

E.O. Ospedali Galliera Genova
Struttura Complessa di Neonatologia

*Attualità nel
trattamento della MEN
da isoimmunizzazione*

Paolo Moscatelli



MINERVA PEDIATRICA

RIVISTA MENSILE DI PEDIATRIA PUERICULTURA E NIPIOLOGIA

POLICLINICO INFANTILE
Fondato da E. MENSI
Diretto da G. DE TONI
Anno XVII - GENOVA

PEDIATRIA MEDICO PRATICO
Fondata da G. B. ALLARIA
Diretta da G. GUASSARDO
Anno XXIV - TORINO

MEDICINA ITALIANA
Fondata da G. CATTANEO
Diretta da I. NASSO
Anno XXIX - MILANO

DIRETTORI

G. DE TONI - G. GUASSARDO - I. NASSO

CONDIRETTORI

G. C. BENTIVOGLIO - P. BRUSA - A. COLARIZI - M. COTELLESA - G. FIORE - P. FORNARA
- V. MENGOLI - S. MAGGIORE - D. MOGGI - M. ORTOLANI - A. PAGANI CESA - A. POUCHE'
E. SCHWARZ-TIENE - M. SCARZELLA - R. VAGLIO - G. VITETTI

REDAZIONE

D. V. BORI - R. BULGARELLI - F. CISLAGHI - E. EGIDI - S. NASSO - P. SCHIAPARELLI

DIRETTORE RESPONSABILE: T. OLLIARO

TORINO — Casella Postale 491 - C. C. P. n. 2-15808 - Via Martiri della Libertà, 15 — TORINO

Istituto di Clinica Pediatrica della Università di Genova

Direttore: Prof. G. DE TONI

Prof. G. SANSONE

Dott. C. TADDEI

Sulla tecnica della exsanguinotrasfusione nel bambino

Estratto da «Minerva Pediatrica» - Anno I - N. 5 (Maggio 1949)

EDIZIONI MINERVA MEDICA

Rischio di immunizzazione in donne Rh negative che concepiscono un feto Rh positivo

- In assenza di immunoprofilassi specifica 14 %
- Dopo somministrazione di IgG anti-D al parto e in occasione di eventi favorevoli al passaggio feto-materno di emazie
(Freda et al., 1966; Clarke et al., 1966) 1,6%
- Dopo somministrazione di IgG anti-D anche alla 28^a settimana di e.g.
(Bowman, 1988) 0,16%

Cause di insuccesso delle IgG anti-D

- precedente immunizzazione
- somministrazione tardiva
- inefficacia del preparato
- dosaggio insufficiente

SENSIBILIZZAZIONE ANTI-D IN ITALIA

(Velati et al., 2006)

N° gravide Rh(D) negative	18.639
---------------------------	--------

N° immunizzazioni in gravidanza o al parto	178
---	-----

Valore %	0.96
----------	------

PEDIATRICS Vol. 111 No. 4 April 2003, pp. 886-893

COMMENTARY

Bilirubin Genetics for the Nongeneticist: Hereditary Defects of Neonatal Bilirubin Conjugation

—
Michael Kaplan, MB, ChB

Department of Neonatology
Shaare Zedek Medical Center
Faculty of Medicine of the Hebrew University
Jerusalem 91031, Israel

Cathy Hammerman, MD

Department of Neonatology
Shaare Zedek Medical Center
Jerusalem 91031, Israel
Faculty of Health Sciences
Ben Gurion University of the Negev
Beer Sheva 84105, Israel

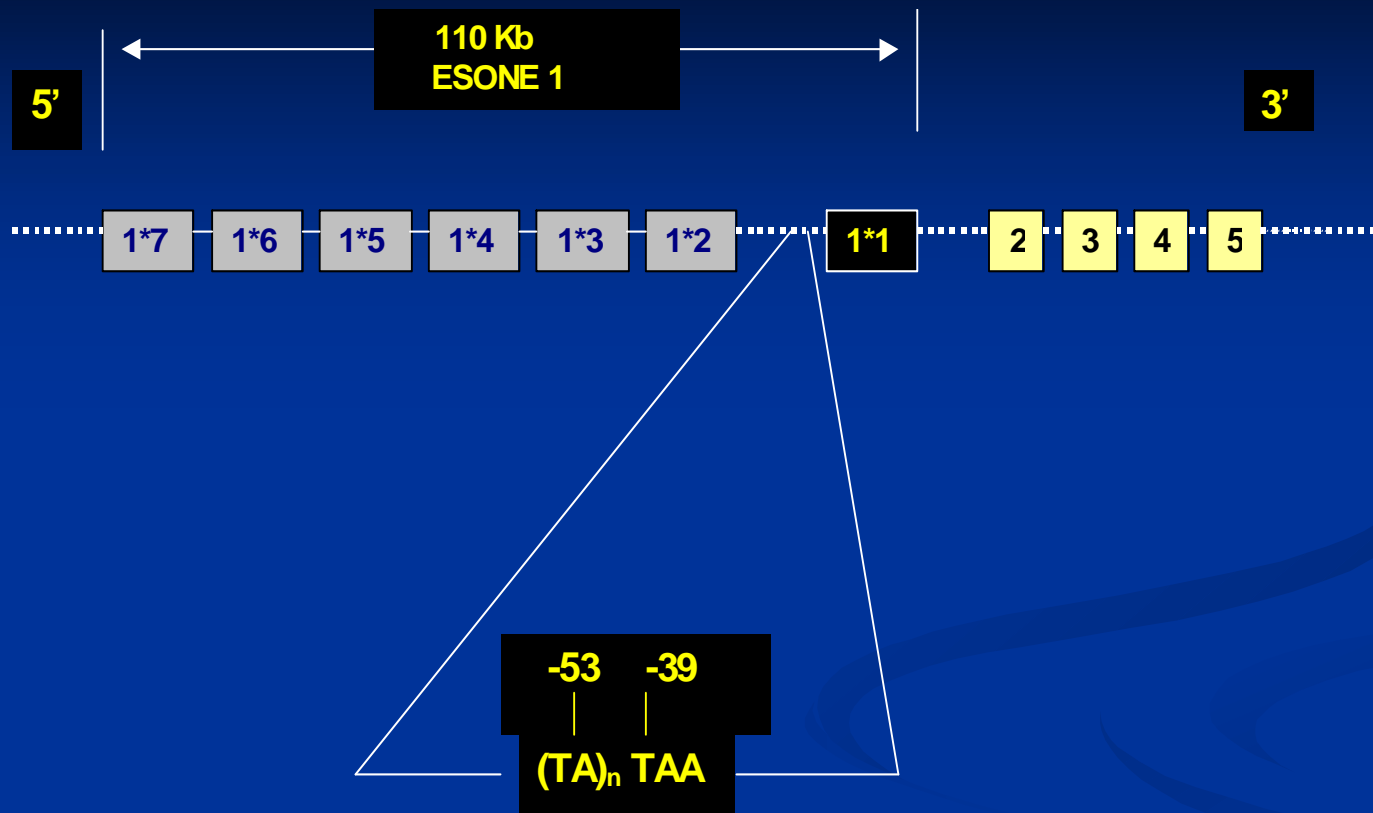
M. Jeffrey Maisels, MB, BCh

Department of Pediatrics
William Beaumont Hospital
Royal Oak, MI 48073-6769

SINDROME DI GILBERT

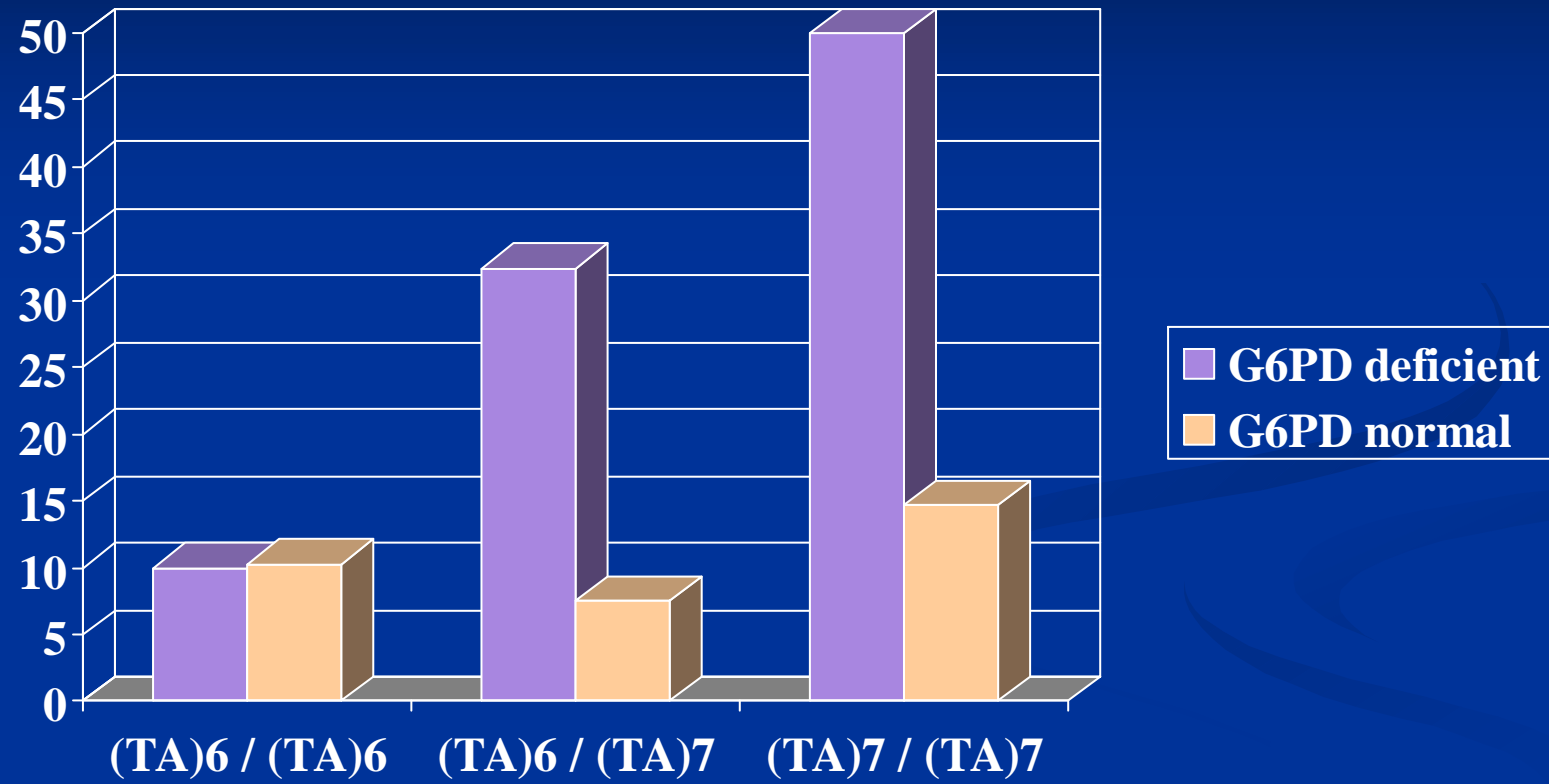
La sindrome di Gilbert è la causa più comune di ridotta coniugazione epatica della bilirubina dovuta alla diminuita attività dell'enzima UDP-glicuroniltransferasi (UGT). Tale condizione si trasmette con modalità autosomica recessiva, interessa il 5-10% della popolazione e comporta una diminuzione di circa il 30% della capacità di glicuroconiugazione.

Nelle popolazioni caucasiche tale condizione si esprime in presenza di un polimorfismo dovuto ad una mutazione a livello del promotore del gene *UGT1A1* ove è presente una coppia di basi (TA) in più: in luogo di [(TA)₆TAA] è presente un assetto [(TA)₇TAA] allo stato omozigote.



Organizzazione del gene UGT sul cromosoma 2- 2q37

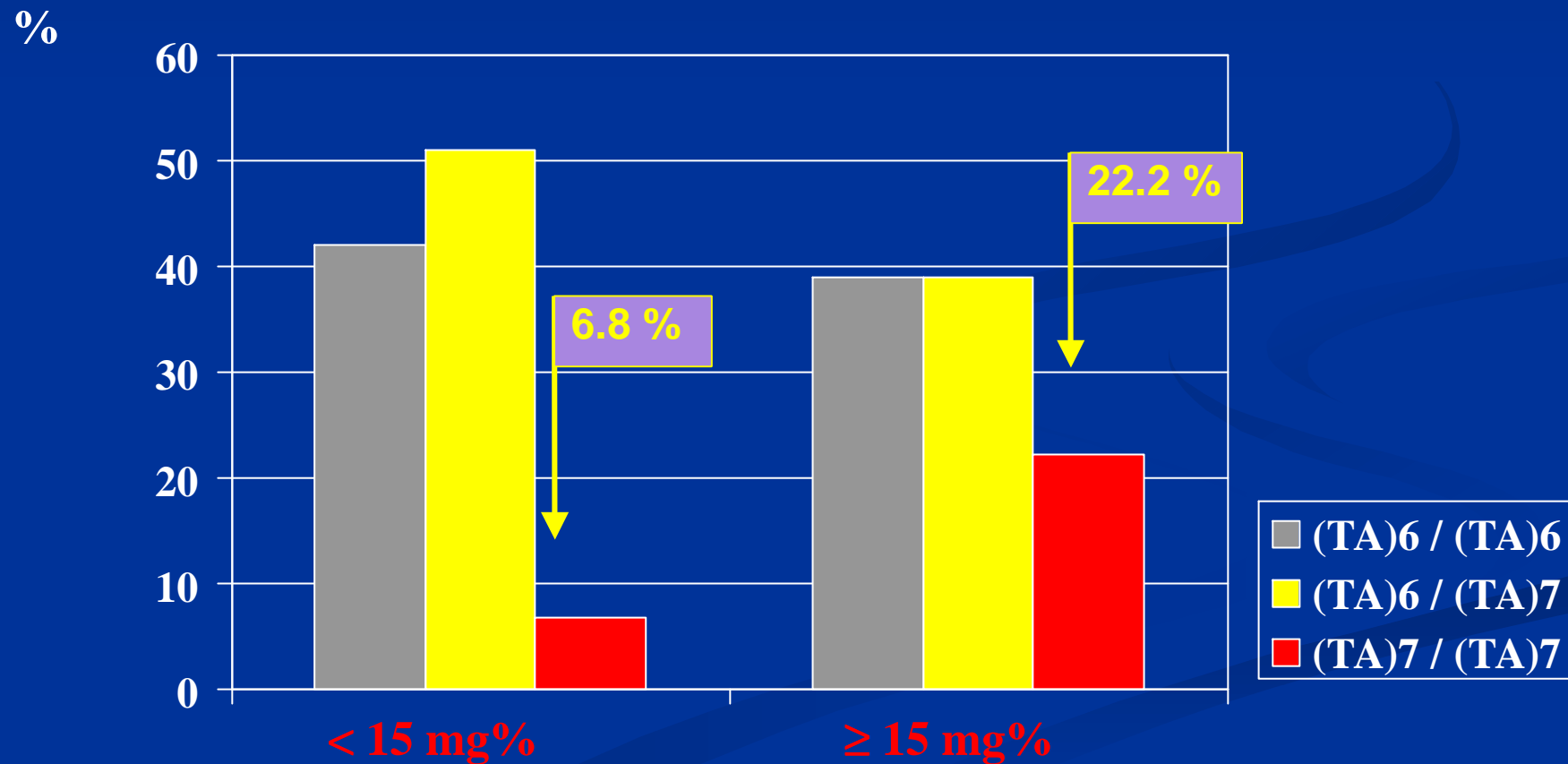
L'omozigosi per la sindrome di Gilbert non sembra di per sé in grado di determinare la comparsa di ittero significativo, ma contribuisce ad aumentarne il rischio in presenza di fattori favorenti: deficit di G6PD, sferocitosi congenita, latte materno, incompatibilità ABO a sierologia negativa.



Incidenza (%) del polimorfismo (TA)₇ associato alla S. di Gilbert nei due gruppi di neonati considerati:

36 neonati a termine con bilirubina tot. < 15 mg/dl

88 neonati a termine con bilirubina tot. ≥ 15 mg/dl



TERAPIA DELLA MEN DA ISOIMMUNIZZAZIONE

- Exsanguinotrasfusione
(Wallerstein, 1946; Diamond, 1948)
- Fototerapia
(Cremer, 1958)
- IgG per via endovenosa
(Hara, 1987)
- Inibitori dell'emeossigenasi
(Drummond e Kappas, 1981)

EXSANGUINOTRASFUSIONE

1. Rapida riduzione della bilirubinemia
2. Sostituzione dei globuli rossi sensibilizzati con emazie prive dell'antigene responsabile del processo di isoimmunizzazione
3. Rimozione degli anticorpi
4. Correzione dell'eventuale anemia

COMPLICANZE LEGATE ALL'EXSANGUINOTRASFUSIONE

Instabilità emodinamica

Edema polmonare

Aritmia

Trombocitopenia

Trombosi vascolari

Ipoglicemia

Turbe elettrolitiche

Ipertensione

Vasospasmo

Apnea

Coagulopatie

NEC

Ipocalcemia

Sepsi

PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Adverse Events Associated With Exchange Transfusion in Healthy and Ill Newborns

J. Craig Jackson
Pediatrics 1997;99:e7
DOI: 10.1542/peds.99.5.e7

This information is current as of May 7, 2007

The online version of this article, along with updated information and services, is located on the World Wide Web at:
<http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/99/5/e7>

PEDIATRICS is the official journal of the American Academy of Pediatrics. A monthly publication, it has been published continuously since 1948. PEDIATRICS is owned, published, and trademarked by the American Academy of Pediatrics, 141 Northwest Point Boulevard, Elk Grove Village, Illinois, 60007. Copyright © 1997 by the American Academy of Pediatrics. All rights reserved. Print ISSN: 0031-4005. Online ISSN: 1098-4275.

American Academy of Pediatrics

DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN™



- Mortalità 0.3%
- Morbilità 5 %

Eventi molto più comuni nei nati pretermine
e/o clinicamente compromessi

AAP, 2004





ERROR: ioerror
OFFENDING COMMAND: image
STACK: