

شناسنامه و استاندارد خدمت

توانمندی در بیماران مبتلابه

بال پروانه ای (EB)

بهار ۱۴۰۳

کمیته مشاوران جهت تنظیم و تدوین:

دکتر محمد تقی جغتایی دبیر علمی کمیته مشورتی توانبخشی

دکتر سپیده نفیسی، دکتر نسرین بیات، دکتر محمد عقیقی - دکتر فرهود سعید ارشادی، دکتر پریسا ارزانی، محمدرضا اسدی، دکتر مرضیه بابایی، دکتر الهام بهرنگی، دکتر شکوه پوربابایی، دکتر هوشنگ دادگر، دکتر فهیمه عبداللهی، دکتر مهدی علیزاده زارعی، دکتر سعید فراهانی، دکتر علی میرزاجانی

آقای دکتر رایگانی دبیر مورد رشته تخصصی طب فیزیکی و توانبخشی

آقای دکتر اصلیان رییس انجمن علمی پوست و آمیزشی ایران

آقای دکتر ملکی دبیر مورد رشته تخصصی بیماری های پوست

خانم دکتر لایق عضو انجمن علمی پوست ایران

خانم دکتر نرگس قمری رییس کمیته علمی انجمن کاردرمانی ایران

آقای دکتر احسانی متخصص پوست و مو عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی تهران

با همکاری:

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماری ها - اداره درمان بیماری های غیرواگیر

تحت نظر:

دکتر سعید کریمی عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی و معاون محترم درمان

مشاور: دکتر ساناز بخشنده رییس گروه تدوین استاندارد و راهنمای بالینی معاونت درمان

تحت نظارت فنی:

گروه تدوین استاندارد و راهنمای بالینی

دفتر ارزیابی فناوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت

نمودار ارائه خدمات توانبخشی به بیمار EB



مقدمه:

اپیدرمولیزیس بولوزا^۱ (EB) یا بیماری پروانه‌ای یک اختلال ژنتیکی نادر است، که با شکنندگی پوست همراه بوده و با تشکیل تاول که خود به خود یا به دنبال ترومای جزئی مانند فشار ملایم یا اصطکاک رخ می‌دهد، مشخص می‌شود. شیوع این بیماری ۲۰ تا ۵۰ مورد در هر یک میلیون تولد زنده می‌باشد. در حال حاضر تخمین زده می‌شود، که حدود ۸۰۰ تا ۱۲۰۰ مبتلا در ایران وجود داشته باشد. طبقه بندی EB بر اساس ناحیه‌ای است، که گسستگی پوست در لایه‌های مختلف در سطح میکروسکوپی رخ می‌دهد. دارای چهار نوع اصلی شامل سیمپلکس^۲، جانکشنال^۳، دیستروفیک^۴ و کیندلر^۵ می‌باشد. شدت بیماری به پاتولوژی انواع آن و زیر گروه‌های آن و عمقی که تاول شکل می‌گیرد بستگی دارد. افراد مبتلا به EB با طیف گسترده‌ای از ناتوانی‌ها مواجه هستند. مشکلات اصلی این بیماران شامل اسکار، فیبروز، پلانتارکراتودرما، فیوژن فضای بین انگشتی، pseudosyndactyly، استئوپنی، استئوپروز، تاول‌های ازوفازیا، آنمی و کانترکچرهای می‌باشد، که فرد را تحت تاثیر قرار می‌دهد. درد حاد یا مزمن و خارش نیز آسیب‌هایی هستند، که می‌تواند رشد و پیشرفت کلی هر فرد را محدود کرده و تحت تاثیر قرار دهند، از جمله میتوان به محدودیت در تحرک عملکردی و کاهش ظرفیت عملکردی برای مشارکت در جامعه و به عنوان عضوی از خانواده اشاره کرد. اما فقط محدود به تأخیر در مهارت‌های حرکتی درشت نمی‌شود، وقتی حرکت ناخوشایند و دردناک می‌شود، می‌تواند منجر به محدودیت مفاصل شده و در نتیجه بر فعالیت‌های عملکردی و در نهایت زندگی روزمره تأثیر بگذارد. تأثیر منفی این بیماری بر روح و جسم این بیماران می‌تواند منجر به از دست رفتن ظرفیت‌های عملکردی افراد و توانایی مشارکت فعال در جامعه شود. هیچ درمانی برای EB وجود ندارد، بنابراین مراقبت‌های حمایتی برای تسکین علائم باید در صورت امکان توسط یک تیم بین رشته‌ای ارائه شود. اعضای تیم توانبخشی از اعضای ضروری تیم بین رشته‌ای برای درمان بیماران مبتلا به EB می‌باشند.

الف) عنوان دقیق خدمت مورد بررسی:

خدمات توانبخشی در بیماران پروانه ای (EB)

ب) تعریف و تشریح خدمت مورد بررسی :

خدمات توانبخشی که در بیماران پروانه‌ای ارائه می‌شود، شامل خدمات توانبخشی جهت ارزیابی، اقدامات توانبخشی جهت پیشگیری از عوارض ثانویه و اقدامات درمانی توانبخشی می‌باشد.

¹ Epidermolysis bullosa

² Simplex

³ Junctional

⁴ Dystrophic

⁵ Kindler

۱- خدمات توانبخشی جهت ارزیابی

- ارزیابی پوست (اندام فوقانی، اندام تحتانی، دست، پا، گردن و تنه)
- ارزیابی شدت درد با استفاده از مقیاس VAS برای افراد بالای ۸ سال و FLACC^۶ یا CHEOPS^۷ برای افراد زیر ۸ سال
- ارزیابی دامنه حرکتی (فعال، فعال کمکی، غیرفعال) با استفاده از گونیومتری
- ارزیابی های عملکردی و رشد حرکتی با استفاده از PDMS-29، AIMS^۸ و BOT-2^۹ (پیوست ۱)
- آنالیز حرکات عملکردی شامل تحرک در بستر، راه رفتن، دویدن، پله رفتن، اسکات و پریدن می باشد.
- ارزیابی رشد حرکتی شامل جا به جایی ها، وضعیت طاقباز، دمر، نشسته، چهار دست و پا، سینه خیز، ایستاده، تحرک و پله می باشد.
- ارزیابی مهارت های حرکتی ریز ۱۱ با استفاده از Iscor EB و Abilhand-Kid (پیوست ۱)
- ارزیابی دست شامل اندازه گیری طول فضای بین انگشتی وانگشت، دامنه حرکتی انگشتان و عملکرد آن شامل pinch.grasp و انجام فعالیت های روزانه
- ارزیابی پاسچر (نشسته و ایستاده)
- ارزیابی قدرت عضلانی
- ارزیابی تون عضلاتی
- ارزیابی طول اندام تحتانی
- ارزیابی حسی (لمس سطحی، ویبریشن، درد عمقی، تمایز دو نقطه، حرارتی، تشخیص موقعیت فضایی مفصل، وستیبولار، بینایی و شنوایی)
- ارزیابی گفتار و بلع
- ارزیابی الگوی راه رفتن با استفاده از ابزار DGI^{۱۲} (پیوست ۱)
- ارزیابی تعادل با استفاده از معیار Pediatric Balance (پیوست ۱)

⁶ Face Legs Arms Cry Consolability

⁷ Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale

⁸ The Alberta Infant Scale

⁹ Peabody developmental Motor Scale-2

¹⁰ Bruininks-Osersky Test of Motor Proficiency

¹¹ Fine motor movement

¹² Dynamic Gait Index

▪ ارزیابی هماهنگی (Coordination)

▪ ارزیابی ADL بیمار با استفاده از فرم‌های ارزیابی QOLEB¹³ و ورژن اصلاح شده COSA¹⁴ برای افراد مبتلا به EB

۲- اقدامات توانبخشی جهت پیشگیری از عوارض ثانویه

➤ **اقدامات توانبخشی جهت پیشگیری از کاهش دامنه حرکتی مفاصل یا بروز و تشدید بدشکلی مفصلی (کانتراکچر)**

بسیاری از بیماران EB دچار کانترکچر عضلانی در نواحی مختلف از جمله دست‌ها و پاها می‌شوند که منجر به مختل شدن توانایی‌های آنها در انجام فعالیت‌های روزمره می‌گردد. از این رو توصیه می‌شود، اقدامات توانبخشی زیر در این بیماران انجام شود.

اقدامات توانبخشی

- توصیه می‌شود همه کودکان مبتلا به EB روزانه ساعتی را در وضعیت دمر قرار بگیرند، زیرا این کودکان مستعد کوتاهی و چسبندگی بافت‌های نرم هستند. درمانگر می‌تواند، راهنمایی‌هایی را برای قرار دادن با احتیاط نوزاد در وضعیت دمر اصلاح شده به منظور کاهش نیروهای برشی بر روی سطوح نرم ارائه دهد
- تمرینات دامنه حرکتی (اکتیو، پاسیو، اکتیو کمکی)
- تمرینات کششی به صورت استاتیک و دینامیک
- انواع ارتوزها از جمله: اسپلینت‌های اندام فوقانی، تحتانی و کفش و کفی طبی
- بانداژ مفصل مچ پا با قرار دادن مفصل ساب تالار در وضعیت نوترال یا درسی فلکشن نسبی به منظور جلوگیری از پلاننار فلکشن کانترکچر

➤ **اقدامات توانبخشی جهت پیشگیری از بروز تاول**

- ✓ بلند کردن نوزادان مشکوک یا تشخیص داده شده به EB باید به صورت ملایم از طریق تکنیک "Cradle Carle" به منظور کاهش و جلوگیری از نیروهای برشی غیرضروری که می‌تواند منجر به تاول شود، انجام شود. برای به حداقل رساندن اصطکاک و ایجاد تاول در تنه، زیر بغل و بازو، نوزادان را باید با قرار دادن یک دست زیر نوزاد/کودک و یک دست در پشت گردن، به جای گرفتن از زیر بغل بلند کرد یا دست را زیر تشکچه نوزاد بلغزانید و او را با پوشش زیرش بلند کنید.

¹³ Quality of Life Evaluation in Epidermolysis Bullosa

¹⁴ Child Occupational Self-Assessment

- ✓ بانداژ و گذاشتن پد اضافی در نواحی استخوانی مانند مفصل ران، آرنج، جلوی زانو و کف دستها به منظور کاهش اصطکاک و نیروهای برشی هنگام چهاردست و پا رفتن و یا خزیدن باید انجام شود.
- ✓ استفاده از سطوح نرم مانند پارچه دولایه یا چرم گوسفندی هنگام قرار دادن نوزاد در گهواره یا حمل نوزاد به منظور کاهش نیروهای برشی
- ✓ استفاده از لباس‌هایی با مواد لغزنده مانند ابریشم و لباس‌هایی که گشاد هستند و از جلو باز می‌شوند.
- ✓ استفاده از پوشک‌هایی که با مواد نرم پوشیده شده‌اند برای کاهش اصطکاک.

➤ اقدامات توانبخشی در پیشگیری و درمان استئوپنی

شکستگی پوست، درد، کانترکچر مفاصل و خستگی برخی از عواملی هستند که منجر به بی‌حرکتی در این بیماران میشود. نشان داده شده است که کاهش تحرک، منجر به کاهش توده استخوانی در افراد مبتلا به EB می‌شود. از آنجایی که سطح تحرک عامل پیش‌بینی‌کننده مهمی برای محتوای مواد معدنی استخوان است، بیماران مبتلا به EB باید تشویق شوند تا بالاترین سطح فعالیت‌هایی را که همراه با وزن‌اندازی است و برایشان قابل تحمل است، حفظ کنند. درجات متفاوتی از درد می‌تواند بر تحرک عملکردی، توانایی حرکت کردن و انتخاب کفش حتی در خفیف‌ترین اشکال EB تأثیر بگذارد.

این اقدامات شامل:

- تهیه کفش و کفی مناسب؛ به منظور تحمل وزن ایمن، از نقطه نظر بیومکانیکی باید کفی و کفش مناسب پیشنهاد شود. ارزیابی فردی برای راهنمایی صحیح در انتخاب کفش مهم است.
- استفاده از جوراب‌هایی مانند جوراب‌هایی با آستر نقره‌ای که می‌توانند گرما را از پاها دور کنند و در نتیجه پاها را خنک کنند و از ایجاد اصطکاک و فشار جلوگیری کنند.
- ارتوزهای حمایتی برای حفظ راستای پا و مچ پا، همراه با کفش و کفی مناسب جهت توزیع بهینه فشار کف پای و به حداقل رسانیدن نیروهای برشی و منجر به اصطکاک تا تاول‌های کمتری ایجاد شود، این تمهیدات می‌تواند توانایی بهینه برای تحمل وزن را فراهم کند.
- تمرینات با تحمل وزن: مشخص شده است که تمرینات تحمل وزن مؤثرترین روش افزایش و استحکام استخوان به همراه بهبود ساختار استخوان‌ها است.

- تمرینات هوازی با تحمل وزن مانند استفاده از سه چرخه در مسیرهای ایمن
- تمرینات قدرتی و مقاومتی: تمرینات قدرتی می تواند منجر به افزایش توده عضلانی به علت تحریک تشکیل استخوان و کاهش جذب استخوان شود.
- تمرینات تعادلی: از دست دادن تعادل و زمین خوردن ریسک فاکتور مهمی در بیماران استئوپوروتیک می باشد. تمرینات تعادلی می تواند منجر به بهبود کنترل پاسجرال، تعادل و افزایش ظرفیت هوازی شود.
- ارتعاش کل بدن (whole body vibration)
- فعالیت های ورزشی (sport activities) برای تقویت عضلات و استخوان ها و به طور کلی بهبود کیفیت زندگی این بیماران توصیه شده است.
- پایش و در صورت نیاز حمایت تغذیه ای بیماران از نظر اطمینان از دریافت کافی کلسیم و ویتامین D جهت پیشگیری از کاهش ساختار مینرال استخوان ها

۲- خدمات درمانی توانبخشی

به طور کلی، اهداف توانبخشی شامل بهبود یا بازگرداندن عملکرد و همچنین جبران عملکرد از دست رفته و یا جلوگیری از آن یا حفظ سطح عملکردی فعلی می باشد. این خدمات پس از جراحی های تصحیحی نیز قابل ارایه می باشند.

➤ بهبود عملکرد دست

مداخلات غیر جراحی به منظور حفظ و بهبود دامنه حرکتی کامل و قدرت کامل دست باید انجام شود. برای بیمارانی که بیشترین خطر ابتلا به ناهنجاری های دست را دارند، مانند بیماران مبتلا به RDEB، JEB و KS از اهمیت بالایی برخوردار است. ارزیابی دست در ۱ تا ۲ سال اول زندگی با نظارت منظم بر ناهنجاری ها توصیه می شود.

اقدامات توانبخشی در این موارد شامل:

- آموزش برنامه های تمرینی خانگی از جمله تمرینات فعال دامنه حرکتی دست به صورت روزانه به مراقبین بیمار. این تمرینات به ویژه برای زیرگروه های RDEB و JEB از اهمیت برخوردار می - باشد. (پیوست ۲)
- برای افراد مبتلا به EB که دچار کانترکچر انگشت و یا فضای بین انگشتی هستند، مداخله درمانی شامل بانداژ فضای بین انگشتی، بانداژ تکی انگشتان، استفاده از ارتوزهای ترموپلاستیک می باشد.

- برای بیماران مبتلا به RDEB، بانداژ تک تک انگشتان از دوران نوزادی با کشش در فضای وب به منظور پیشگیری، برای حفظ عملکرد و به تاخیر انداختن فیوژن فضای بین انگشتی توصیه می شود.
- روش های مختلفی در بانداژ انگشتان باید در نظر گرفته شود. این روش ها شامل بانداژ برای رفع چسبندگی فضای بین انگشتی، به عنوان پانسمان برای زخم های انگشتان و با اعمال نیرو در جهت ext است.
- استفاده از دستکش های سبک و نرم که فشار رو به پایین بین فضاها و وب ایجاد میکند؛ این روش می تواند یک روش جایگزین برای بانداژ باشد.
- استفاده از ارتوزهای استاتیک و فانکشنال؛ ارتوز های استاتیک در شب و ارتوزهای دینامیک در ساعات بیداری استفاده می شوند. با توجه به احتمال آسیب پوست، همه ارتوزهای توصیه شده به منظور فیت بودن و عملکرد مناسب باید مرتباً تحت نظارت و بازبینی های دوره ای باشند.
- اگر بیمار بانداژ در طول روز را تحمل نمی کند باید حداقل در شب از بانداژ یا ارتوز استفاده کند.
- اگر بیمار در طول روز از بانداژ استفاده می کند، باید به منظور بهبود somatosensory input و آزادی حرکت، دوره های زمانی را در نظر بگیرید که از بانداژ استفاده نشود.

➤ اقدامات توانبخشی جهت بهبود استقامت قلبی عروقی

فعالیت های همراه با تحمل وزن، تمرینات تقویتی، کششی و تعادلی به افراد مبتلا به EB اجازه می دهد تا عملکرد قلبی عروقی خود را حفظ و بهبود بخشند. بطور کلی تمرینات اکتیوی که علیه یک مقاومت متوسط و با تکرار زیاد اجرا شود تا فرد به نقطه خستگی برسد، استقامت عضله را افزایش می دهد. همچنین در برنامه هایی که برای افزایش قدرت طرح ریزی می شوند استقامت زیاد می شود. تمریناتی که سیستم انتقال اکسیژن را فعال می کنند استقامت، ظرفیت و آمادگی عمومی قلبی ریوی را افزایش می دهند.

توجه به نکات زیر توصیه می شود:

- ✓ آموزش پرسنل مدرسه در مورد اهمیت راه رفتن و تحرک داشتن در مقابل استفاده از ویلچر هنگام فعالیت در مدرسه
- ✓ آموزش برنامه های تربیت بدنی در اهمیت پیاده روی مداوم در مقابل استفاده از ویلچر هنگام فعالیت در مدرسه

➤ اقدامات توانبخشی در رشد حرکتی fine motor و حفظ مهارت های حرکتی ظریف

باید ارزیابی های استاندارد از رشد و نظارت بر مهارت های حرکتی ظریف برای بیماران در معرض خطر انجام شود. باید مداخلات درمانی به منظور ارتقاء رشد حرکتی مناسب سن و حمایت از یکپارچگی اجتماعی انجام شود.

اقدامات توانبخشی در این موارد شامل:

- تغییراتی برای بهبود توانایی انجام کارهای حرکتی ظریف مانند استفاده از پوشش های نرم به عنوان دستگیره های اصلاح شده، استفاده از قلم/مدادهای ارگونومیک نرم و رایانه هایی با حداقل نیاز به استفاده از ماوس یا صفحه لمسی و مجهز به تشخیص گفتار، تا بتوان تکالیف مدرسه را انجام داد.
- افراد مبتلا به EB که دارای چالش هایی در انجام حرکات ظریف هستند باید در فعالیت هایی که شامل استفاده از دست ها به صورت دو طرفه می باشند، شرکت کنند. این فعالیت ها می تواند شامل مهارت های دستکاری مانند باز کردن در شیشه، بستن دکمه های لباس، جفت کردن و بالا کشیدن زیپ ژاکت، باز کردن در کیسه ها و پیچاندن یک سرپوش باشد.

➤ **اقدامات توانبخشی جهت کاهش درد**

درگیری های اسکلتی-عضلانی در این بیماران شایع بوده و اغلب دردناک می باشند. این مشکلات شامل pseudosyndactyly، دردپشت، شکستگی و اختلالات روماتولوژی می باشد. Pseudosyndactyly دست، پا، مچ پا و مچ دست را درگیر می کند. تاول و ضایعات هیپرکراتوز دردناک بر روی کف پای این بیماران ایجاد می شود. درد پشت در این بیماران به دلیل استئوپنی و مشکلات بیومکانیکی ایجاد میشود. تاولهای کف پا و هایپرکراتوزهای دردناک منجر به راه رفتن غیرطبیعی و حرکات جبرانی می شود. علاوه بر این اختلال در تحرک یک جزء مایوفاشیال به درد اضافه می کند.

ارزیابی درد در نوزادان باید با فواصل زمانی مشخصی انجام شود.

اقدامات توانبخشی شامل:

- تمرینات کششی و تقویتی به منظور جلوگیری یا به حداقل رساندن کانترکچر مفاصل
- استفاده از مدالیتیه های ضد درد همانند TENS و مگنت با هدف درمان درد پشت
- بیوفید بک
- روشهای درمانی رفتاری شناختی و تصویری (imaging)

- استفاده از کفش و ارتوزهای مناسب برای بیمارانی که قادر به تحمل وزن هستند.
- مدالیتی های الکتروتراپی توسط فیزیوتراپیست به منظور کاهش درد بیماران به کار گرفته میشود.

➤ آموزش خود مراقبتی و فعالیت های روزمره زندگی

بیماران مبتلا به EB با هر نوعی از آن به کانترکچر و کاهش تحرک مبتلا هستند و نیازمند ارزیابی استقلال عملکرد در فعالیت های روزمره شان (ADL) می باشند که به ارزیابی های مجدد در طی دوره درمان نیاز دارند. بسیاری از بیماران EB کانترکچرهای پیشرفته در نواحی دست (hand) و پا (foot) دارند که منجر به اختلالاتی در انجام فعالیت های اساسی ADL مانند لباس پوشیدن، حمام کردن و آراستن خود می گردد. افراد مبتلا به اشکال شدیدتر EB مانند افراد مبتلا به DEB ممکن است بیشترین درگیری و چالش را داشته باشند، به خصوص اگر دوره های طولانی را در پوزیشنی مانند نشستن روی ویلچر سپری کنند. بنابراین فرد صاحب صلاحیت باید از ارزیابی ها، چک لیست ها و معیارهای استاندارد شده برای رتبه بندی مهارت های پایه ADL و تغییر در طول زمان استفاده کنند. اصلاحات برای بهبود استقلال فرد در ADL باید در محیط زندگی بیمار و خانواده وی ادغام و پذیرفته شود. توانبخشی شناختی (cognitive rehabilitation) نیز در این بیماران انجام می شود.

➤ مداخلات توانبخشی جهت تطابقات محیطی، تجهیزات کمکی و حمایت شخصی

کاردرمانی برای ایجاد سازگاری برای بهبود مشارکت و موفقیت فرد مبتلا به EB در محل کار و مدرسه می تواند منجر به اعتماد به نفس و حتی فرصت های بیشتر برای اوقات فراغت و مشارکت اجتماعی در آن محیط ها شود. کاردرمانگران باید توصیه های لازم جهت انتخاب نوع لباس یا تغییرات محیطی، ابزارهای تطبیقی مانند مسواک و تجهیزات لازم برای حمام کردن و استفاده از توالت را انجام دهند. همچنین بزرگسالان مبتلا به EB میتوانند برای رانندگی در صورت داشتن نگرانی از وضعیت جسمی خود از یک کاردرمانگر یا مربی رانندگی که با این شرایط آشناست کمک بگیرند. با توجه به صعب العلاج بودن بیماری و ایجاد تنش و بار روانی مضاعف حاصل از بیماری مزمن در اعضای خانواده که در اکثر اوقات جر مراقبین بهداشتی اولیه بیمار می باشند، لزوم حمایت روانی از اعضای خانواده بیمار و در صورت نیاز مداخلات روان شناختی و استفاده از استراتژی های Coping و گروه درمانی نیز می تواند در موارد لزوم مورد توجه قرار بگیرد.

اقدامات توانبخشی در این موارد شامل:

- ✓ تجویز تجهیزات کمکی و یا تطابقی
- ✓ آموزش استفاده از وسایل کمکی به خانواده و مراقب بیمار
- ✓ تجهیزات کمکی جهت فعالیت های روزمره زندگی مثل وسایل کمک نوشتاری، وسایل کمک تغذیه ای، تجهیزات کمکی در آشپزخانه، حمام و غیره و همچنین وسایل کمکی برای گراسپ و گریپ وسایل مورد نیاز این بیماران، بایستی توسط فرد صاحب صلاحیت تجویز و آموزش داده شود
- ✓ بررسی صحت کارایی و ایمنی تجهیزات در فواصل زمانی مناسب
- ✓ آموزش مناسب هندلینگ و تحرک بیمار و تکنیکهای حفظ ایمنی بیمار در موقعیت های فردی
- ✓ ارائه دانش و آموزش مهارت های لازم به مراقب برای حفظ شان و حداکثر استقلال فردی بیمار و نیز حفظ سلامتی یا رفاه مراقب

➤ مهارت های تغذیه دهانی

شامل خدمات ضروری در مدیریت غذا دادن، غذا خوردن، و در برخی موارد مشکلات بلع برای افراد مبتلا به انواع EB در طول عمر می باشد. باید مولفه های اجتماعی غذا خوردن در طول وعده های غذایی را بدون توجه به استفاده از روش های تغذیه جایگزین (لوله های NG و یا گاستروستومی) برای حضور بیمار در زندگی روزمره تشویق کنند. ارزیابی تغذیه در نوزادان و بچه ها را در صورت نیاز انجام شده و توصیه هایی در مورد اصلاحات مناسب ارائه می گردد.

مداخلات کاردرمانی باید به دلیل خطر کاهش دامنه حرکتی باز شدن فک و کاهش تحرک زبان در نظر گرفته شود و در صورت لزوم شامل تمرینات حرکتی دهانی نیز باشد.

فیزیوتراپیست ها نیز در موارد بروز کوتاهی ها و یا بر هم خوردن راستای قامتی صحیح بیماران با طراحی و اجرای تمرین درمانی و در صورت لزوم بیوفیدبک درمانی به بهبود مهارت های تغذیه دهانی و بلع کمک می نمایند. توصیه می شود که درمانگران باید با سایر اعضای تیم مرتبط با تغذیه از جمله متخصص تغذیه، دندانپزشک و گفتاردرمانگر در رابطه با نیازهای تغذیه بیمار همکاری نزدیک داشته باشند.

- به کاردرمانگران توصیه می شود برای افزایش اعتماد به نفس بیماران در غذا خوردن نیاز های آنها را از طریق خوردن غذاهایی با بافت های مختلف بررسی کنند.
- کاردرمانگران باید نقش عوارض قبلی را که باعث بیزاری از غذا می شوند مانند بیوست، شقاق مقعدی و ریفلاکس اسید معده در ارائه تغذیه بیمار در نظر بگیرند.

- تلاش برای محدود کردن وعده های غذایی استرس زا و طولانی مدت به بهبود کیفیت زندگی بیماران کمک می کند.
- کودکان بزرگتر را به امتحان کردن غذاها تشویق کنید، راهنمایی فردی در مورد بافت مناسب و در نظر گرفتن ترجیحات غذایی ارائه دهید. در برخی موارد غذاهای نرم و پوره شده توصیه می شود. غذا های داغ، اسیدی و تند ممنوع است.

تغذیه در نوزادان :

- ارزیابی هماهنگی بین مکیدن و بلع به منظور جلوگیری از خطر آسپیراسیون
 - کاردرمانگران می توانند تغذیه با شیر مادر را برای نوزادان مبتلا به EB، از جمله لغزنده کردن نوک پستان، دادن مواد جامد با قاشق نرم و لبه های صاف، ترویج کنند.
 - استفاده از سرپستانک های تخصصی به دلیل درگیری دهان
 - یک بطری تخصصی ممکن است برای به حداقل رساندن تروما به لبه لثه و کنترل جریان غذا دادن مفید باشد، به طوری که حتی مکیدن ضعیف نیز جریان یافتن رضایت بخشی از غذا را فراهم می کند.
 - گزینه های حمایت از خوردن مواد جامد ممکن است شامل استفاده از قاشق پلاستیکی کم عمق نرم با لبه های گرد، نوک انگشت والدین یا یک تکه غذای نرم باشد. کنترل غذاهایی که حاوی توده هایی هستند که در مایع غوطه ور هستند در دهان دشوارتر است و پتانسیل افزایش تجارب منفی در غذا خوردن را دارند، لذا توصیه نمی شوند. تغذیه اجباری نیز نتیجه معکوس دارد و توصیه نمی شود.
 - ✓ ارائه توصیه در مورد پوزیشن های بهینه برای تسهیل مهارت های تغذیه :
- برای مثال به مراقب پیشنهاد می شود از چرم مصنوعی یا پوشش های نرم به عنوان حائلی برای بلند کردن یا نگهداشتن نوزاد طی غذا دادن استفاده کنند.

- ✓ ارائه توصیه برای اجزاء حسی و روانی-اجتماعی غذا خوردن، به عنوان مثال پیشنهاد می شود:
- افراد مبتلا به EB هنگام غذا خوردن به خانواده ملحق بشوند تا امکان مشارکت در تعاملات اجتماعی برای آنها فراهم شود تا قادر شوند ببینند، بو کنند و مزه کنند.

➤ تجویز و ساخت انواع ارتوز و سایر وسایل کمکی

به منظور بهینه سازی عملکرد فرد و تعامل وی با محیط، ارتوزهای اندام فوقانی می تواند در انجام فعالیت های روزمره برای بهبود کیفیت زندگی، مانند رانندگی تا محل کار مورد استفاده قرار بگیرد. با توجه امکان قطع عضو در این بیماران استفاده از پروتز اندام تحتانی جهت راه رفتن و انجام فعالیت های روزمره و نیز فعالیت های درمانی همراه با تحمل وزن، اهمیت دارد.

پروتزهای اندام تحتانی برای بیماران مبتلا به نوع دیستروفیک توانایی تحمل وزن کامل را پس از قطع پا با و بدون عصا برای تحرک در جامعه و خانه فراهم می کند.

ارتوزهای حمایتی برای حفظ راستای صحیح مچ پا و پا، همراه با کفش مناسب، نیروهای برشی و منجر به اصطکاک را کاهش می دهد. تاول های کمتری ایجاد می کند، که توانایی بهینه برای تحمل وزن را فراهم می کند.

هنگامی که در اثر تغییرات بوجود آمده در شرایط بیمار، ارتوز، پروتز یا تجهیزات پزشکی بادوام در بهبود یا حفظ فعالیت های عملکردی بی اثر می شوند، ارزیابی مجدد توسط درمانگر برای شناسایی تغییرات در سیستم اسکلتی عضلانی یا سیستم قلبی و تجویز وسایل جدید با توجه به تغییرات توصیه می شود.

ارتوز های مورد استفاده در این بیماران شامل:

✓ Soft wrist and finger orthosis برای استفاده شبانه

✓ Soft elbow orthosis به منظور نگه داشتن آرنج در اکستنشن

✓ Elastomer(silicone putty)

✓ انواع کفش و کفی ها طبی

به نکات زیر باید توجه شود:

✓ هنگام مشخص کردن اندازه کفش طبی، اندازه دور پا (foot) و مچ پا را با بانداز و چند لایه جوراب در نظر بگیرید.

✓ در طول مراحل بهبود زخم دردناک که عملکرد را محدود می کند توصیه میشود از ویلچر دستی یا برقی برای بهینه سازی تعامل با محیط استفاده شود.

✓ سه چرخه برای کودکان و بزرگسالان و همچنین اسکوترهای متحرک جایگزین دیگری برای ویلچر است که می تواند منجر به استقلال، تقویت عضلات، افزایش استقامت و تعامل اجتماعی در جامعه شود.

✓ بسیار اهمیت دارد که شیوه درست استفاده از ارتوز یا پروتز و طرز نگهداری و نظافت آن بدقت برای بیمار و خانواده وی آموزش داده شود.

✓ با توجه به ماهیت بیماری، بازبینی دوره ای و پیگیری درمان ارتوزی یا پروتزی و در صورت نیاز اعمال تغییرات ضروری می باشد.

➤ مداخلات توانبخشی بعد از جراحی های اصلاحی

بدلیل عوارض زیادی بیماری، دفورمیتی و کانتراکچرهای مفصلی خصوصا در مفاصل دست اجتناب ناپذیر هستند. در بسیاری از موارد نیاز به جراحی جهت تصحیح دفورمیتی وجود دارد. پس از جراحی، خدمات توانبخشی به بهبود عملکرد، برگشت دامنه و قدرت و حفظ دامنه بدست آمده، کمک شایانی خواهد کرد. پس از طی دوران بی حرکتی پس از جراحی، خدمات توانبخشی شامل مداخلات مربوط به کاهش درد، افزایش دامنه، افزایش قدرت و تحمل، استفاده از اسپلینت نگهدارنده، آموزش در منزل و سایر مداخلات لازم بر حسب نیاز هر بیمار می باشد.

➤ مداخلات توانبخشی شنوایی

بیماران پروانه ای به درجاتی از کم شنوایی انتقالی و یا حسی و عصبی مبتلا هستند و بیشترین مشکل ظاهری آنها در عفونت های مجرای گوش خارجی می باشد بنابراین ارجاع جهت بررسی سیستم شنوایی توسط شنوایی شناس انجام می گیرد.

جهت توانبخشی شنوایی این بیماران تجویز سمعک های استخوانی و قابل کاشت همچون BAHA صورت میگیرد.

➤ مداخلات توانبخشی بینایی

بیماران پروانه ای مبتلا به نوع جانکشنال و دیستروفیک دارای مشکلات عدیده چشمی از جمله درگیری قرنیه، مشکلات مشترک پوستی در پلک ها و ملتحمه چشم می باشند. بنابراین نیازمند مشاوره بینایی می باشند.

اقدامات توانبخشی بینایی شامل:

- ✓ غربالگری بینایی
- ✓ تعیین وضعیت انکساری چشم
- ✓ فیت عینک
- ✓ آموزش جهت حفظ بهداشت چشم

(ب) تیم ارائه دهنده خدمت

- متخصص پوست

- متخصص جراحی ارتوپدی
- متخصص طب فیزیکی و توانبخشی
- فیزیوتراپیست (کارشناس و بالاتر)
- کاردرمانگر (کارشناس و بالاتر)
- گفتاردرمانگر (کارشناس و بالاتر)
- ارتوزیست - پروتزیست (کارشناس و بالاتر)
- شنوایی شناس (کارشناس و بالاتر)
- بینایی سنج (کارشناس و بالاتر)
- روانشناس بالینی (کارشناس و بالاتر)

پزشک متخصص پوست بعنوان مسئول تشخیص و تصمیم گیرنده اصلی در ارجاع به دیگر واحدهای تیم توانبخشی مرکز می باشد.

* همچنین بنابر نیاز بیمار و صلاحدید پزشک مسئول از متخصصین پزشکی سایر رشته ها همانند فوق تخصص گوارش، گوش و حلق و بینی، دندانپزشک، اطفال، کارشناسان یا متخصصین تغذیه بالینی و پرستار در صورت نیاز به عنوان تیم مشاور، در حمایت همه جانبه بیماران و ارائه خدمات هرچه بهتر کمک گرفته خواهد شد.

ج) ویزیت، مداخلات یا مشاوره های لازم جهت هر واحد خدمت

ردیف	عنوان خدمت پاراکلینیکی	تخصص صاحب صلاحیت جهت اجرا	شناسه فنی خدمات
۱	پیشگیری از کاهش دامنه حرکتی مفاصل و کنتراکتور	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی، ارتوز پروتز	درج در متن
۲	وضعیت دهی	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۳	بهبود تحرک	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۴	تمرین درمانی	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن
۵	بهبود استقامت-قلبی عروقی	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن
۶	بهبود توانایی ترنسفرها	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۷	بازیابی تعادل	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۸	پیشگیری از زمین خوردن بیمار حین جابجایی	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۹	آموزش فعالیت‌های خود مراقبتی و فعالیت‌های روزمره زندگی	کاردرمانی، فیزیوتراپی	درج در متن
10	پیشگیری از بروز و تشدید بدشکلی مفصلی	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی، ارتوز و پروتز	درج در متن
11	بهبود عملکردهای دست	فیزیوتراپی و کاردرمانی	درج در متن
12	ساخت اسپلینت های دست	ارتوز پروتز، کاردرمانی	درج در متن
13	آموزش استفاده از اسپلینت	ارتوز پروتز، فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
14	طراحی و ساخت ارتوزها، Fitting ارتوز های پیش ساخته، آموزش طرز استفاده از ارتوز و ویلچر و عصا	ارتوز پروتز، کاردرمانی	درج در متن
15	تجویز اسپلینت، ارتز و سایر ابزارهای انطباقی و کمکی	پزشک متخصص	درج در متن
۱۶	مشارکت در برنامه ترخیص بیمار و پیگیری	کاردرمانی، فیزیوتراپی، طب فیزیکی	درج در متن
۱۷	راه اندازی ایمن بیمار	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
۱۸	آموزش خانواده و بیمار	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
۱۹	حمایت‌های روانی-اجتماعی	کاردرمانی، روانشناسی	درج در متن

ردیف	عنوان خدمت پاراکلینیکی	تخصص صاحب صلاحیت جهت اجرا	شناسه فنی خدمات
۲۰	مشاوره توانبخشی	طب فیزیکی، فیزیوتراپی، کاردرمانی، گفتاردرمانی، ارتوز پروتز، شنوایی شناس و بینایی سنج	درج در متن
۲۱	درمان اختلالات بلع دهانی حلقی	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن
۲۲	درمان اختلالات Feeding	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن
۲۳	بررسی سیستم شنوایی و تجویز سمعک	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن
۲۴	غربالگری بینایی، تعیین وضعیت انکساری چشم، فیت عینک	فرد صاحب صلاحیت	درج در متن

د) استانداردهای فضای فیزیکی و مکان ارائه خدمت:

مجموع خدمات توانبخشی در یک فضای حداقل ۱۵۰متری که در قالب دو یا سه فضای جدا شده باشد، قابل ارائه خواهد بود. در این فضا تجهیزات لازم جهت انجام مداخلات کاردرمانی و فیزیوتراپی قابل نصب و جاگذاری است. مراحل درمان هم به صورت بستری و هم سرپایی می باشد لذا این خدمات در بخش های بستری بیمارستانها و مراکز تحت حاد توانبخشی، مراکز جامع توانبخشی، کلینیک های فیزیوتراپی، ارتوز پروتز، دفاتر کاردرمانی، گفتاردرمانی، شنوایی شناسی و بینایی سنجی قابل ارائه می باشد.

ه) تجهیزات پزشکی سرمایه ای به ازای هر خدمت:

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۱	Easy Stand یا standing table	وضعیت دهی، شروع انجام فعالیت در وضعیت ایستاده و نشسته	یک به ازای کل بخش
۲	پارالل بار	آموزش راه رفتن و راه اندازی	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی و کاردرمانی
۳	واکر	راه رفتن و تعادل	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی و کاردرمانی
۴	ویلچر	وضعیت دهی و شروع موبیلیتی مستقل	یک به ازای کل بخش
۵	واکر چرخدار (کودکان و بزرگسالان) و واکر معمولی (کودکان و بزرگسالان)	کسب توانایی راه رفتن	یک عدد به ازای هر بخش
۶	صندلی با ارتفاع نشیمن قابل تغییر	آموزش تغییر وضعیت از حالت نشسته به ایستاده	یک عدد به ازای هر بخش
۷	وسایل ترانسفر	آموزش جابجایی	یک عدد به ازای هر بخش
۸	وسایل پوزیشن دهی در تخت) Towel roll (PillowBed level tables	جهت وضعیت دهی	یک به ازای هر بیمار
۹	دستگاه تحریک الکتریکی	بازآموزی حرکات مفاصل	یک عدد به ازای یک بخش
۱۰	تشک های تاتامی	مفروش کردن فضا جهت ارائه خدمات فیزیوتراپی و کاردرمانی	بسته به فضای بخش

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۱۱	سطح شیب دار یا Wedges	کشش، تقویت عضلات اندام ها و تنه و بهبود کنترل سر و گردن	یک سری به ازای یک بخش فیزیوتراپی و کاردرمانی
۱۲	Box/Block	ارزیابی مهارت‌های درشت دست	یک عدد به ازای هر بخش
۱۳	محافظ های اسفنجی (Foam pads) / کیسه شن	پوزیشن دهی	۵ عدد به ازای هر بیمار
۱۴	وسایل ADL (وسایل cutting مثل feeding board, rocker, knife, reacher, bottom hook)	جهت آموزش فعالیتهای روزمره زندگی	یک عدد به ازای هر بیمار
۱۵	تابوره (ساده، زین اسبی)	افزایش تعادل، پیشگیری از بروز الگوهای اداکتوری در رانها و اندام تحتانی در هنگام تعادل و توازن	یک عدد از هر کدام به ازای هر بخش کاردرمانی
۱۶	صندلی مناسب	تنظیم وضعیت مناسب بدن جهت انجام مداخلات درمانی و حمایتی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۱۷	تخت متحرک	تنظیم وضعیت مناسب بدن جهت انجام مداخلات درمانی و حمایتی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۱۸	صندلی و میز هم سطح	انجام مداخلات درمانی و آموزشی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۱۹	فریم تعلیق و متعلقات آن	تمرین درمانی	دو فریم یک نفره با متعلقات به ازای یک بخش فیزیوتراپی و کاردرمانی
۲۱	رولر / بولستر	بهبود کنترل حرکت اندام ها و تنه	یک سری با سایز های مختلف به ازای هر بخش فیزیوتراپی و کاردرمانی
۲۲	وسایل اسپلینت سازی (ارفیت، کاتر، فیچی، ساسپن، ولکرو، چسب، استاکینیت، ششوار)	وضعیت دهی اندامها	یک مجموعه کامل به ازای هر بخش
۲۳	فضای اختصاصی برای اسپلینت سازی مجهز به شیر آب	جهت ساخت اسپلینت	یک به ازای هر بخش
۲۴	آینه های قدی بزرگ	نصب به دیوار بخش	بسته به سایز دیوار
۲۵	دینامومتر	سنجش قدرت عضلات	یک عدد به ازای هر بخش
۲۶	گونیا متر	سنجش دامنه حرکتی	یک عدد به ازای هر درمانگر
۲۷	تخت های شکن دار	تمرین درمانی	به تعداد کابین های هر بخش
۲۸	تجهیزات مخصوص feeding	درمان اختلالات feeding	یک عدد به ازای هر بخش

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۲۹	تجهیزات طراحی و ساخت ارتوز و پروتز	ساخت ارتوزهای استاتیک و فانکشنال و پروتزهای مورد نیاز بیماران	یک سری به ازای هر بخش

ک) اندیکاسیون های دقیق جهت تجویز خدمت:

هر بیماری که به EB مبتلا می باشد اندیکاسیون توانبخشی دارد.

ل) شواهد علمی در خصوص کنتر اندیکاسیون های دقیق خدمت:

- ✓ تا ۳ هفته پس از جراحی گرافت پوست
- ✓ التهاب و قرمزی وسیع پوست منطقه
- ✓ نواحی دارای عفونت و تاول های وسیع
- ✓ در نواحی دارای دفورمیتی و کانتراکچرهای شدید

مواردی که باید با احتیاط انجام شود:

- ✓ تکنیک های ماساژ به دلیل احتمال ایجاد گسستگی پوست در این بیماران
- ✓ تکنیک های دستی به منظور به حرکت در آوردن ترشحات ریه در بیمارانی که دارای تاول بر روی پوست ناحیه هستند.

- ✓ تکنیک های دستی مثل کشش که باعث اعمال نیرو به پوست می شود

س) موارد ضروری جهت آموزش به بیمار

- آموزش وضعیت دهی به خانواده بیمار
- آموزش بلند کردن نوزاد
- آموزش کشش عضلات مستعد کوتاهی
- آموزش مراقبت از پوست
- آموزش غذا دادن به نوزاد یا کودک

پیوست ۱

❖ **The Alberta Infant Motor Scale (AIMS):** به منظور ارزیابی بلوغ gross motor در نوزادان از بدو تولد تا زمان راه رفتن مستقل. مهارت های حرکتی بوسیله مشاهده نوزاد در حالیکه به داخل و خارج چهارپوزیشن حرکت می کند ارزیابی می شود. هر آیتم بیان کننده سه وجه از اجرای حرکت است. تحمل وزن، پاسچر و حرکات ضد جاذبه.

❖ **AIMS** اطلاعاتی درباره عملکرد حرکتی حال حاضر نوزاد ارائه می کند و ممکن است کمک کند در شناسایی اجزای از دست رفته حرکات و تدوین استراتژی های درمان.

❖ **Peabody Developmental Motor Scale- 2 (PDMS-2):** این تست توانایی های حرکتی مرتبط با یکدیگر را که در اوایل زندگی رشد می کنند اندازه گیری می کند و برای ارزیابی مهارت های حرکتی کودکان از بدو تولد تا ۵ سالگی طراحی شده است. ضریب حرکتی ناخالص (GMQ) نمایش عددی از عملکرد کلی کودک در سه مورد از چهار زیرآزمون (رفلکس ها، ثبات، حرکت و دستکاری شی) است که استفاده از سیستم های عضلانی بزرگ تر را ارزیابی می کند. زیر آزمون های زیر این نمره ترکیبی را تشکیل می دهند: رفلکس، ثبات، حرکت و دستکاری اشیاء.

❖ **Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency BOT-2:** یک معیار استاندارد شده و هنجار مرجع برای مهارت های حرکتی ظریف و درشت کودکان و نوجوانان ۴ تا ۲۱ سال است. برای مهارت های حرکتی درشت، تنها دو بخش شامل هماهنگی بدن با زیربخش های هماهنگی و تعادل دو طرفه و قدرت و چابکی با بخش های فرعی سرعت و چابکی و قدرت اجرا می شود.

❖ **DGI (Dynamic Gait Index):** به عنوان یک ابزار بالینی برای ارزیابی راه رفتن، تعادل و خطر زمین خوردن استفاده می شود. این معیار نه تنها راه رفتن معمولی حالت ثابت را ارزیابی می کند، بلکه راه رفتن را در حین کارهای چالش برانگیزتر نیز ارزیابی می کند. توانایی فرد را برای اصلاح تعادل در حین راه رفتن در حضور نیازهای بیرونی ارزیابی می کند.

❖ **Pediatric Balance Scale:** نسخه اصلاح شده berg scale بوده که برای ارزیابی مهارت های تعادل عملکردی در کودکان مدرسه ای استفاده می شود. این مقیاس شامل ۱۴ آیتم است که از ۰ امتیاز (کمترین) تا ۴ امتیاز (بالاترین عملکرد) با حداکثر امتیاز ۵۶ امتیاز می گیرد.

❖ **Abilhand-kid:** پرسشنامه ای برای ارزیابی مهارت دستی، عملکرد اندام فوقانی و عملکردهای مختلف ADL

❖ **Iscore EB**: پرسشنامه ای که برای افراد مبتلا به EB تهیه شده است شامل استفاده از دست ها به عنوان یک نتیجه در ارزیابی آنها می شود.

پیوست 2

تمرینات دست:

❖ Wrist extension stretch

برای ۲۰ تا ۳۰ ثانیه نگهدارید و تکرار کنید. روزانه انجام دهید.



❖ First webspace stretch

کشش را از انتهای شست شروع کنید ۲۰ تا ۳۰ ثانیه نگهدارید و تکرار کنید. روزانه انجام دهید.



❖ Interdigital finger stretching

۲۰ تا ۳۰ ثانیه نگهدارید و تکرار کنید. روزانه انجام دهید.



❖ تمرینات دست با استفاده از ژل تخم مرغی:

تخم مرغ را به جلو و عقب رول کنید و ۱۰ ثانیه در جهت اکستنشن به منظور کشش انگشتان انجام دهید. به منظور کشش آرام انگشتان تخم مرغ را به آرامی در دست بگیرید و شست را باز کنید. همچنین انتهای شست را کشش داده و به مدت ۱ تا ۲ دقیقه نگهدارید.



❖ تمرینات مچ و انگشتان با استفاده از یک دستگیره نرم علیه یک مقاومت ملایم:

دستگیره را بگیرید و به آرامی بکشید تا انگشتان در جهت اکستنشن کشیده شوند تا ۱۰ بشمرید و روزانه این تمرین را انجام دهید.



❖ تمرین دستی با استفاده از یک توپ سبک و قابل انعطاف به منظور کشش اولین فضای وب و تقویت نیشگون

گرفتن:

به آرامی توپ را بگیرید و کف دست را در تماس با سطح نگه دارید. از توپ استفاده کنید تا به آرامی پایه شست را باز کنید. ۱۰ شماره نگه دارید، تکرار کنید. برای حفظ قدرت دست، توپ را با انگشتان و شست بگیرید و/یا فشار دهید. ۱۰ بار تکرار کنید. ۳ تا ۵ بار انجام دهید اگر منجر به گسست پوست نشود.



References:

1. Weisman A, M. Chan J, Lapointe C, Sjöholm K, Steinau K, et al. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet Journal rare disease* 16(406):1-11, 2021.
2. M. Chan J, Weisman A, King A, M. Amoski S, Shotwell C. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet Journal rare disease* 14 (129):1-11, 2019.
3. Goldschneider K, Good J, Harrop E, Lioffi C, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *12(178):1-23*. 2014.
4. Weiß, H., & Prinz, F. (2012). Occupational therapy in epidermolysis bullosa: a holistic concept for intervention from infancy to adult. Springer Science & Business Media. (book)
5. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. Published 2019. Funded by DEBRA of America. (book). <https://www.debra-international.org/occupational-therapy-in-eb-cpg>