastica dell'Ospedale Cannizzaro di Catania

"I centri ustioni italiani lavorano perennemente a pieno regime ma sotto organico. Nel 2020, da gennaio a settembre, abbiamo effettuato 250 ricoveri e 100 day hospital. ***Quasi il 40% dei nostri pazienti ha necessità di essere intubato e ventilato****. La maggior parte dei pazienti deve subire interventi molto frequenti, ogni giorno affrontiamo livelli di complessità elevatissimi.* ***Quello però che le direzioni sanitarie dicono dei centri ustioni è che i nostri DRG41 sono sempre in perdita****. La nostra fisioterapista si fa carico del follow up di un terzo dei pazienti dimessi dal centro per anni. Il servizio psicologico segue non solo i pazienti, ma anche le famiglie. Nel nostro ambulatorio dedicato alla chirurgia ricostruttiva si pianificano interventi senza limitazioni. Nel 2019 i nostri ricavi da DRG sono stati 2 milioni di euro, con un passivo di 5 milioni. Il solo costo del personale ospedaliero è di quasi 4 milioni di euro.* ***Chi vede questi numeri continua a tagliare fondi e ridurre il personale, come se i pazienti non contassero nulla****."*

Dr. Maurizio Stella, Direttore del Centro Ustioni di Torino, Dipartimento Chirurgia Generale e Specialistica dell'Ospedale CTO

"Per tentare di ovviare a questo la Regione Emilia Romagna dal 2013 ha deliberato il riconoscimento di una nuova tariffa giornaliera per i pazienti ustionati anche in mobilità attiva con le altre Regioni italiane che ammonta a 1.751,00 € ma solo per quelli che vengono dimessi dalla disciplina con codice 47 (corrispondente ai reparti Grandi Ustioni). Idealmente però sarebbe auspicabile una soluzione adottabile a livello nazionale"

Dr. Davide Melandri, Direttore del Centro Grandi Ustionati di Cesena

Tabella n. 4 :

Banche della cute in Italia

Torino	Banca Regionale della Cute Ospedale CTO/CRF/ Maria Adelaide - Torino
Milano	C.R.R. Innesti cutanei Ospedale "Niguarda" - Milano
Cesena	Banca Regionale della Cute Ospedale "M. Bufalini" - Cesena
Verona	Banca Tessuti della Regione Veneto Ospedale Civile Maggiore - Verona
Siena	Centro conservazione cute Banca Regionale Tessuti e cellule - Siena

[41] Con Diagnosis Related Groups, ovvero Raggruppamenti Omogenei di Diagnosi, si indica il sistema di retribuzione degli ospedali per l' attività di cura, introdotto in Italia nel 1995.

IL PERCORSO TERAPEUTICO-ASSISTENZIALE POST DIMISSIONI

Gli ustionati dimessi dal Centro Ustioni, ma non ancora completamente guariti e affetti da cicatrici immature, devono necessariamente seguire un progetto riabilitativo complesso. Tale progetto, nei casi più gravi, deve prevedere il transito presso strutture intermedie territoriali per completare la guarigione, la riabilitazione e affrontare la gestione del dolore.
Non dimentichiamo inoltre che, dopo anni, le cicatrici da ustione, a causa dello stato infiammatorio cronico e protratto, possono anche sfociare in una **forma rara di tumore cutaneo** (ulcera di Marjolin).
Va segnalato che, in generale, **il territorio non è sempre in grado di farsi carico di questi pazienti a causa della cronica carenza di posti letto disponibili e la quasi totale assenza di strutture riabilitative specializzate in ustioni**. **Ciò rende difficoltosa la dimissione dal Centro Ustioni**. Le figure professionali territoriali, inoltre, hanno una scarsa conoscenza delle ustioni e, molto spesso, non sono in grado di gestirle correttamente.
Inoltre, come già sottolineato precedentemente, non tutte le regioni sono in grado di provvedere a livello di assistenza territoriale.
In casi meno importanti il paziente è dimesso a domicilio e affidato alle cure infermieristiche territoriali (Assistenza Domiciliare Integrata, ADI), che devono essere comunque coordinate dal centro ustioni di riferimento.

In quasi tutti i casi gravi, i pazienti necessitano di ausili per la terapia individuale. Quasi tutti i pazienti necessitano di guaine elastocompressive spesso confezionate su misura: ausili fondamentali nella fase intermedia delle cure al paziente ustionato, efficaci per prevenire e correggere la formazione di cicatrici ipertrofiche. Sono ausili da realizzarsi su misura, che però non risultano presenti nel nomenclatore tariffario degli ausili previsti dai LEA, Livelli essenziali di assistenza nazionali; quindi, non sono erogati a carico del SSN. Parliamo di presidi estremamente costosi, che devono essere sostituiti mediamente ogni 4 - 5 mesi negli adulti e più frequentemente nei bambini.

Tutti i pazienti dimessi necessitano inoltre di trattamenti continui (unguenti e creme antibiotiche, creme emollienti, gel in silicone, protezione solare), per periodi più o meno lunghi (da qualche mese fino anche a diversi anni). Anche in questo caso parliamo di presidi classificati in fascia C che, in assenza di un PDTA[42] personalizzato, sono interamente a carico dei pazienti.
Sono inoltre necessari trattamenti riabilitativi manuali continui, quelli che comunemente vengono definiti "massaggi" ma che di fatto sono parte integrante della rieducazione funzionale.
Possono essere ritenuti necessari, inoltre, trattamenti ulteriori quale massoterapia, trattamenti laser, trattamenti di Needling (Natural Collagen Induction Therapy) o altri trattamenti, generalmente classificati come "estetici".

Solo alcune regioni forniscono gratuitamente i presidi necessari ai pazienti e previsti dai progetti di riabilitazione (più facilmente ai pazienti pediatrici e quasi mai a copertura totale).

"In Sardegna ai pazienti non vengono erogate pomate né creme, né antibiotici né cortisonici. Tutto ciò che concerne il trattamento delle ustioni è in classe C. I pazienti devono sborsare 300, 400 euro al mese, una cifra che mette a dura prova l'aderenza terapeutica. Si tratta di un problema ampiamente sottovalutato."

Dr.ssa Maria Alma Posadinu, Responsabile del Centro Ustioni di Sassari, unico riferimento per la Sardegna

"In Sicilia riconosciamo la patologia da ustione e gli esiti invalidanti che essa procura. È però la nostra Azienda Ospedaliera a farsi carico di acquistare ed erogare ortesi e presidi per i pazienti, anche quelli che afferiscono al nostro centro pur provenendo da fuori regione. Per i pazienti pediatrici tutta la fornitura delle guaine elastiche è completamente gratuita per 24 mesi, mentre per gli altri pazienti copriamo i 18 mesi successivi alle dimissioni. Quello che però sul territorio manca è la presenza di strutture specializzate nella riabilitazione e non è raro che i nostri pazienti, specie i pediatrici, debbano recarsi all'estero. ***Senza una riabilitazione adeguata però i pazienti non possono mai guarire davvero e i costi sociali diventano elevatissimi. Costi che purtroppo non vengono quasi mai considerati.****"*

Dr. Rosario Ranno, Direttore del Centro Grandi Ustionati e Chirurgia Plastica dell'Ospedale Cannizzaro di Catania

---

[42] Si veda il capitolo successivo.

La UOC A.S. Centro Ustioni e Chirurgia Plastica di Roma dispone di tutte le figure mediche e sanitarie necessarie per il trattamento dell'ustionato, sia adulto che pediatrico.
È stato riattivato a gennaio u.s., il centro laser per il trattamento degli esiti cicatriziali retraenti da ustione, sia per adulti che per bambini, attraverso il quale i pazienti possono accedere, attraverso il SSN dietro pagamento di un ticket, se non esenti. Alla dimissione, purtroppo, ***i pazienti e i loro familiari (spesso trattasi di famiglie con difficoltà economiche) devono farsi carico dei trattamenti necessari previsti per i postumi da ustione****: massoterapia, fisiokinesiterapia, supporto psicologico, creme e/o unguenti, lamine di silicone, guaine elastocompressive.*
Solo nei casi di riconosciuta invalidità, temporanea o permanente, conseguente al trauma da ustione, da parte della Commissione Medica della ASL di riferimento, i pazienti, o i loro familiari in caso di ustioni pediatriche, riescono ad ottenere il rimborso delle spese sostenute, per la durata della invalidità riconosciuta e limitatamente a quanto espressamente previsto nel tabellario dei presidi medici disponibile presso le ASL di riferimento.

Giuseppe Spaltro, Responsabile Sostituto UOC A.S. Centro Ustioni e Chirurgia Plastica Ricostruttiva, Ospedale Sant'Eugenio ASL Roma 2

Il Centro Ustioni di Bari è costituito da n° 6 box di terapia intensiva e n° 6 posti letto di terapia subintensiva corredate da due medicherie con vasche per balneazione. E' annesso al reparto di Chirurgia Plastica che ha una disponibilità di n° 14 posti letto per ricovero in regime ordinario più n° 2 posti letto per Day-Service ed è annesso ad un servizio di Rianimazione. Attualmente il personale medico e infermieristico è appena sufficiente ma questo è dovuto alle momentanee carenze legate alla pandemia Sars-Cov2. In ogni caso è stato appena approvata una nuova pianta organica che prevede l'assunzione di 5 medici per il centro ustioni. Nel nostro centro è presente una fisioterapista finalizzata alle esigenze dei pazienti ustionati. Purtroppo non c'è una collaborazione con le strutture socio-assistenziali e le guaine elasto-compressive sono a completo carico dei pazienti. Anche per i pazienti pediatrici.

Giuseppe Giudice, Direttore UOC Chirurgia plastica e ricostruttiva e centro grandi ustionati "D.Diogardi" Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari

---

[42] Si veda il capitolo successivo.

INTERVENTI RICOSTRUTTIVI E INTERVENTI ESTETICI

Gli interventi chirurgici di ricostruzione e miglioramento del danno cutaneo e funzionale sono considerati sempre necessari e indifferibili. Fortunatamente sul territorio nazionale non si segnalano particolari difficoltà di accesso ai percorsi ricostruttivi post-dimissioni.

I percorsi ricostruttivi sono considerati a tutti gli effetti parte dei percorsi riabilitativi personalizzati per i pazienti ustionati. Le cicatrici da ustioni comportano problematiche significative sia legate all'estensione delle ustioni che alla loro fisiologia peculiare. Cicatrici ipertrofiche o cheloidee possono comportare deformità severe se coinvolgono regioni flessorie (come il collo, le mani e altre articolazioni, specie nei bambini). Devono essere trattate costantemente con massaggi, ortesi e presidi specifici. Ma devono essere anche opportunamente trattate a livello chirurgico tutte le volte che ce ne sia la necessità. Chirurgia plastica, innesti cutanei ma anche sofisticate tecniche di microchirurgia, che necessitano ore e ore d'intervento e altissima specializzazione del personale sanitario.

"Gli interventi eseguiti per le ustioni profonde hanno lo scopo unico di riparare il danno cutaneo. Con accorgimenti di varia natura si fa in modo che si ottengano anche migliori risultati morfologici. A fini puramente estetici possono essere considerati solo alcuni tipi d'interventi sugli esiti cicatriziali. Nella maggior parte dei casi gli interventi sono parte integrante del percorso riabilitativo del paziente. Le cicatrici possono essere migliorate, ma non cancellate, con varie modalità anche non chirurgiche."

Prof. Antonio Di Lonardo, Presidente SIUST, Direttore del Centro Ustioni di Pisa

*La cosa più difficile è proprio riuscire a far accettare la **disabilità cicatriziale** che avrà conseguenze per tutta la vita. Cicatrici anaelastiche, mancata sensibilità, dolore, tutti aspetti con i quali i pazienti che hanno subito ustioni gravi dovranno convivere per tutta la vita. È evidente che non possiamo limitare la possibilità della chirurgia ricostruttiva, che non può praticamente mai essere considerata una questione estetica.*

Dr. Maurizio Stella, Direttore del Centro Ustioni di Torino, Dipartimento Chirurgia Generale e Specialistica dell'Ospedale CTO

L'ASSENZA DEL PDTA

I Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) sono degli strumenti che permettono di esplicitare, sulla base delle evidenze scientifiche disponibili, il processo di diagnosi e presa in carico del paziente e della sua famiglia, che deve essere esteso a tutto il percorso di cura. In tutto questo percorso intervengono diverse figure specialistiche e pertanto è importante che il paziente abbia uno strumento che gli permetta di delineare tutto questo processo.

Il PDTA non è una prerogativa delle patologie rare e croniche, ma senza dubbio in presenza di esse è uno strumento essenziale. In particolare, ricordiamo che **l'articolo 4 del Testo Unico Malattie Rare** (LEGGE 10 novembre 2021, n. 175) rimette ai centri di riferimento di cui al Piano Diagnostico Tereapeutico Assistenziale, la definizione del piano diagnostico terapeutico assistenziale personalizzato che comprende i trattamenti e i monitoraggi di cui necessita una persona affetta da malattia rara, garantendo anche un percorso strutturato nella transizione dall'età pediatrica all'età adulta.

L'articolo chiarisce che sono poste a totale carico del SSN i trattamenti sanitari, già previsti dai LEA o qualificati salvavita, compresi nel PDTA personalizzato e indicati come essenziali, appartenenti alle seguenti categorie:

- Prestazioni legate alla diagnosi, compresi gli accertamenti diagnostici genetici sui familiari in caso di necessità di conferma diagnostica;

- Prestazioni correlate al monitoraggio clinico

- Terapie farmacologiche, anche innovative, di fascia A o H, i farmaci da erogare ai sensi della legge 648/1996, i prodotti dietetici e le formulazioni galeniche e magistrali;

- Le cure palliative e le prestazioni di riabilitazione motoria, logopedica, respiratoria, vescicale, neuropsicologica e cognitiva, di terapia psicologica e occupazionale, di trattamenti nutrizionali;

- Le prestazioni sociosanitarie indicate al capo IV del DPCM 12 gennaio 2017: i percorsi assistenziali domiciliari, territoriali, semiresidenziali e residenziali.

L'articolo 4 del Testo Unico Malattie Rare chiarisce che **i dispositivi medici e i presidi sanitari presenti nei PDTA sono posti a carico del SSN**, compresi la manutenzione ordinaria e straordinaria e l'eventuale addestramento all'uso. Si considerano i dispositivi e i presidi già oggetto di acquisto tramite procedure di gara, ferma restando la possibilità della prescrizione di prodotti personalizzati ove ne sia dimostrata la superiorità in termini di benefici per i pazienti.

Infine, l'articolo stabilisce che per tutelare la salute dei malati rari il Ministro della Salute, di concerto con il Ministro dell'Economia e delle Finanze provvede, con proprio decreto, ad **aggiornare l'elenco delle malattie rare individuate dal Centro Nazionale Malattie Rare, sulla base della classificazione orpha code**, nonché le prestazioni necessarie al trattamento delle malattie rare stesse.

Pare dunque evidente che anche per le ustioni, nelle forme parziali più gravi, **si rende necessario il riconoscimento di malattia rara e la conseguente predisposizione di un PDTA personalizzato per ogni paziente in carico al Centro Ustioni**.

Questo permetterebbe una migliore gestione di tutto il percorso, compresa la presa in carico assistenziale post-dimissioni.

*"Noi trattiamo patologie rare come l'epidermolisi bollosa, **che ha codice di esenzione e per la quale è previsto un PDTA dedicato che comprende tutte le prestazioni necessarie a diagnosi, terapia e assistenza**. Per gli ustionati invece c'è solo il vuoto, colmato dalla buona volontà dei direttori dei centri ustioni, tutti noi colleghi della SIUST, che però non siamo in grado di fare miracoli."*

Dr.ssa Maria Alma Posadinu, Responsabile del Centro Ustioni di Sassari, unico riferimento per la Sardegna

I nostri pazienti sono bambini, adulti, anziani: arrivano da tutta Italia di giorno e di notte e il Centro Ustioni è chiamato ad accoglierli nell'emergenza; si trovano catapultati qui dopo un ***trauma che cambierà loro la vita per sempre****, per questo è fondamentale ricordarsi che sono prima di tutto persone estremamente fragili. L'ustione è una specie di punto di non ritorno: la vita non sarà mai più la stessa,*

Il nostro Centro è un posto accogliente in cui i nostri medici, infermieri e gli operatori sanitari tutti, lavorano con una passione straordinaria per salvare e migliorare la vita di queste persone che hanno soprattutto paura: paura di morire, di non farcela, paura che niente tornerà come prima.

La dimissione del paziente non coincide mai con la sua guarigione, che è un processo che va avanti per un lungo periodo. Fuori dall'ospedale non ci sono strutture riabilitative adeguate, tutte le cure successive alle dimissioni sono a totale carico del paziente, e non c'è supporto psicologico specializzato, perciò il sostegno familiare è fondamentale.
Curarsi e cercare di guarire completamente diventa un lusso per pochi.

Noi facciamo questo lavoro con grande passione, grande dedizione, perseveranza e fermezza: è un lavoro di squadra dove quotidianamente ci si mette in gioco.

Siamo consapevoli che il nostro impegno non è particolarmente remunerativo e non c'è fama o notorietà; sappiamo anche che solo la nostra professionalità può fare la differenza per i nostri pazienti.

L'innovazione farmaceutica e tecnologica in atto affiancata alla tecnica standard ci permetterà di rivoluzionare l'approccio alle ustioni, ma tutto questo, senza la possibilità di reclutare e formare nuovi specialisti, rischia di rimanere senza un futuro.

Jasminka Minic, Dirigente Medico disciplina Chirurgia Plastica e Ricostruttiva dell' U.O.C. Chirurgia Plastica e Centro Ustioni Borgo Trento dell'A.O.U.I - Verona

MALATTIA DA USTIONE PEDIATRICA, UNA SPECIFICA NECESSARIA

A cura di
Dott. Enrico Pinzauti, Responsabile Centro Ustioni e Chirurgia Plastica AOU Meyer Firenze
e **Dott. Simone Pancani**, Centro Ustioni AOU Meyer Firenze e Coordinatore Task Force Umanitaria

L'ustione rappresenta ancora oggi uno dei più frequenti e pericolosi incidenti che colpiscono i bambini. La risposta però del bambino a un'ustione grave è del tutto peculiare.
Infatti il paziente pediatrico ustionato non può essere considerato un "ustionato piccolo" ma un paziente fragile e complesso che differisce dall'adulto per caratteristiche epidemiologiche, anatomo-fisiologiche, psicologiche, percorso di cura e processo di cicatrizzazione delle aree lese.

EPIDEMIOLOGIA DELLE USTIONI PEDIATRICHE

- Età maggiormente colpita 6 mesi - 5 anni
- Più frequenti in ambiente domestico
- Agente ustionante più frequentemente in causa, il liquido bollente per i bambini da 1 a 8 anni, superficie rovente e fiamma viva per quelli più grandi
- Minore numero di ustioni massive (NB. In età pediatrica si considera ustione "massiva" quella superiore al 30% TBSA sopra i 4 anni di vita e del 20% al di sotto dei 4 anni)
- Secondo i criteri dell'ABA (American Burn Association) anche ustioni limitate spesso richiedono il ricovero in ambiente idoneo
- Elevato numero di pazienti che possono essere seguiti in ambito ambulatoriale

CARATTERISTICHE ANATOMO - FISIOLOGICHE

- Sproporzione testa - arti (vedi mappe apposite)
- Peculiarità delle vie respiratorie a seconda dell'età con maggior necessità di intubazione oro - naso - tracheale in emergenza
- Ridotto spessore della cute
- Non completo sviluppo dei sistemi di termoregolazione con maggior rischio di ipotermia nei bambini di età inferiore ai 6 mesi - 1 anno
- Ridotte riserve di glicogeno con necessità di supplementazione con glucosio nelle soluzioni di rianimazione idroelettrolitiche

CARATTERISTICHE PSICOLOGICHE

- Reazione psicologica variabile con lo stadio di sviluppo psicoaffettivo
- Costituzione di un nucleo psicologico "forte" tra paziente e genitori
- Necessità di adeguato supporto psicologico che prenda in carico sia il paziente che i familiari iniziando dal ricovero

PERCORSO DI CURA

- Necessità di presa in carico da parte di un team multidisciplinare pediatrico dedicato (chirurghi pediatrici e plastici, anestesisti - rianimatori, personale infermieristico dedicato, pediatri, infettivologi, fisioterapisti, Team nutrizionale, Team del Dolore, personale di Sala operatoria, psicologi e neuropsichiatri infantili, assistenti sociali, clown, musicoterapeuti, volontari)
- Necessità di eseguire frequenti medicazioni in sedoanalgesia con il supporto del Team del Dolore, ottenendo un minor ricorso alla Sala Operatoria e alla anestesia
- Impiego frequente di sostituti cutanei e medicazioni avanzate
- Necessità di ricovero in ambiente idoneo all'interno del quale il bambino possa essere assistito h/24 da un familiare durante tutto il percorso di cura

PROCESSO DI CICATRIZZAZIONE

- Il processo di cicatrizzazione tende maggiormente all'ipertrofia (paziente in accrescimento) con maggiore incidenza di cicatrici patologiche
- Terapia chirurgica degli esiti cicatriziali invalidanti più difficoltosa per quanto riguarda la programmazione del timing chirurgico ottimale

CONCLUSIONE

Da quanto esposto emerge chiara la necessità di garantire ai pazienti ustionati pediatrici un'assistenza ottimale in Centri Ustioni dedicati con team multidisciplinari pediatrici in cui sia possibile reperire costantemente le competenze necessarie a garanzia del miglior risultato terapeutico.

AFFRONTARE LA MALATTIA DA USTIONE: LA VOCE DELLE ASSOCIAZIONI DI PAZIENTI

Capitolo 4

L'ASSOCIAZIONE TOSCANA A.T.C.R.U.P. ODV

"Negli ultimi 70 anni la gestione dei pazienti ustionati è cambiata radicalmente - racconta il **Dr. Giovanni Andrea Grisolia**, responsabile del Centro Ustioni dell'Ospedale Pediatrico Meyer di Firenze fino al 2004, co-fondatore e attualmente segretario dell'associazione A.T.C.R.U.P. ODV (Associazione Toscana Cura Riabilitazione Ustioni Pediatriche) - i pazienti ustionati erano trattati dai dermatologi, nelle ustioni molto estese le tecniche di cura erano all'epoca poco efficaci e i tassi di mortalità altissimi."

"Per quanto riguarda il trattamento delle ustioni pediatriche all'Ospedale Pediatrico Meyer di Firenze, negli anni '70, quando iniziai la mia attività nella Chirurgia Pediatrica, il numero dei bambini ricoverati al Meyer era più del doppio di quello attuale, sicuramente superiore ai 100 ricoveri l'anno. Il centro pediatrico di Firenze fu ufficialmente riconosciuto negli anni '80 e da allora iniziò la nostra collaborazione con la SIUST (Allora SIU). Dopo pochi anni, siamo stati riconosciuti come centro di riferimento regionale per le ustioni pediatriche e abbiamo iniziato a ristrutturare il reparto fino a farlo diventare un reparto dedicato, anche se formalmente è rimasto sempre un settore della chirurgia pediatrica. Il trattamento dei pazienti è stato costantemente aggiornato per garantire maggiore sopravvivenza e migliori risultati estetici e funzionali così da dare una migliore qualità di vita ai piccoli pazienti."

"Presto abbiamo anche iniziato a consentire a uno dei genitori di poter stare accanto al proprio bambino, con tutte le precauzioni del caso, durante il giorno mentre prima i bambini erano completamente isolati dai familiari, e talvolta per mesi non potevano che vedersi attraverso un vetro. Abbiamo capito che il rischio d'infezione si poteva tenere sotto controllo, mentre **avere vicino la mamma o il babbo permetteva ai bimbi di vivere più serenamente la propria degenza e di sopportare meglio il dolore delle medicazioni che ancora venivano praticate senza analgesia**. Poi finalmente abbiamo iniziato a medicare i bambini in analgesia e a permettere ai genitori di restare anche di notte vicini ai loro figli. Perché nelle ustioni l'aspetto psicologico non può essere considerato secondario."

"Dobbiamo inoltre precisare che la classificazione per gravità delle ustioni pediatriche ha valori diversi da quelle dell'adulto. Una ustione profonda al di sopra del 25% nei bambini è considerata già grave, soprattutto nelle età più piccole".

"Il centro ustioni di Firenze - **spiega Laura Lensi, presidente di A.T.C.R.U.P. Odv** - fa formalmente parte del reparto di chirurgia pediatrica, con il quale condivide lo staff infermieristico e medico, anche se tre chirurghi e qualche infermiere/a dedicano la loro assistenza in particolare ai bambini ustionati sia in degenza che nell'attività ambulatoriale.
Dispone di un posto letto dedicato ai grandi ustionati e due agli ustionati meno gravi. Le ustioni minori trovano posto nel reparto di chirurgia. Sono tre i chirurghi ustionologi che afferiscono al reparto, due dei quali chirurghi plastici."

"Disporre di un vero e proprio reparto dedicato migliorerebbe lo standard di cura da tutti i punti di vista. Tuttavia, possiamo affermare che dal punto di vista del tasso occupazionale non ci sono particolari problemi, tant'è che riusciamo ad accogliere anche pazienti da fuori regione e, per quel che riguarda gli esiti da ustione, anche da paesi extracomunitari. In particolare, in collaborazione con le forze armate, abbiamo preso in carico, in passato, bambini provenienti dalle zone di guerra dell'Afghanistan, ma anche dall'Africa."

"**Per prendere in carico un paziente pediatrico con malattia da ustione serve un'intera equipe: chirurghi, rianimatori, anestesisti, infettivologi, psicologi, fisioterapisti, nutrizionisti**.
L'ustione grave è una malattia rara e cronica, che nei casi più gravi sarà tale per tutta la vita per le sequele legate agli esiti cicatriziali. Se consideriamo la guarigione delle superfici ustionate dopo l'incidente, parliamo di mesi, se invece vogliamo considerare gli esiti dell'ustione dobbiamo pensare a decenni o meglio a "per tutta la vita."

"Al Meyer i bambini vengono dimessi il prima possibile, per permettere loro di vivere in un ambiente adeguato alle loro necessità affettive e relazionali, ma continuano a rimanere in carico all'ospedale, in day hospital e poi ambulatorialmente una o anche due volte a settimana per diverso tempo e poi con maggior intervallo per molti mesi se non per anni. È necessario, infatti, controllare periodicamente se le cicatrici nella loro evoluzione, alla luce anche dell'accrescimento corporeo del bambino, non necessitino di correzioni di chirurgia plastica, come frequentemente avviene nelle ustioni più gravi."

LA PRESA IN CARICO A LIVELLO REGIONALE FUNZIONA BENE ANCHE DOPO LE DIMISSIONI

"Come già esplicitato il paziente pediatrico resta di fatto seguito dall'ospedale per anni, pur appoggiandosi al territorio per alcune prestazioni, come quelle legate alla fisioterapia e al sostegno psicologico. Al paziente non viene lasciato un vero e proprio piano terapeutico, ma un calendario degli appuntamenti ambulatoriali estremamente dettagliato, almeno per i primi sei mesi dalle dimissioni. Inizialmente la fisioterapia si fa in ospedale, poi si passa alle prestazioni territoriali.
Prima delle dimissioni dall'ospedale sono i Fisioterapisti a occuparsi di ordinare, se necessario, i tutori elastocompressivi (ausili fondamentali per le persone ustionate, attualmente non previsti formalmente dal nomenclatore tariffario), che in Toscana vengono forniti gratuitamente nel numero di due all'anno.
Tutti gli aspetti burocratici, compresa la richiesta dell'invalidità civile e della Legge 104 per i casi più gravi, sono gestiti dall'assistente sociale del Meyer, che predispone tutta la documentazione necessaria e accompagna i genitori ad affrontare i percorsi specifici."

MA NON TUTTO VIENE FORNITO GRATUITAMENTE

"Non tutti i presidi per il trattamento delle superfici ustionate post dimissione vengono però forniti gratuitamente. In particolare, le creme e i contact media al silicone, assolutamente necessari per la gestione delle cicatrici, non vengono forniti dal SSN né dalla regione, in quanto considerati presidi estetici e non terapeutici. **Le creme e il silicone hanno dei costi altissimi, che molte famiglie non riescono a sostenere. Come associazione forniamo supporto economico alle famiglie che non sono in grado di affrontare queste spese**. Parliamo di una spesa che supera i 300 euro al mese solo per il silicone (ma ci sono anche gli unguenti antinfiammatori, le creme antiprurito e altri presidi topici necessari), ed è una spesa che va affrontata per molto tempo, perché le cicatrici devono essere trattate lungamente, per prevenire danni funzionali ed estetici importanti. Gli esiti estetici, talvolta deturpanti, delle cicatrici patologiche, hanno evidentemente un impatto fortissimo specie nell'adolescenza. Per migliorare le cicatrici (sia a livello funzionale che estetico) esistono dei trattamenti specifici, oltre a quelli di chirurgia plastica, tra i quali i trattamenti laser, che non sono offerti dal Servizio Sanitario Nazionale".

LA PREVENZIONE È FONDAMENTALE

"Fare prevenzione vuol dire fare informazione ed è un impegno fondamentale. Per questo organizziamo congressi, corsi di aggiornamento per personale medico e infermieristico. In passato abbiamo organizzato anche incontri d'informazione per bambini e genitori, realizzando materiale informativo e divulgativo, anche se le risorse umane ed economiche sono sempre scarse per poter gestire progettualità continuative.
Peraltro, come associazione abbiamo donato numerosi strumenti all'avanguardia al nostro centro ustioni, diretto dal Dr. Enrico Pinzauti dal 2004."

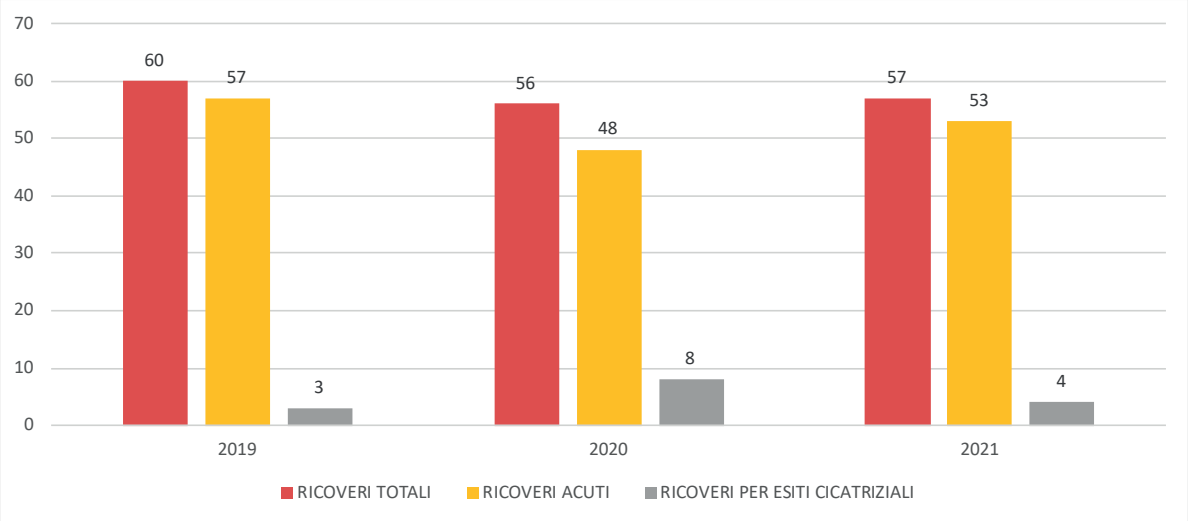
LA COLLABORAZIONE CON LE ALTRE ASSOCIAZIONI DI VOLONTARIATO AL MEYER E IN ITALIA

L'A.T.C.R.U.P. OdV fa parte, all'interno dell'Ospedale Meyer, del Coordinamento delle Associazioni dei Genitori che riunisce le principali associazioni dei familiari di bambini con specifiche patologie pediatriche attive in Firenze e del Comitato di Partecipazione che riunisce tutte le associazioni accreditate dall'Ospedale Meyer sia di genitori che di volontariato generico.

Essa fa anche parte della Confederazione Nazionale delle Associazioni di Pazienti Ustionati Onlus con sede attualmente a Torino che riunisce le Associazioni legate ai pazienti, pediatrici e adulti, che sono stati affetti da ustione.

Tabella n. 5 :

Dati dei ricoveri del centro ustioni pediatrico del Meyer di Firenze



L'ASSOCIAZIONE ASSOBUS ONLUS DI ROMA

"La mia storia personale inizia nel 2014, quando mia figlia di appena 2 mesi ha subito una gravissima ustione di terzo grado sul 30% del corpo. Due dita d'acqua bollente, un attimo di distrazione e la nostra vita è cambiata per sempre. Un lunghissimo mese di terapia intensiva, la permanenza al centro ustioni, due trapianti di pelle e moltissimo dolore. Quello fisico di mia figlia e quello psicologico, unito alla paura e alla solitudine. Un dolore che si è trasformato in un progetto dedicato soprattutto al sostegno delle famiglie e alla prevenzione, perché cose di questo tipo non accadano più." Sono le parole di **Maria Tridico, presidente dell'associazione ASSOBUS Onlus** (**Associazione Bambini Ustionati**) **di Roma dal 2018**, associazione storica alla quale Maria ha offerto una nuova spinta propulsiva.

"La prima cosa da denunciare è che **le ustioni gravi sono prima di tutto delle emergenze che non sempre vengono gestite nel migliore dei modi**. Non sempre l'ambulanza sa dove ricoverare i bambini, così come gli adulti. A noi è capitato, mia figlia era stata inizialmente accettata in pronto soccorso di un ospedale senza terapia intensiva pediatrica, accolta insieme ai poveri di strada. Ma gli ustionati devono stare in camere sterili, per i bambini è necessaria la terapia intensiva pediatrica o neonatale.
Chiara, mia figlia, è stata prelevata dall'ambulanza alle 13, siamo arrivati al Gemelli alle 16. La tempestività nel trattamento delle ustioni è tutto. In Italia i centri ustioni pediatrici sono pochissimi. A Roma i bambini gravi sono ricoverati presso la Terapia Intensiva pediatrica del policlinico Gemelli e il Centro Ustioni del S. Eugenio invia la sua equipe chirurgica al Gemelli. Perché per gestire l'ustione grave correttamente è necessaria una expertise altissima, di cui solo i centri ustioni dispongono. Fortunatamente i bambini, anche se con una tempestività variabile, vengono sempre indirizzati ai centri ustioni. I pazienti adulti invece vengono portati all'ospedale più vicino, che non sempre ha le risorse adeguate a trattarli al meglio."

"La seconda cosa da denunciare è **che l'ustionato non è considerato un malato: le creme che usiamo sono considerate estetiche** (e quindi poste in fascia C, a totale carico del cittadino), **le terapie a cui ci sottoponiamo**, **alle quali sottoponiamo bambini con esiti gravissimi da ustioni**, **sono considerate alla stregua di una smagliatura da eliminare o una ruga da appianare**. **Per gli ustionati non c'è un codice di esenzione, difficilmente si ottengono i benefici previsti dall'invalidità civile e della 104**.
Nei LEA non sono previsti gli indumenti elastocompressivi, fondamentali per il trattamento delle cicatrici, e solo in alcune regioni questi vengono forniti gratuitamente. In tutti gli altri casi le famiglie devono sostenere autonomamente le spese, che sono davvero ingenti.

"**La fisioterapia qui in Lazio è tutta a carico dei pazienti, così come la massoterapia**. **Nemmeno il supporto psicologico viene fornito**, tant'è che una delle attività principali dell'associazione ASSOBUS Onlus è proprio quella di fornire tali prestazioni a prezzi calmierati."

L'altro obiettivo principale dell'associazione è fare PREVENZIONE e, di conseguenza, dedicarsi a fare informazione e formazione.

"In una notte di tormento, dove i sensi di colpa mi divoravano, ho incanalato la rabbia in un **progetto dal titolo "Prevenzione degli incidenti da ustione in età prescolare"**. Mia figlia era appena entrata nella scuola dell'infanzia e io avevo paura delle domande che i bambini le avrebbero rivolto quando avrebbero visto tutte quelle cicatrici. Insieme a Emanuele Gisci, assessore alle Politiche educative e scolastiche del Municipio Roma 2, abbiamo creato qualcosa di unico e grande. **L'Assobus Onlus, composta da medici, psicologhe, assistenti sociali, ha raggiunto in un anno 1600 bambini della scuola dell'infanzia del secondo municipio**. La prima scuola raggiunta è stata "La casa dei Bambini Montessori Forte Antenne", quella di Chiara. Per me è stata la giornata più bella di sempre: ero in mezzo a 60 bambini e Chiara era felicissima perché lei non era più solo una bambina ustionata ma era colei che ha sfidato le difficoltà come i veri supereroi."

Il progetto "Prevenzione degli incidenti da ustione in età prescolare", fortemente voluto dall'attuale presidente dell'Assobus Onlus - Associazione Bambini Ustionati-Maria Tridico, e patrocinato dal Municipio II di Roma, ha l'intento di contrastare la notevole incidenza degli incidenti da ustione. Si stima che dal 2001, anno di fondazione di Assobus Onlus, i pazienti pediatrici arrivati per ricevere cure superano le centinaia.

Assobus Onlus, dal marzo 2018, promuove iniziative di sensibilizzazione sulla tematica delle ustioni. L'obiettivo del progetto è proprio quello di estendere l'azione di prevenzione delle ustioni al più alto numero possibile di bambini, attraverso un lavoro-gioco di integrazione tra gli specialisti Assobus Onlus e gli stessi bambini coinvolti nel processo di apprendimento.

Il libro didattico, che viene donato gratuitamente a tutti i bambini, si considera un valido strumento per aiutare i bambini nella prevenzione degli incidenti da ustione. Il kit è composto da schede gioco che mettono a confronto elementi come l'acqua e il fuoco, il sole e i liquidi bollenti ecc... Altre schede riproducono ambienti con pericoli disseminati in cucina, in bagno, in soggiorno. Infine, "Paco si è fatto la bua", racconta la storia di un bambino di 4 anni che subisce un'ustione da liquido bollente. Tutto il materiale è disponibile gratuitamente, contattando l'associazione all'indirizzo mail assobusonlus@gmail.com.

GRUPPO ASSISTENZA USTIONATI CONTA SU DI NOI ODV DI TORINO

Il **Gruppo Assistenza Ustionati** (G.A.U.) è un'associazione senza fini di lucro (o.n.l.u.s.), nata nel giugno 1999 per iniziativa di un gruppo di persone ustionate, sotto l'egida del Centro Grandi Ustionati di Torino, con il contributo del personale in esso operante, di quello del Dipartimento di Fisioterapia e Riabilitazione e con il supporto della Azienda Ospedaliera C.T.O./ C.R.F./ Maria Adelaide. Lo scopo dell'associazione è quello di **mettere a disposizione la specifica esperienza degli associati**, per aiutare quanti avranno la sfortuna di vivere questa terribile e traumatizzante disavventura.

Secodo quanto si legge sul sito dell'associazione il G.A.U. si propone di:

Sostenere fin dal momento del ricovero i pazienti e i loro familiari;
Attuare capillari campagne di prevenzione, a cominciare dalla scuola elementare;
Denunciare alle autorità competenti tutte le situazioni ritenute a rischio negli ambienti di lavoro e non solo.
Fare pressione sulle istituzioni affinché riconoscano la giusta invalidità alle persone colpite da questo trauma, cosa che già avviene in molti altri paesi europei;
Aiutare i pazienti e i loro familiari a muoversi nei meandri della burocrazia;
Fornire indicazioni sul comportamento da tenere in caso d'incidente;
Assisterli con la consulenza gratuita di un legale nelle controversie assicurative.

IL GAU ha ottenuto, in Piemonte, la Determina Regionale per la gratuità dei presidi sanitari necessari agli ustionati residenti sul territorio regionale.

Ha inoltre promosso la proposta di legge nr. 593, primo firmatario On. Andrea Mandelli "Norme per la tutela dei consumatori rispetto ai rischi connessi con l'uso di recipienti di plastica contenenti alcool denaturato."[43]

[43] https://www.camera.it/leg18/29?tipoAttivita=&tipoVisAtt=&tipoPersona=&shadow_deputato=306430&idLegislatura=18 .

L'USTIONE, L'EMERGENZA E LE MAXIEMERGENZE

Capitolo 5

L'ustione è sempre considerato un evento da trattare in emergenza. Parlare della gestione delle ustioni in emergenza però ci costringe anche a trattare l'argomento delle **maxiemergenze**, cioè **eventi in cui il numero di vittime di ustioni supera la capacità dei soccorritori e del centro ustioni eventualmente presente sul territorio di fornire le cure ottimali**.

Il "**mass burn disaster**" o "**burn mass casualties incident**" (BMCI) non è necessariamente il risultato di un atto terroristico o di un'azione bellica: molto più spesso si tratta d'incidenti stradali, ferroviari, incidenti sul luogo di lavoro, in ogni caso eventi civili. Ricordiamo, a titolo esemplificativo, l'esplosione di una fabbrica chimica cinese (nella provincia di Zhejiang) nel 2019, l'incendio scoppiato in un parco divertimenti a Taipei (Taiwan) nel 2015, l'incendio del night club Colective di Bucharest (Romania), nello stesso anno. L'esplosione avvenuta nel 2009 alla stazione di Viareggio, nota più propriamente come "strage di Viareggio".
Eventi tristemente noti per l'altissimo numero di vittime da ustione.

Il corretto e tempestivo trattamento delle ustioni, che può fare la differenza tra la vita e la morte, prevede necessariamente la disponibilità di personale specializzato (chirurghi ustionologi, anestesisti rianimatori, infermieri esperti in wound care, personale di supporto) e di strutture e forniture mediche adeguate (sale operatorie con recupero post-chirurgico, letti di terapia intensiva, notevoli quantità di trasfusioni di sangue). Attualmente, la capacità di emergenza della maggior parte dei centri ustionati è nell'ordine di pochi pazienti.[44]

L'altra fondamentale componente per trattare tempestivamente e correttamente le ustioni nell'ambito di un evento di massa è, ovviamente, l'organizzazione del primo soccorso e dell'immediato trasferimento dei pazienti.

[44] Si veda il capitolo 3.

"La mia esperienza diretta risale al giugno 2009 con il disastro ferroviario di Viareggio. In quella occasione si è potuto testare la capacità di fronteggiare una situazione critica con decine di feriti da trattare. In particolare è emersa la mancanza di un piano di pronto intervento regionale e nazionale per le ustioni di massa; la limitata conoscenza dei soccorritori sulla gestione dei grandi ustionati; una carente COMUNICAZIONE tra soccorritori e le sedi di destinazione degli ustionati; lo scarso utilizzo delle tecnologie informatiche; l'assenza di un collegamento tra C.U. e altre strutture ospedaliere e una lenta reattività dell'Ospedale sede del C.U nella erogazione di maggiori risorse umane e materiali. I soccorsi sono scattati abbastanza rapidamente con l'intervento del 118 e forze dell'ordine. La confusione è iniziata con il triage sul luogo dell'incidente. I soccorritori non hanno, infatti, le sufficienti conoscenze per discriminare la gravità del trauma e indirizzare il paziente nel posto più adatto alle sue necessità. In questa delicatissima fase non sono stati affatto coinvolti gli esperti e il risultato è stato quello di una totale confusione: il Centro Ustioni è stato iper-affollato da pazienti che non avevano alcuna possibilità di sopravvivenza (90-100% della s.c.) mentre quelli che avrebbero avuto possibilità di sopravvivere sono stati dirottati in strutture meno attrezzate dei C.U. con le ovvie conseguenze."

Antonio Di Lonardo, Presidente SIUST, Direttore del Centro Ustioni di Pisa

Anche un incidente stradale o un incendio in un condominio può trasformarsi in un BMCI, superando facilmente la capacità d'intervento che per la maggior parte dei centri ustionati è limitata a poche vittime, mettendo seriamente in discussione la cura delle ustioni dei pazienti coinvolti e, conseguentemente, la loro prognosi.

"Aspetto fondamentale per la gestione di una maxi emergenza è capire come espandere le nostre capacità di trattamento in un centro ustioni quando ci sono più feriti che arrivano contemporaneamente.
Tra le procedure previste vi è la rimozione chirurgica del tessuto necrotico conseguenza di un'ustione profonda. L'intervento chirurgico di rimozione del tessuto ustionato va fatto in urgenza e richiede molte risorse.
Noi siamo stati coinvolti nella gestione del mass burn disaster verificatosi in Romania, in seguito a un incendio divampato nella discoteca Collective di Bucarest nella notte di Halloween 2015, che ha provocato oltre 30 morti e centinaia di feriti gravemente ustionati. Sarebbe stato complesso gestire chirurgicamente tanti pazienti. A Bucarest, grazie a una staffetta di solidarietà partita dal Cardarelli di Napoli, la dottoressa Ilaria Mataro, insieme a un chirurgo israeliano, ***hanno utilizzato un farmaco di ultima generazione che permette di rimuovere il tessuto cutaneo necrotico a seguito di una ustione senza dover intervenire chirurgicamente e quindi, senza l'impiego di sala operatoria, sangue ed equipe chirurgico- anestesiologica, ottimizzando così al meglio i tempi dell'emergenza. Per reperire un quantitativo di farmaco sufficiente sono state coinvolte molte strutture europee specializzate in ustionologia, con grande solidarietà di tutti i Paesi e colleghi europei****. Gli specialisti sono intervenuti in emergenza presso 5 diversi ospedali di Bucarest e in 48 ore sono riusciti a trattare 38 pazienti gravemente ustionati con l'aiuto dei medici rumeni che sono stati istruiti direttamente sul campo. Cosa impensabile se si pensa a che risorse e tempistiche richiede un intervento chirurgico del genere."*

Roberto D'Alessio, Direttore dell'U.O.S.C. Centro Grandi Ustioni e Chirurgia Plastica Ricostruttiva dell'Ospedale Cardarelli di Napoli

La valutazione di questa tipologia di rischio ha indotto diverse organizzazioni internazionali come l'OMS, il BARDA statunitense (Biomedical Advanced Research and Development) e la Commissione europea a fornire indicazioni fondamentali e protocolli per migliorare la preparazione dei singoli Stati membri e dell'UE nel suo complesso per gli incidenti di massa da ustioni.

LE MAXIEMERGENZE CON ALTO AFFLUSSO DI USTIONATI IN EUROPA

Brussels, 7.1.2020, la Commissione Europea pubblica la Raccomandazione (SWD2020) - **Preparing for mass burn casualty incidents**.
Il documento fornisce indicazioni su modalità di attivazione e risposta dei meccanismi europei di protezione civile. Fornisce inoltre gli elementi minimi necessari a redigere un piano nazionale di preparazione.

Il documento **raccomanda ad ogni Stato membro EU di predisporre specifici piani di maxi emergenza ustioni che devono essere approntati a livello nazionale, regionale e locale**.

Stando alle raccomandazioni europee, un piano nazionale di preparazione per gli incidenti con ustioni di massa può essere parte di un piano generale o può costituirsi come un vero e proprio piano dedicato alle ustioni.[45]

In Italia non esiste attualmente un piano di maxi emergenze specifico per disastri di massa che coinvolgono pazienti ustionati.

La Società Italia Ustioni (SIUST) da tempo è impegnata a sensibilizzare le istituzioni sullo specifico tema. Le esperienza pregresse in Italia e l'attuale scenario geopolitico, impongono di prendere rapide iniziative alla realizzazione di un piano maxi emergenze nazionale per pazienti ustionati che sia condiviso tra Autorità sanitarie nazionali e Centri Ustioni.

[45] Alcuni elementi fondamentali, sono forniti nell'allegato 1 della raccomandazione.
https://ec.europa.eu/echo/system/files/2020-02/swd_preparing_for_mass_burn_casualty_incidents.pdf .

MAXI EMERGENZE E CENTRI USTIONI ITALIANI. CRITICITÀ E PROPOSTE

I centri ustioni su territorio nazionale sono 17, attualmente sono in grado di gestire solo il 45% del totale dei ricoveri per ustioni registrati annualmente in Italia. Pare dunque evidente come sia difficile immaginare una gestione straordinaria, quale quella legata alle maxi emergenze.

Per esplicitare tali difficoltà la SIUST ha recentemente svolto una **simulazione teorica di maxiemergenza**.
Ha ipotizzato un incendio a bordo di un traghetto in partenza da Livorno in data 25.02.22, con 35 ustionati. In tale data il totale dei posti letto presso i Centri ustioni su tutto il territorio nazionale era il seguente:

- 6 posti letto intensivi;
- 24 posti letto sub-intensivi, di cui solo alcuni effettivamente disponibili e altri attivabili nell'arco di 24 ore.

Pare evidente che la capacità reale di presa in carico dei Centri ustioni sia decisamente scarsa rispetto alla necessità di potenziale presa in carico.

In Italia, come anticipato, nessun piano specifico relativo alle maxi emergenze con alta affluenza di ustionati risulta stato redatto. I Centri ustioni e, più in generale, il SSN, non sono preparati a gestire eventi emergenziali di massa.

Per questo motivo il 26 Marzo, a Bologna, si è svolto un **incontro[46] tra la SIUST e i delegati di Protezione Civile, Consiglio dei Ministri e Direzione Generale della Prevenzione Sanitaria del Ministero della Salute**. Un meeting di fondamentale importanza, che ha ufficialmente sancito l'inizio di una proficua collaborazione.

Durante l'incontro il presidente SIUST, Antonio Di Lonardo, ha delineato le principali criticità da affrontare preliminarmente alla predisposizione di un protocollo dedicato alle maxiemergenze, ricordando che anche solo **10 pazienti ustionati rappresentano già una maxi emergenza nazionale**.

[46] Piano di emergenza nazionale per i "mass burn disaster" in Italia. Bologna 26 marzo 2022.

"Il trattamento del paziente ustionato richiede la messa a disposizione immediata di un quantitativo di risorse estremamente elevato. Basti pensare alle necessità di terapie infusionali, ringer lattato, farmaci per escarolisi, medicazioni avanzate, trasfusioni sangue e plasma.
Le sale operatorie disponibili e i pochi chirurghi esperti in ustioni operanti in Italia difficilmente sarebbero in grado di offrire una risposta tempestiva ed efficace a una situazione emergenziale ad alto numero di pazienti ustionati coinvolti.
In poco tempo si innesca una elevata richiesta di risorse umane, di materiali e farmaci specifici, a cui i centri ustioni non possono e non sono adeguatamente preparati a fronteggiare. Per questo motivo è assolutamente necessario un intervento da parte delle autorità nazionali, in termini di dotazioni strumentali, farmacologiche e soprattutto di pianificazione dei soccorsi e formazione specifica dei soccorritori.
Ricordiamo infatti che il primo soccorso e i trattamenti offerti ai pazienti ustionati nelle prime due ore dall'ustione possono determinarne la prognosi, fare la differenza tra la vita e la morte e tra una guarigione effettiva o una disabilità patologia-correlata."

Antonio Di Lonardo, Presidente SIUST, Direttore del Centro Ustioni di Pisa

PRINCIPALI CRITICITÀ DENUNCIATE DALLA SIUST

- Carenze strutturali dei centri ustioni italiani rispetto agli standard europei
- Carenza di posti letto e personale specializzato
- Assenza di una rete ospedaliera satellite in grado di farsi carico dei pazienti ustionati
- Assenza di un piano di formazione che coinvolga tutte le figure coinvolte dai soccorsi agli operatori ospedalieri
- Carenze di comunicazione tra i soccorsi e gli specialisti da ustioni
- Assenza di un piano specifico per ustionati nei PEIMAF ospedalieri
- Assenza di scorte nazionali di farmaci e altri materiali necessari

La SIUST ha pertanto avanzato le seguenti proposte:

Coinvolgere i Centri Ustioni nella pianificazione e organizzazione dei soccorsi

- partecipazione nella stesura dei «Piani di emergenza settoriali»
- creazione della rete di reparti satelliti attivabili in caso di necessità e relativa formazione teorica e pratica del personale;
- contributo diretto o telematico nel primo soccorso (triage)

Mappare la capacità ricettiva ospedali e favorire la creazione di reti ospedaliere

- necessario disporre in tempo reale dei dati relativi a posti letto di terapia intensiva e sub intensiva disponibili nei CU per adulti e pediatrici;
- possibilità di implementazione rapida dei posti letto in CU e nell'ospedale di appartenenza;
- posti letto negli ospedali della rete di riferimento (per i quali bisogna conoscere le capacità; chirurgica sulle ustioni e sui possibili traumi associati);

Istruire il personale anche sulla gestione in emergenza dei grandi ustionati

- sanitari del 118, Protezione Civile, Volontari ecc.: lezioni teoriche e pratiche con tirocinio in Centro Ustioni;
- esercitazioni con simulazione di diversi scenari;

Costituire team specialistici di pronto intervento da attivare immediatamente

I team di risposta rapida devono intervenire nella fase più critica dei soccorsi, entro 6- 8 ore. Serve competenza non solo le risorse.

Dovrebbe essere costituito da:

- 1 ustionologo
- 1 rianimatore o anestesista
- 2 infermieri di CU
- 1 coordinatore

Potenziare le risorse informatiche e tecnologiche

- realizzazioni di software per PC, tablet, smartphone
- possibilità di collegamenti audio/video tra soccorritori e specialisti (il paziente ustionato va trattato in modo corretto subito)

Adeguare i PEIMAF[47] negli ospedali sede di CU

- l'attività del CU deve essere rapidamente supportata da tutto l'ospedale
- occorrono più sale operatorie, anestesisti, chirurghi
- potenziare i depositi di medicazioni, dispositivi medici e scorta nazionale farmaci specifici per le ustioni (debridement enzimatico che permette di espandere le capacità di trattamento ospedaliero senza necessità di scorte ematiche)
- redigere protocolli specifici con farmaci innovativi come alla escarolisi enzimatica per espandere le capacità chirurgiche ospedaliere.

Durante l'evento svoltosi a Bologna è stato proposto **l'avvio di un tavolo tecnico condiviso da Ministero, Protezione Civile, SIUST e le altre istituzioni coinvolgibili, come la sanità militare, già ampiamente implicata nei piani di emergenza pandemici**.
L'auspicio dunque è che il tavolo di lavoro si avviato già nella seconda metà del 2022.

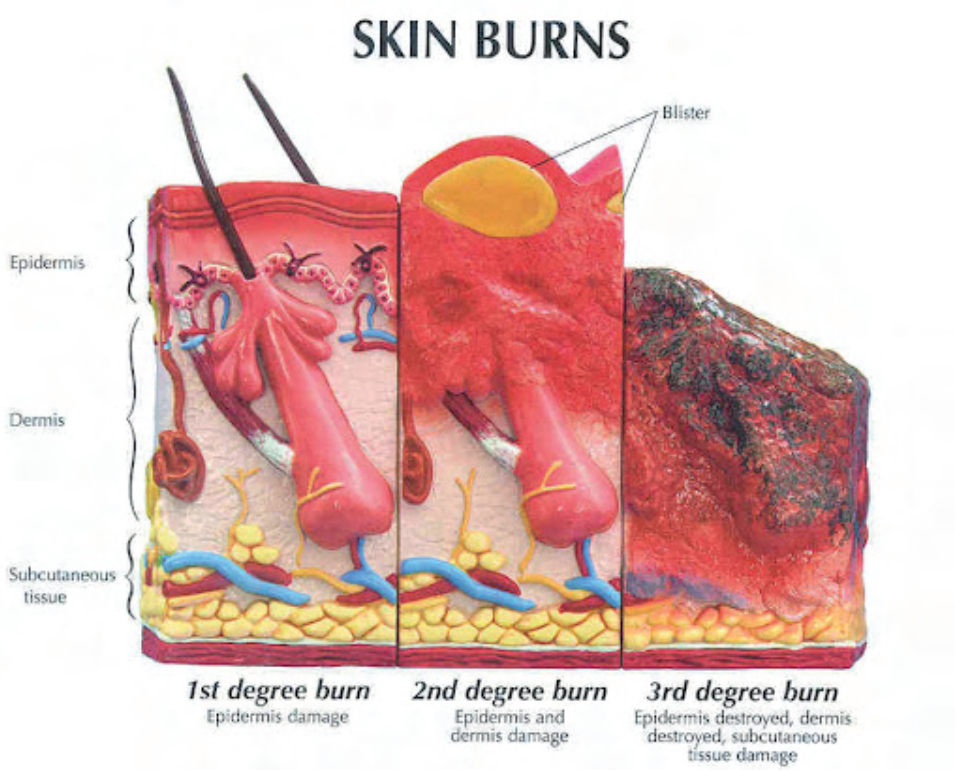
LE PROPOSTE SIUST IN SINTESI

- Creazione di un gruppo di lavoro e coordinamento ad hoc
- Pianificazione attività formative e di simulazioni con tutti gli attori coinvolti
- Creazione Teams specialistici di intervento rapido
- Creazione piano incremento ricettività: CU e ospedali satelliti
- Necessità scorte materiali indicati come scorte nazionali strategiche di farmaci sviluppati che rappresentano contromisure mediche per le maxi emergenze ustionati

[47] PEIMAF è l'acronimo di Piano Emergenza Interno Massiccio Afflusso di Feriti, e si attua quando si verificano determinate circostanze tali per cui presso uno o più ospedali, a seguito di una maxi emergenza, giungeranno molti feriti, spesso traumatizzati, che potrebbero mettere in crisi la gestione routinaria dell'ospedale. Il PEIMAF è sostanzialmente un fascicolo contenente un insieme di disposizioni organizzative e procedurali che consente ad un ospedale di fronteggiare una maxi-emergenza, con l'obiettivo di mantenere uno standard elevato per il trattamento dei pazienti coinvolti nell'incidente, paragonabile a quello che viene erogato ad un paziente in un giorno ordinario.

LA CLASSIFICAZIONE DELLE USTIONI

Capitolo 6



USTIONI DI PRIMO GRADO (SUPERFICIALI O EPIDERMICHE)

Queste ustioni coinvolgono solo l'epidermide. Non causano vesciche, ma si manifestano come zone arrossate e molto dolorose. Dopo due tre giorni l'eritema e il dolore si placano. Intorno al quarto giorno, l'epitelio ferito si separa dalla sottostante nuova epidermide guarita.

USTIONI DI SECONDO GRADO (A SPESSORE PARZIALE)

Le ustioni a spessore parziale coinvolgono l'epidermide e porzioni del derma e possono essere classificate clinicamente come ustioni superficiali a spessore parziale o ustioni profonde a spessore parziale.

LE USTIONI SUPERFICIALI A SPESSORE PARZIALE

Tipicamente formano caratteristiche vesciche tra l'epidermide e derma. Dal momento che la formazione di vesciche può non verificarsi anche per alcune ore dopo la lesione, ustioni che sembrano inizialmente essere di profondità solamente epidermica possono poi rivelarsi ustioni a spessore parziale nell'arco di 12-24 ore. Per la maggior parte, le ustioni superficiali a spessore parziale guariscono spontaneamente in meno di 3 settimane, senza compromissione funzionale o cicatrici ipertrofiche.

LE USTIONI PROFONDE A SPESSORE PARZIALE (PT)
Si estendono negli strati più profondi del derma. Hanno caratteristiche nettamente diverse dalle ustioni superficiali o medio-dermiche a spessore parziale. Se si evita l'insorgere d'infezione e la guarigione spontanea può progredire, queste ustioni guariscono in tre-nove settimane. Tuttavia, causano invariabilmente una notevole formazione di cicatrici. Anche praticando fisioterapia attiva durante l'intero processo di cura, la formazione di cicatrici ipertrofiche è comune e la funzione articolare normalmente risulta compromessa. Per il paziente, un'ustione a spessore parziale che non guarisce entro tre settimane è funzionalmente ed esteticamente equivalente a una lesione a spessore totale.

Le ustioni di secondo grado spesso accumulano uno strato di essudato fibrinoso (prodotto dall'infiammazione) e detriti necrotici sulla superficie, che può predisporre la lesione a un'intensa colonizzazione batterica e ritardare la guarigione, oltre a rendere più difficile la determinazione della profondità della lesione per ispezione visiva.

USTIONI DI TERZO GRADO (A TUTTO SPESSORE)
Le ustioni a spessore totale (FT) coinvolgono tutti gli strati del derma e spesso lesionano anche il tessuto adiposo sottocutaneo sottostante. L'escara da ustione è derma strutturalmente intatto, ma morto e denaturato. Nel corso di giorni e settimane, se lasciata in situ, l'escara si separa dal tessuto vitale sottostante, lasciando un letto aperto e non cicatrizzato di tessuto di granulazione. Senza intervento chirurgico, può guarire solo lentamente per contrattura della lesione con riepitelizzazione dai margini lesionali risultando in cicatrici deturpanti e spesso invalidanti dal punto di vista funzionale. Alcune ustioni a spessore totale coinvolgono non solo tutti gli strati della cute, ma anche le strutture più profonde come muscoli, tendini, legamenti e ossa; queste ultime sono classificate come ustioni profonde a spessore totale o di quarto grado.
Molte lesioni da ustione mostrano una compresenza di ustioni superficiali e profonde, rendendo complessa la classificazione precisa dell'intera lesione, e quindi l'impiego del trattamento più efficace. Inoltre, il ritardo nella rimozione dell'escara (il tessuto necrotico) aumenta l'incidenza e la gravità delle complicanze sistemiche e locali, in particolare nelle ustioni più estese.

PERCHÉ È NECESSARIA LA RIMOZIONE DELL'ESCARA

La presenza dell'escara non vitale rappresenta un grosso pericolo per la proliferazione batterica e può provocare una risposta infiammatoria intensa e prolungata. Entrambi i fattori possono determinare un aggravamento della lesione e lo sviluppo di un'infezione locale, che può successivamente trasformarsi in un'infezione sistemica, con gravi conseguenze.

L'escara da ustione infatti induce una violenta cascata di alterazioni patologiche, locali e sistemiche. L'escara necrotica si contamina in soli due giorni, rappresentando dunque una fonte d'infezione e conseguente sepsi.

Le risposte infiammatorie locali possono portare all'ulteriore distruzione dei tessuti circostanti sani, estendendo il danno originale a tessuti non danneggiati che altrimenti potrebbero guarire spontaneamente. Finché il letto della lesione è occupato dalla massa necrotica, non può avvenire nessun processo di guarigione. Se il processo di guarigione ritarda oltre le due settimane, il tempo necessario alla desquamazione e separazione spontanea dell'escara, si svilupperà tessuto di granulazione che verrà quindi coperto dall'epitelio che cresce lentamente dai margini lesionali. Questo processo viene definito classicamente come "guarigione per seconda intenzione", con formazione di tessuto cicatriziale che deforma e contrae la cute.

LA DIFFICOLTÀ DI UNA CORRETTA DIAGNOSI

Anche con metodi diagnostici avanzati come imaging fotografico a infrarossi, ecografico e laser Doppler, la valutazione delle ustioni attraverso l'escara è difficile. In aggiunta a tutto ciò, la profondità dell'ustione varia all'interno della zona lesionata e il colore e la consistenza dell'escara possono essere fuorvianti anche per gli esperti. Molto spesso l'entità e la quantità dei danni tessutali possono essere valutate solo dopo qualche giorno, quando il danno secondario si è già esteso al di là dei tessuti originali e distrutti.[48]

Le lesioni a spessore parziale e a spessore totale sono classificate come ustioni di secondo grado e di terzo grado, rispettivamente, anche se è comune trovare tutti i tre tipi all'interno della stessa lesione da ustione. Qualsiasi ustione a spessore totale è considerata grave e richiede il ricovero in ospedale.

Le ustioni dermiche profonde a spessore parziale e a spessore totale rappresentano di fatto condizioni debilitanti, con decorso prolungato, spesso con pericolo di vita, in particolare a causa di infezione e sepsi (quando i batteri e le loro tossine circolano nel sangue e danneggiano gli organi), sindrome acuta da distress respiratorio (insufficienza polmonare che causa gravi difficoltà respiratorie), intensa risposta ipermetabolica e catabolica, ipovolemia (perdita di volumi di sangue) e cicatrici estese che possono danneggiare o impedire la normale mobilità e funzionalità (ad es. degli arti) anche dopo che il paziente è stato dichiarato guarito dal trauma.[49] Il tutto sfocia nella cosiddetta malattia da ustione.

GUARIRE DALL'USTIONE

L'obiettivo principale della cura delle ustioni è assicurare la **rianimazione ottimale nel periodo di emergenza e quindi raggiungere la riepitelizzazione della cute lesa o distrutta, tramite il supporto della guarigione spontanea o mediante escarectomia chirurgica e innesto cutaneo a spessori variabili**. Il trattamento successivo ha lo scopo di garantire la migliore qualità della vita post-ustione.

L'esito finale del processo di cicatrizzazione è il raggiungimento di una cicatrice il più matura possibile, con la migliore cosmesi e la maggiore funzionalità, al minor costo per il paziente in termini di onere chirurgico e superfici interessate da cicatrici.

La strategia di trattamento ottimale nella cura delle lesioni da ustione deve essere pianificata ed eseguita sulla base di una **valutazione tempestiva dell'entità del danno tissutale** (in termini di profondità e dimensioni dell'ustione) **e del tessuto vitale rimanente che si rende disponibile per il processo di guarigione**. La stima delle dimensioni e della profondità dell'ustione non può avvenire con precisione nella maggior parte dei casi, a meno che e fintantoché l'escara non viene completamente rimossa e non viene esposto il tessuto sano sottostante all'escara. Solo quando viene rimossa l'escara ed esposto il letto della ferita è possibile vedere e valutare il danno effettivo, per poi prescrivere la strategia appropriata di chiusura della lesione.

L'European Burn Association raccomanda la **toilette chirurgica lesionale o preparazione del letto lesionale** come prima fase nel trattamento locale di lesioni acute e croniche. Consiste nella rimozione dei tessuti esfoliati, non vitali e necrotici mediante abbondante pulizia e mondatura della lesione in combinazione con lo sbrigliamento meccanico.

Nello standard di cura attuale, la rimozione dell'escara può avvenire mediante intervento chirurgico o mediante procedure non chirurgiche, che lascino il letto della lesione pulito per il successivo trattamento di chiusura della ferita, non chirurgico o chirurgico.

Le **procedure di sbrigliamento chirurgico** sono costituite da escissione tangenziale, dermoabrasione o idrochirurgia. Nella pratica, lo sbrigliamento chirurgico viene utilizzato immediatamente in caso di ustioni a spessore totale e successivamente in caso di dubbio sulla profondità della lesione o nel caso in cui lo stato generale del paziente non sia stabile.

---

[48] Nele Brusselaers, Stan Monstrey, Dirk Vogelaers, Eric Hoste, Stijn Blot. Severe burn injury in Europe: a systematic review of the incidence, etiology, morbidity, and mortality. Critical Care, 2010, 14:R188.

[49] EMA, EU/3/02/107 NexoBrid:
Public summary of positive opinion for orphan designation of purified bromelain for the treatment of partial deep dermal and full thickness burns.

Nello standard di cura attuale, la rimozione dell'escara può avvenire mediante intervento chirurgico o mediante procedure non chirurgiche, che lascino il letto della lesione pulito per il successivo trattamento di chiusura della ferita, non chirurgico o chirurgico.

Le **procedure di sbrigliamento chirurgico** sono costituite da escissione tangenziale, dermoabrasione o idrochirurgia. Nella pratica, lo sbrigliamento chirurgico viene utilizzato immediatamente in caso di ustioni a spessore totale e successivamente in caso di dubbio sulla profondità della lesione o nel caso in cui lo stato generale del paziente non sia stabile.

L'escissione tangenziale deve essere effettuata fino al tessuto intatto sano per assicurarsi che non resti nessuna traccia di escara. Si stima che in questa procedura possa essere sacrificato fino al 30-50% del tessuto sano (principalmente derma), essenziale per la potenziale epitelizzazione spontanea della ferita, il che porta generalmente alla necessità di autotrapianto.

I**l processo di sbrigliamento non chirurgico** prevede l'attività combinata di farmaci antisettici topici (sulfadiazina argento o altri trattamenti topici a base di enzimi proteici), dei processi autolitici che si scatenano spontaneamente nei tessuti e del processo infiammatorio, con frequenti cambi di medicazione, docce, raschiature meccaniche dei detriti, ecc.

I processi infettivi-infiammatori sono lenti (con una durata tra i 10 e i 14 giorni) e possono comportare significative complicanze sistemiche e locali. Il lungo tempo di sbrigliamento con processi infiammatori sostenuti può portare alla formazione di tessuto di granulazione che porterà allo sviluppo di cicatrici patologiche.

I processi di riparazione delle ferite iniziano dopo l'episodio lesionale, con l'obiettivo di chiudere la lesione aperta, e terminano dopo anni, dopo che la lesione si è chiusa e la cicatrice ha completato il suo processo di maturazione.

Nelle lesioni da ustione a spessore totale si ha una mancanza di componenti dermici, perciò non c'è alcuna alternativa di guarigione spontanea: queste lesioni devono essere chiuse sostituendo e importando il letto dermico e l'epitelio mancanti: **autotrapianto di pelle o sostituti cutanei**. L'autotrapianto, ove possibile va eseguito precocemente, prima che si formi il tessuto di granulazione. Una cura adeguata delle lesioni e la modulazione della cicatrizzazione dopo la chiusura della lesione possono migliorare gli esiti finali a lungo termine.

In sintesi, nell'attuale trattamento delle lesioni da ustione, i medici sono costretti a scegliere tra due alternative decisamente non ottimali di rimozione dell'escara:

- Lo sbrigliamento chirurgico, efficiente e rapido, con risultati che dipendono dalla diagnosi, spesso lunghi da ottenere, con scarsa o nulla selettività sui tessuti, traumatico per il paziente ed impegnativo per il medico; costoso perché richiede anestesia e impiego della sala operatoria, e spesso anche di emotrasfusioni multiple.

- I mezzi di sbrigliamento non-chirurgico, inefficienti e prolungati nel tempo, con documentate complicanze e sequele.

Vi è quindi sempre stata da parte dell'ustionologia moderna la necessità di un trattamento diverso che permetta la rimozione dell'escara da ustione immediatamente o quasi dopo il ricovero (entro le prime 24 ore) e la stabilizzazione dei pazienti. Questo trattamento dovrebbe essere innocuo per i tessuti non lesionati e selettivo, specifico per l'escara, con un utilizzo indipendente dalla diagnosi iniziale di profondità dell'ustione e che non richieda speciale protezione o attenzione per i tessuti circostanti. Dovrebbe essere sicuro per i tessuti non ustionati in modo tale che i tessuti sani vengano il più possibile risparmiati.

Nel 2014 è stata rilasciata in Italia l'autorizzazione immissione in commercio del farmaco orfano NexoBrid, una biotecnologia enzimatica che risponde hai bisogni insoddisfatti dell'attuale SOC moderno. Il farmaco NexoBrid è stato designato orfano nel 2002 dall'EMA (30.07.2002). Nel 2016 AIFA ne ha concesso la rimborsabilità da parte del SSN. Il farmaco è indicato per lo rimozione precoce dell'escara nelle ustioni profonde a spessore parziale e completo. A oggi il farmaco Nexobrid rappresentata l'unica alternativa farmacologia selettiva per la rimozione del tessuto necrotico che non comporta l'intervento chirurgico.

POSTFAZIONE

A cura della **Senatrice Paola Binetti**, Presidente Intergruppo Parlamentare Malattie Rare

Sulla malattia da ustione, l'Osservatorio Malattie Rare ha curato una pubblicazione "La Malattia da Ustione", all'interno della quale sono riportati anche quei particolari bisogni dei pazienti che non trovano ancora un adeguato riscontro tra i LEA.

La malattia da ustione ha tutti i requisiti necessari per essere classificata tra le malattie rare, per le quali è possibile prevedere un percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale completamente personalizzato. Si tratta di una patologia che richiede un processo di cura profondo, perché coinvolge sia il corpo che la mente, e perfino l'anima. Colpisce spesso le fasce sociali più svantaggiate per cui si rende necessario attivare interventi di tipo socio-sanitario, sia in termini di prevenzione che di cura.

L'ustione, quando è estesa e profonda, diviene uno dei peggiori traumi per una persona. Il suo impatto è devastante non solo durante tutto il decorso della malattia, sempre più lungo del previsto, ma anche dopo la completa guarigione delle lesioni, dal momento che si potrebbero creare gravissimi problemi funzionali e psicologici connessi ad esiti cicatriziali deturpanti ed invalidanti.

L'approccio al soggetto con malattia da ustione è sempre un approccio multidimensionale e multi-professionale, in cui il malato deve passare attraverso la chirurgia, la riabilitazione e l'indispensabile supporto psicologico e psichiatrico, laddove si rendesse necessario. L'intero trattamento va garantito concretamente dal Sistema Sanitario Nazionale. La tempistica va preventivata in modo da non far mai sentire solo, né tantomeno abbandonato, il paziente, evitando quindi che si senta obbligato a ricorrere a strutture private spesso molto care, al di sopra delle disponibilità economiche di una famiglia, che comunque farebbe qualsiasi cosa per alleviare dolori e sofferenze, fisiche e psicologiche della persona cara affetta da malattia da ustione.

Per questo bisogna aver sempre presente che la complessità degli interventi e la durata del trattamento richiedono nei curanti la massima consapevolezza anche delle condizioni socio-economiche delle famiglie, senza mai dimenticare che la maggiore forma di povertà è quella relazionale. Per questo occorre creare una vera e propria rete di relazioni umane, specialmente in quelle situazioni-limite in cui il male fisico si accompagna allo sconforto emotivo. E questo può significare anche prendersi cura del contesto sociale in cui vivono pazienti, che non di rado si vergognano della loro condizione; significa creare gruppi di aiuto attenti alle esigenze del paziente, ma consapevoli anche della risonanza emotiva che quella situazione può creare in loro. Sappiamo bene come il rischio che serpeggia in questi gruppi à la stanchezza emotiva; il senso di colpa; la fatica ad assorbire i cambiamenti di umore del soggetto, per cui col tempo possono allontanarsi, lasciando il soggetto da solo a fronteggiare la sua situazione. In modo particolare per queste persone rarità non può identificarsi con solitudine e tanto meno con abbandono. Rara è la malattia ma frequente è il disagio psico-fisico che coglie il paziente e che a volte non lo abbandona più.

È quindi necessario fornire risorse adeguate ai Centri Ustioni, che si occupano di preservare non solo la vita, ma anche la qualità di vita, delle persone che subiscono un trauma deflagrante qual è l'ustione. Va affrontato anche il tema della carenza strutturale di posti letto per i grandi ustionati e la necessità di identificare strutture di accoglienza su misura per queste persone. Si tratta spesso infatti di percorsi terapeutici di lunga e lunghissima durata, che è bene che si snodino in contesti territoriali il più vicini possibili al luogo in cui il paziente vive, in modo da consentirgli di mantenere attive le sue abitudini, scolastiche e professionali, e le sue relazioni. Si tratta sempre di progetti terapeutici in cui il tempo gioca un fattore importante e richiede una capacità di scandire obiettivi e interventi in piccole tappe, evitando il rischio di possibili forme di scoraggiamento. Tutelare la fragilità di persone che devono convivere per un lunghissimo tempo con le conseguenze di questo trauma significa avere la consapevolezza che si tratta di una malattia cronica. E la cronicità ha una sua specificità, un suo stile di trattamento, una gestione dell'alternanza delle emozioni che tendono ad oscillare tra aspettative e delusioni.

Nel caso dei bambini, che hanno subito gravi ustioni, è necessario accompagnare le loro famiglie in un percorso riabilitativo lento ed estremamente delicato, che deve aiutare questi bambini a non identificare la propria vita con la stessa malattia da ustione. I bambini debbono mantenere una elevata progettualità esistenziale, che li aiuti a proiettarsi nel loro futuro, immaginando che possa offrir loro una qualità di vita decisamente superiore a quella che stanno sperimentando in quel momento. In quanto ai pazienti adulti occorre aiutarli non solo a sperare di tornare a una vita piena e attiva, come quella che hanno vissuto fino a quel momento, ma a volte diventa necessario sollecitare in ognuno di loro anche la capacità di immaginare nuove prospettive di professionalità.

È frequente infatti che il ritorno ad una normalità di vita per queste persone implichi anche un cambiamento di vita ed è l'esplorazione di nuove prospettive che costituisce un aspetto fondamentale della cura e della presa in carico. E questo può richiedere il coinvolgimento di nuove figure professionali, compresa quella degli orientatori professionali, dei personal trainer o dei coach. Tutto per non lasciarlo mai solo davanti al suo futuro, ma per aiutarlo a coltivare la speranza e un ottimismo realista con cui può tornare a riprendere il protagonismo della sua vita.

Per questa malattia è necessario un riconoscimento, una tutela, che sia tale su tutto il territorio nazionale e faccia sentire tutti i pazienti con malattia da ustione adeguatamente tutelati sul piano sociale e sanitario, essendo spesso inscindibili per ciascuno di loro.

Paola Binetti

PARTECIPANTI AL PROGETTO EDITORIALE

Bruno Azzena, Direttore UOC Grandi Ustioni, AOU di Padova

Roberto D'Alessio, Direttore dell'U.O.S.C. Centro Grandi Ustioni e Chirurgia Plastica Ricostruttiva dell'Ospedale Cardarelli di Napoli

Antonio Di Lonardo, Direttore Centro Grandi Ustionati, AOUP di Pisa e Presidente SIUST - Società Italiana Ustioni

Giuseppe Giudice, Direttore UOC Chirurgia plastica e ricostruttiva e centro grandi ustionati "D.Diogardi" Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari

Giovanni Andrea Grisolia, segretario dell'associazione A.T.C.R.U.P. ODV, già direttore del Centro Ustioni e Chirurgia Plastica AOU Meyer, Firenze

Davide Melandri, Direttore UOC Centro Grandi Ustionati e Dermatologia Cesena (Forlì)

Jasminka Minic, Dirigente Medico disciplina Chirurgia Plastica e Ricostruttiva dell' U.O.C. Chirurgia Plastica e Centro Ustioni Borgo Trento dell'A.O.U.I - Verona

Laura Lensi, Presidente A.T.C.R.U.P. - Associazione Toscana per la Cura e la Riabilitazione delle Ustioni Pediatriche Onlus

Simone Pancani, Centro Ustioni AOU Meyer Firenze e Coordinatore Task Force Umanitaria

Enrico Pinzauti, Responsabile Centro Ustioni e Chirurgia Plastica AOU Meyer Firenze

Maria Alma Posadinu, Responsabile del Centro Ustioni di Sassari

Rosario Ranno, Direttore del Centro Grandi Ustionati e Chirurgia Plastica dell'Ospedale Cannizzaro di Catania

Maurizio Stella, Direttore S.C. Grandi Ustioni e della Banca della Cute dell'Ospedale C.T.O, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

Giuseppe Spaltro, Responsabile Sostituto UOC A.S. Centro Ustioni e Chirurgia Plastica Ricostruttiva, Ospedale Sant'Eugenio ASL Roma 2

Maria Tridico, Presidente Asso.b.us. - Associazione Bambini Ustionati Onlus

Michela Venturi, Centro Grandi Ustionati e Dermatologia Cesena (Forlì)

BIBLIOGRAFIA

- Allorto, N.; Atieh, B.; Bolgiani, A.; Chatterjee, P.; Cioffi, W.; Dziewulski, P.; de Jong, A.; Gibran, N.; Guerrero, L.; Hanumadass, M.; et al. ISBI Practice Guidelines for Burn Care, Part 2. Burns 2018, 44, 1617-1706. [CrossRef] [PubMed]

- American Burn Association Guidelines on the Management of Acute Pain in the Adult Burn Patient: A Review of the Literature,a Compilation of Expert Opinion, and Next Steps. J. Burn Care Res. 2020, 41, 1129-1151.

- American Burn Association. Advanced Burn Life Support Course Provider Manual; American Burn Association, 2018. Available online: http://ameriburn.org/wp-content/uploads/2019/08/2018-abls-providermanual.pdf (accessed on 29 May 2021).

- American College of Surgeons, Committee on Trauma. Resources for Optimal Care of the Injured Patient. Available online: https://www.facs.org/-/media/files/quality-programs/trauma/vrc-resources/resources-for-optimal-care.ashx (accessed on 29 May 2021).

- Arnoldo, B.; Klein, M.; Gibran, N.S. Practice Guidelines for the Management of Electrical Injuries. J. Burn Care Res. 2006, 27,439-447.

- Atiyeh, S.B., S.W. Gunn, and N.S. Hayek, State of the Art in Burn Treatment. World Journal of Surgery, 2005. 29(2): p. 131-148.

- Australian & New Zealand Burn Association and the Joanna Briggs Institute. Burn Trauma Rehabilitation: Allied Health Practice Guidelines; Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, PA, USA, 2014; ISBN 978-1-4963-0498-8.

- Barret, J.P. and D.N. Herndon. Effects of burn wound excision on bacterial colonization and invasion. Plast Reconstr Surg, 2003, 111(2), pp 744-752.

- Barret, total burn wound excision of massive paediatric burns in the first 24 hours post injury. Annals of burns and fire disasters, 1999. XII.

- Baxter CR. Management of burn wounds. Dermatol Clin 1993;11(4):709-14. Burn Transfer Guidelines - NSW Severe Burn Injury Service - 2nd Edition, 2008.

- Beerthuizen G, Magnette A, European Burn Association, European Practice Guidelines for Burn Care, 2013, Vienna/Austria Edition

- Berliner E, Norris S, Falck-Ytter Y, Murad MH, Schünemann HJ; GRADE Working Group. GRADE guidelines: 9. Rating up the quality of evidence. J Clin Epidemiol. 2011 Dec;64(12), pp 1311-6.

- Bessey, Wound care, in total burn care. D. Herndon, Editor. 2007, saunders Elsevier.

- Cancio, L.C.; Barillo, D.J.; Kearns, R.D.; Holmes, J.H.; Conlon, K.M.; Matherly, A.F.; Cairns, B.A.; Hickerson, W.L.; Palmieri, T.Guidelines for Burn Care Under Austere Conditions: Surgical and Nonsurgical Wound Management. J. Burn Care Res. 2017, 38,203-214.

- Cancio, L.C.; Sheridan, R.L.; Dent, R.; Hjalmarson, S.G.; Gardner, E.; Matherly, A.F.; Bebarta, V.S.; Palmieri, T. Guidelines for Burn Care Under Austere Conditions: Special Etiologies, Blast, Radiation, and Chemical injuries. J. Burn Care Res. 2017, 38, e482–e496.

- Carroll SM, Gough M, Eadie PA, McHugh M, Edwards G, Lawlor D. A 3-year epidemiological review of burn unit admissions in Dublin, Ireland: 1988-91. Burns 1995;21:379-82.

- ChiaChi Kao, W.G. Acute Burns. Plastic and Reconstructive Surgery, 2000, 105(7), pp 2482-2493.

- Christ-Libertin, C.; Black, S.; Latacki, T.; Bair, T. Evidence-Based Prevent Catheter-Associated Urinary Tract Infections Guidelines and Burn-Injured Patients: A Pilot Study. J. Burn Care Res. 2015, 36, e1-e6.

- Cordani, C.D.-. La Peau En Chirurgie Plastique, in La Faculte De Medicine De Marseille. 2007, Universite De La Mediterranee: Marseille. p. 212

- D. Melandri, M. Venturi. La “skin failure”. Dermatology Reports, Edizione Italiana - 2021; volume 2, n. 3.

- Den Hertog PC, Blankendaal FA, ten Hag SM. Burn injuries in The Netherlands. Accid Anal Prev 2000;32(3):355-64.
- Desai, M.H., et al., Early burn wound excision significantly reduces blood loss. Ann Surg, 1990. 211(6): p. 753-9; discussion 759-62
- EMA, EU/3/02/107 NexoBrid: Public summary of positive opinion for orphan designation of purified bromelain for the treatment of partial deep dermal and full thickness burns https://tinyurl.com/ycknma65
- Endorf, F.W.; Cancio, L.C.; Gibran, N.S. Toxic Epidermal Necrolysis Clinical Guidelines. J. Burn Care Res. 2008, 29, 706-712.
- Endorf, F.W.; Cancio, L.C.; Klein, M.B. Necrotizing Soft-Tissue Infections: Clinical Guidelines. J. Burn Care Res. 2009, 30, 769-775.
- European Burns Association. European Practice Guidelines for Burns Care; Minimum level of burn care provision in Europe. 2017 (Version 4); available from: http://euroburn.org/wpcontent/uploads/2014/09/EBA-Guidelines-Version-4-2017-1.pdf
- Faucher, L.; Furukawa, K. Practice Guidelines for the Management of Pain. J. Burn Care Res. 2006, 27, 659–668. [CrossRef]
- Faucher, L.D.; Conlon, K.M. Practice Guidelines for Deep Venous Thrombosis Prophylaxis in Burns. J. Burn Care Res. 2007, 28, 661-663.
- Ferris AE, Harding KG. Are chronic wounds a feature of frailty? Br J Gen Pract J R Coll Gen Pract 2020; 70:256-7.
- Foster, K. Clinical Guidelines in the Management of Burn Injury: A Review and Recommendations From the Organization and Delivery of Burn Care Committee. J. Burn Care Res. 2014, 35, 271-283.
- Gewalli F, Fogdestam I. Triage and initial treatment of burns in the Gothenburg fire disaster 1998. On-call plastic surgeons' experiences and lessons learned. Scandinavian Journal of Plastic and Reconstructive Surgery and Hand Surgery. 2003;37(3):134-9.
- Gomez Morell PA, Escudero Naif F, Palao Domenech R, Sospedra Carol E, Bañuelos Roda JA. Burns caused by the terrorist bombing of the department store hipercor in Barcelona. Part I. Burns. 1990;16(6):423-5.
- Gómez-Cia T, Mallén J, Márquez T, Portela C, Lopez I. Mortality according to age and burned body surface in the Virgen del Rocio University Hospital. Burns 1999;25:317-23.
- Guidelines for Burn Care Under Austere Conditions: Introduction to Burn Disaster, Airway and Ventilator Management, and Fluid Resuscitation. J. Burn Care Res. 2016, 37, e427-e439.
- Guidelines for Cardiovascular Fitness and Strengthening Exercise Prescription After Burn Injury. J. Burn Care Res. 2016, 37,e539-e558.
- Guyatt GH, Oxman AD, Sultan S, Glasziou P, Akl EA, Alonso-Coello P, Atkins D, Kunz R, Brozek J, Montori V, Jaeschke R, Rind D, Dahm P, Meerpohl J, Vist G
- Harvey JS, Watkins GM, Sherman RT. Emergent burn care. South Med J 1984;77(2):204-14.
- Hostler, D.; Weaver, M.D.; Ziembicki, J.A.; Kowger, H.L.; McEntire, S.J.; Rittenberger, J.C.; Callaway, C.W.; Patterson, P.D.; Corcos, A.C. Admission temperature and survival in patients admitted to burn centers. J. Burn Care Res. Off. Publ. Am. Burn Assoc. 2013,34, 498-506.
- Hussain, A, Dunn KW, Predicting length of stay in thermal burns: a systematic review of prognostic factors. Burns, 2013, 39(7):1331-40
- Inamadar AC, Palit A. Acute skin failure: concept, causes, consequences and care. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2005; 71:379-85

- ISBI Practice Guidelines Committee; Ahuja, R.B.; Gibran, N.; Greenhalgh, D.; Jeng, J.; Mackie, D.; Moghazy, A.; Moiemen, N.; Palmieri, T.; Peck, M.; et al. ISBI Practice Guidelines for Burn Care. Burns 2016, 42, 953-1021. [CrossRef] [PubMed]
- Judkins KC. Aeromedical transfer of burned patients: a review with special reference to European civilian practice. Burns Incl Therm Inj. 1988;14(3):171-9. Epub 1988/06/01.
- Kagan, R.J.; Peck, M.D.; Ahrenholz, D.H.; Hickerson, W.L.; Holmes, J.; Korentager, R.; Kraatz, J.; Pollock, K.; Kotoski, G. Surgical
- Kearns, R.D.; Conlon, K.M.; Matherly, A.F; Chung, K.K.; Bebarta, V.S.; Hansen, J.J.; Cancio, L.C.; Peck, M.; Palmieri, T.L.
- Lawton, G, Dheansa, B. The management of major burns – a surgical perspective. Current Anaesthesia & Critical Care, 2008,19, pp 275-281.
- Li, S.K.F; et al. Burn Rehabilitation and Research: Proceedings of a Consensus Summit. J. Burn Care Res. 2009, 30, 543-573.
- Mackie DP, Koning HM. Fate of mass burn casualties: implications for disaster planning. Burns. 1990;16(3):203-6.
- Management of the Burn Wound and Use of Skin Substitutes: An Expert Panel White Paper. J. Burn Care Res. 2013, 34, e60-e79.
- Matouskova E, Broz L, Pokorna E, Konigova R. Necrobiotic process causing burn wound conversion may be prevented by allogeneic keratinocytes delivered by the recombined human/pig skin. Folia Biol (Praha) 2001;47(4):135-42
- McLoughlin E, McGuire A. The causes, cost and prevention of childhoodburn injuries. AJDC 1990;144:677-83.
- Nedelec, B.; Parry, I.; Acharya, H.; Benavides, L.; Bills, S.; Bucher, J.L.; Cheal, J.; Chouinard, A.; Crump, D.; Duch, S.; et al. Practice
- Nedelec, B.; Serghiou, M.A.; Niszczak, J.; McMahon, M.; Healey, T. Practice Guidelines for Early Ambulation of Burn Survivors after Lower Extremity Grafts. J. Burn Care Res. 2012, 33, 319-329.
- Nele Brusselaers, Stan Monstrey, Dirk Vogelaers, Eric Hoste, Stijn Blot. Severe burn injury in Europe: a systematic review of the incidence, etiology, morbidity, and mortality. Critical Care, 2010, 14:R188.
- Ong, Y.S., M. Samuel, and C. Song, Meta-analysis of early excision of burns. Burns, 2006. 32: p. 145-150.
- Ong, Y.S., M. Samuel, and C. Song, Meta-analysis of early excision of burns. Burns, 2006. 32: p. 145-150.
- Orgill, D.P; Piccolo, N. Escharotomy and Decompressive Therapies in Burns. J. Burn Care Res. 2009, 30, 759-768.
- Papp, A., et al. The progression of burn depth in experimental burns: a histological and methodological study. Burns, 2004. 30(7): pp 684-90.
- Pasquereau A, Thélot B. Hospitalisations pour brûlures à partir des données du Programme de médicalisation des systèmes d'information, France métropolitaine 2011 et évolution depuis 2008. Saint-Maurice : Institut de veille sanitaire, 2014. 8 p.
- Pham, T.N.; Cancio, L.C.; Gibran, N.S. American Burn Association Practice Guidelines Burn Shock Resuscitation. J. Burn Care Res.2008, 29, 257-266.
- Press, B., Thermal and electrical injuries, in Plastic Surgery, J.W. Smith and S.J. Aston, Editors. 1991, Little, Brown and Company: Boston/Toronto/London. p. 675-730.

- Rennekampff, H.O., et al., Debridement of burn wounds with a water jet surgical tool. Burns, 2006. 32(1): p. 64-9.
- Richard, R.; Baryza, M.J.; Carr, J.A.; Dewey, W.S.; Dougherty, M.E.; Forbes-Duchart, L.; Franzen, B.J.; Healey, T.; Lester, M.E..
- Romanowski, K.S.; Carson, J.; Pape, K.; Bernal, E.; Sharar, S.; Wiechman, S.; Carter, D.; Liu, Y.M.; Nitzschke, S.; Bhalla, P.; et al.
- Salisbury RE, Thermal Burns in: McCarthy TG, editor. Plastic Surgery. Philadelphia; WB Saunders Co; 1990. vol. 1, p.787-830.
- Sarhadi NS, Kincaid R, McGregor JC, Watson JD. Burns in the elderly in the South East of Scotland: review of 176 patients treated in the Bangour Burns Unit (1982-91) and burn inpatients in the region (1975-91). Burns 1995;21:91-5.
- Sherren, P.B.; Hussey, J.; Martin, R.; Kundishora, T.; Parker, M.; Emerson, B. Lethal triad in severe burns. Burns J. Int. Soc. Burn Inj.2014, 40, 1492-1496. [CrossRef]
- Simons, M.; King, S.; Edgar, D. Occupational Therapy and Physiotherapy for the Patient with Burns: Principles and Management Guidelines. J. Burn Care Rehabil. 2003, 24, 323-335. [CrossRef] [PubMed]
- Singer, A.J.; Taira, B.R.; Thode, H.C.; McCormack, J.E.; Shapiro, M.; Aydin, A.; Lee, C. The association between hypothermia, prehospital cooling, and mortality in burn victims. Acad. Emerg. Med. Off. J. Soc. Acad. Emerg. Med. 2010, 17, 456-459.
- Singh V, Devgan L, Bhat S, Milner SM. The pathogenesis of burn wound conversion. Ann Plast Surg. 2007 Jul;59(1):109-15. Review.
- Strohal, R., Apelqvist, J., Dissemond, J. et al. EWMA Document: Debridement.J Wound Care. 2013; 22 (Suppl. 1): S1-S52.
- Taylor S, Jeng J, Saffle JR, Sen S, Greenhalgh DG, Palmieri TL. Redefining the outcomes to resources ratio for burn patient triage in a mass casualty. J Burn Care Res. 2014;35(1):41-5. Epub 2013/11/26.
- Total Burn Care, ed. D.N. Herndon. 2007, Chapt:1, 8, 10, 12, 14, 18, 19, 21-29, 31-34. IIIrd edition ed., 2007:Saunders-Elsevier.
- Vogt, P.M.; Mailänder, P.; Jostkleigrewe, F.; Reichert, B.; Adams, H.A. Centers for severely burned patients in Germanymanagement structure and needs. Der Chirurg. 2007, 411-413. Available online: https://europepmc.org/article/med/18546566
- Weaver, M.D.; Rittenberger, J.C.; Patterson, P.D.; McEntire, S.J.; Corcos, A.C.; Ziembicki, J.A.; Hostler, D. Risk factors for hypothermia in EMS-treated burn patients. Prehospital Emerg. Care Off. J. Natl. Assoc. EMS Physicians Natl. Assoc. State EMS Dir. 2014, 18, 335-341. [CrossRef] [PubMed]
- Welling L, van Harten SM, Henny CP, Mackie DP, Ubbink DT, Kreis RW, et al. Reliability of the Primary Triage Process after the Volendam Fire Disaster. The Journal of Emergency Medicine. 2008;35(2):181-7.
- World health organization. Management of burns. WHO/EHT/CPR 2004 reformatted. 2007. Disponibile all'URL: http://www.who.int/surgery/publications/Burns_management.pdf
- Young, A.W.; Graves, C.; Kowalske, K.J.; Perry, D.A.; Ryan, C.M.; Sheridan, R.L.; Valenta, A.; Conlon, K.M.; Jeng, J.C.; Palmieri, T. Guideline for Burn Care Under Austere Conditions: Special Care Topics. J. Burn Care Res. 2017, 38, e497-e509.
- Young, D., Burn and Electrical Injury. Second ed. Plastic Surgery, ed. S.J. Mathes. Vol. 1. 2006: Elsevier. 811-833.

APPENDICE

Asso.b.us Onlus
Associazione Bambini Ustionati

Cosa brucia di più

Impariamo a riconoscere i pericoli

FUOCO

FIRE

Minestra

Soup

LATTE

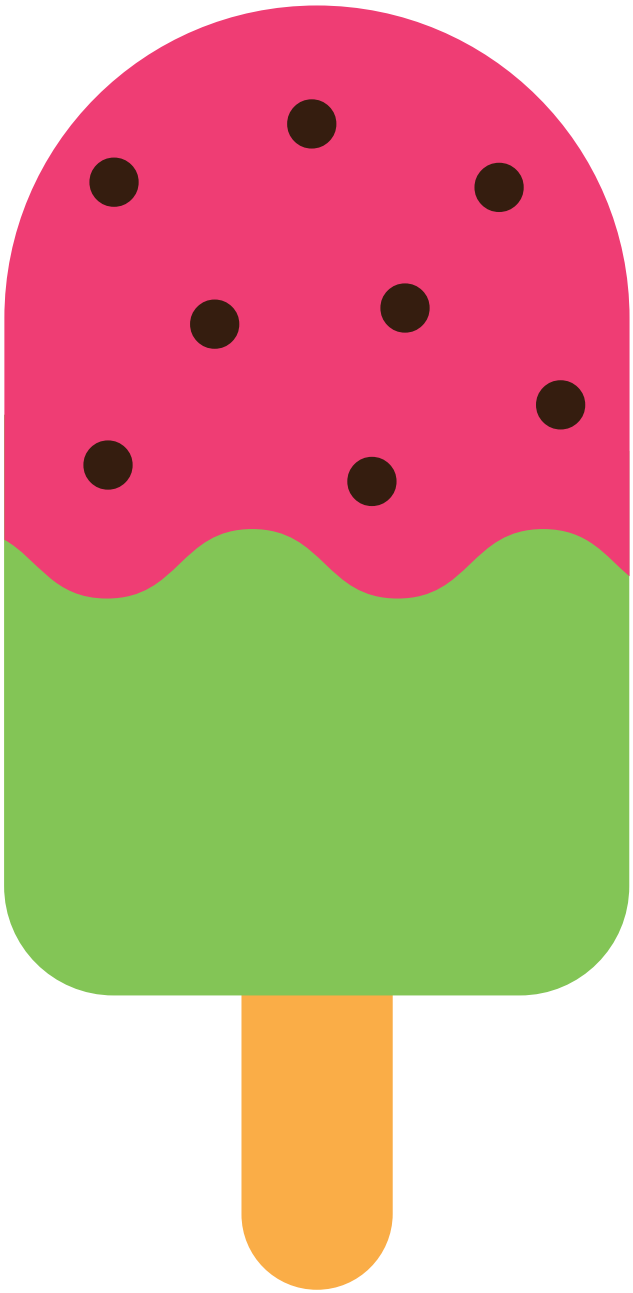
Milk

ESTATE

SUMMER

GHIACCIOLO

Ice lolly

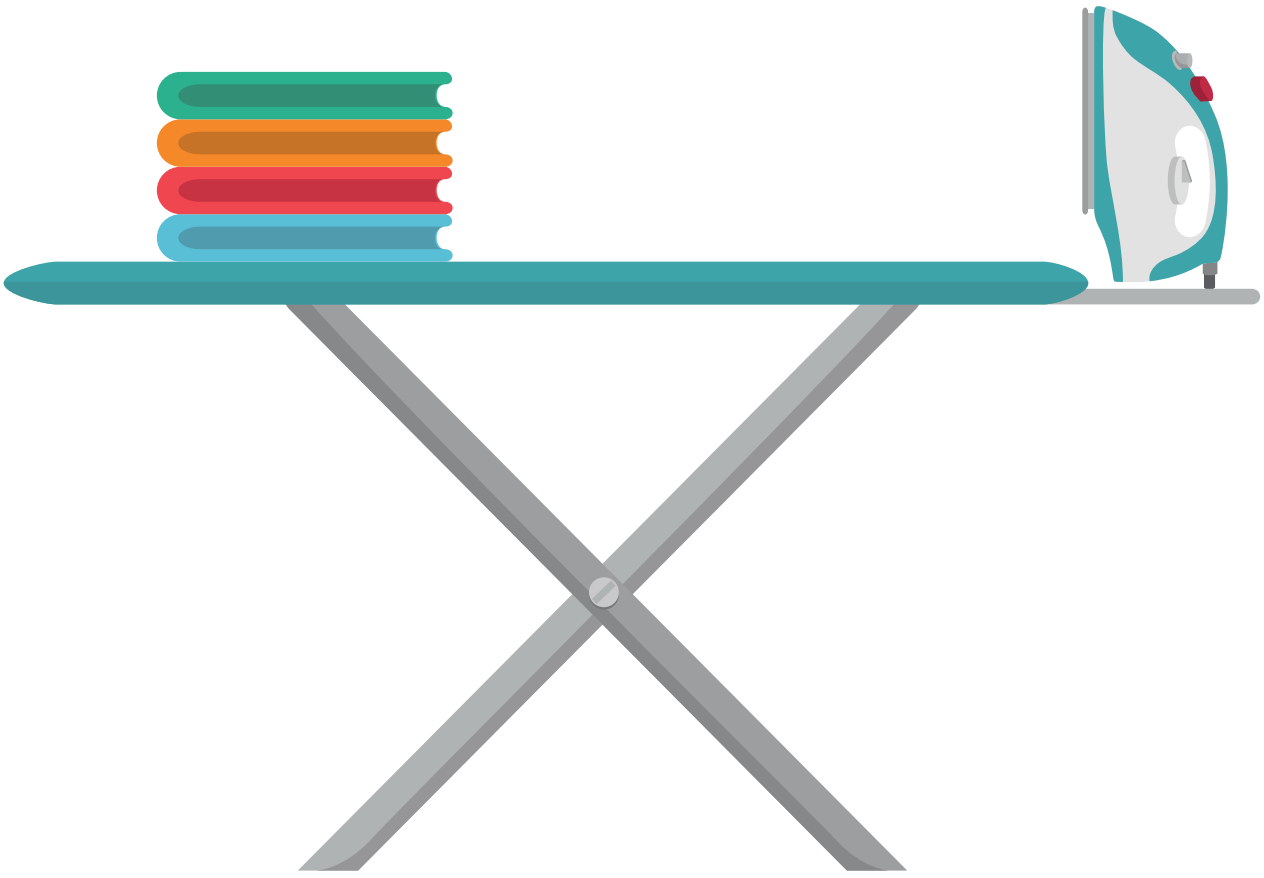


CAFFÈ

COFFEE

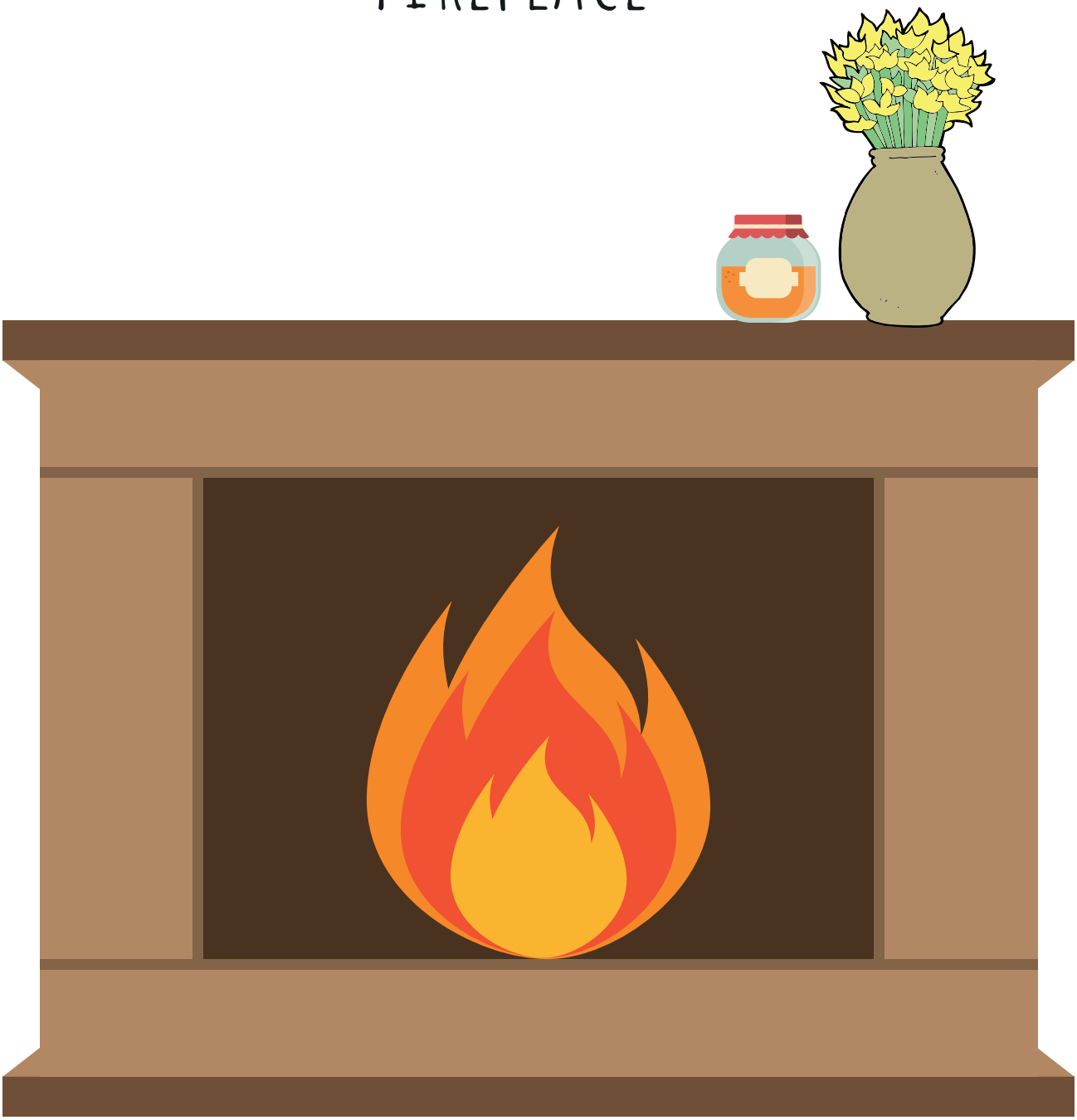
FERRO DA STIRO

Iron



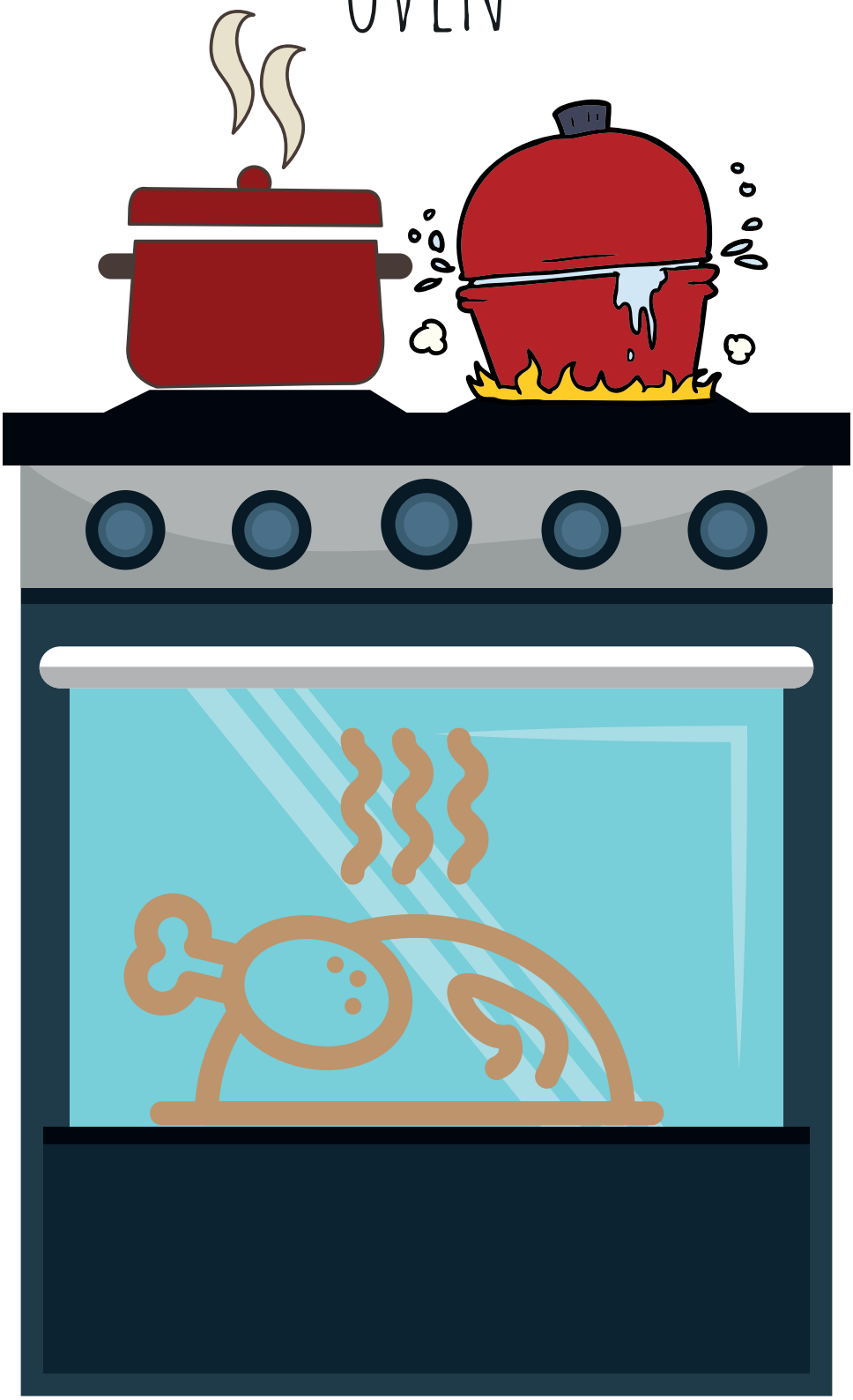
CAMINETTO

FIREPLACE



FORNO

OVEN



VASCA DA BAGNO

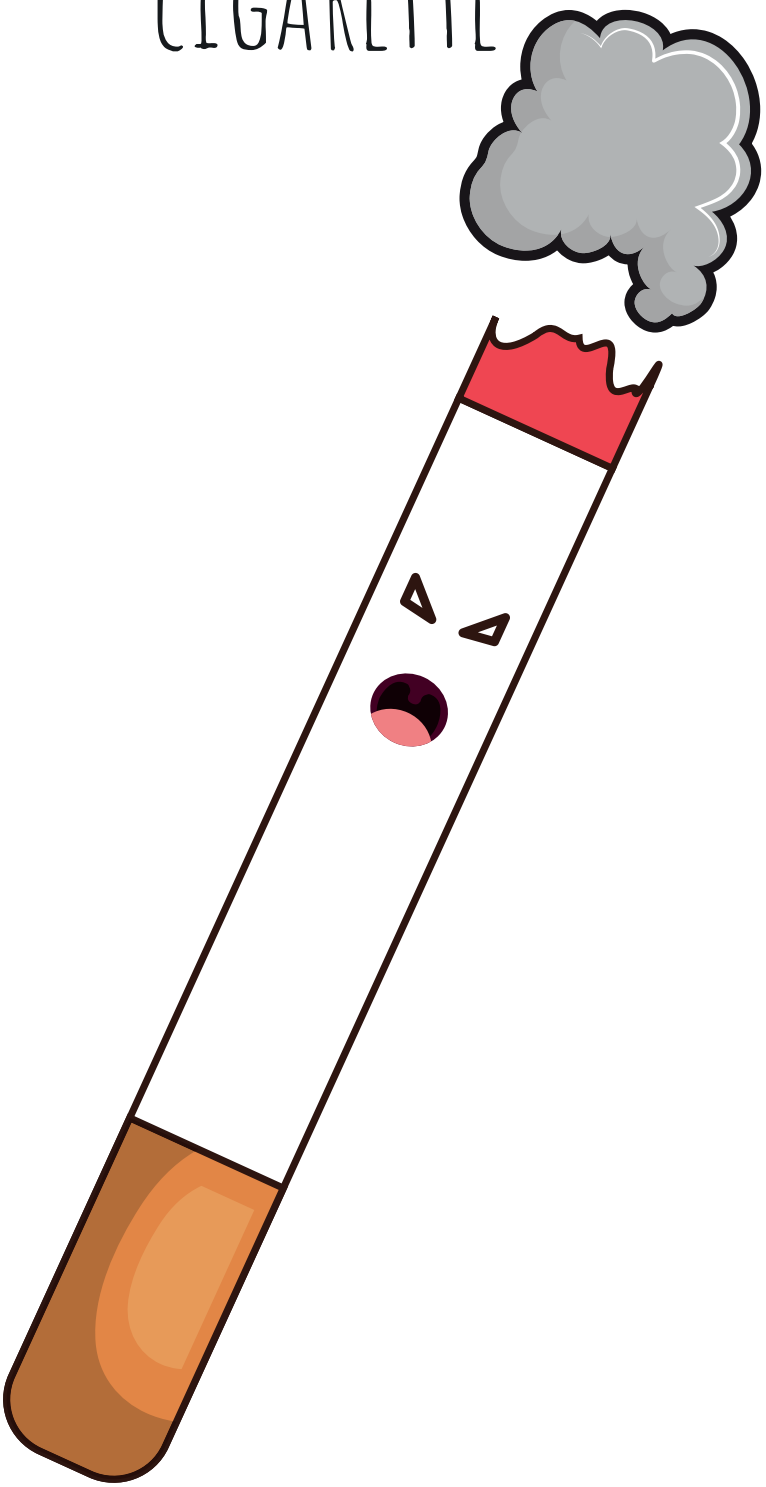
BATHTUB

DETERSIVI

DETERGENT

SIGARETTA

CIGARETTE



POP CORN

OSSERVATORIOMALATTIERARE

O.Ma.R. - Osservatorio Malattie Rare rappresenta la prima e unica agenzia giornalistica, in Italia e in Europa, interamente dedicata alle malattie rare e ai tumori rari. Da circa un decennio, l'intuizione editoriale della giornalista Ilaria Ciancaleoni Bartoli è diventata la più affidabile fonte di informazione sul tema della rarità in sanità. La testata giornalistica è consultabile gratuitamente online e si rivolge a tutti gli stakeholder del settore. La mission dell'Osservatorio è produrre e far circolare una informazione facilmente comprensibile, ma scientificamente corretta, su tematiche ancora poco note, mettendo le proprie competenze a disposizione degli altri media, dei pazienti e di tutti gli stakeholder del settore. La correttezza scientifica è assicurata da un accurato vaglio delle fonti e dal controllo di un comitato scientifico composto dai maggiori esperti del settore.

Un progetto realizzato grazie al
contributo incondizionato di

MediWound

ISBN 978-88-944042-6-5