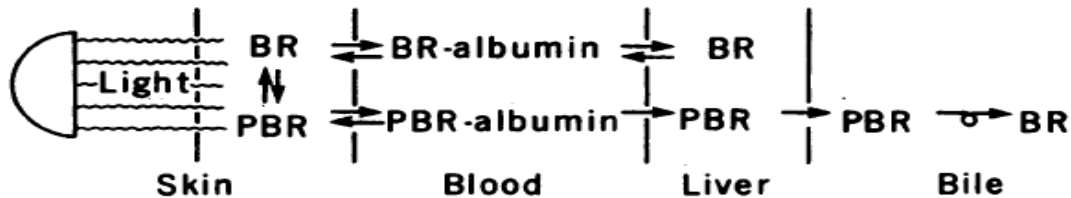


SINDROME di CRIGLER-NAJJAR

LA FOTOTERAPIA IN PAZIENTI AFFETTI DA SINDROME DI CRIGLER-NAJJAR :

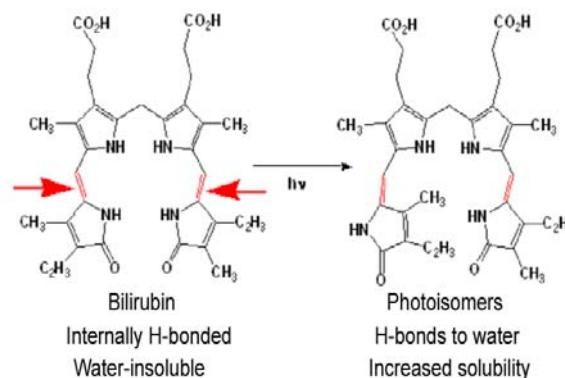


Meccanismo di escrezione della bilirubina in seguito a fototerapia: BR: bilirubina. PBR: fotobilirubina (tratto da MacDonagh et al, Science 1980).

La terapia corrente per la riduzione dei livelli di iperbilirubinemia in pazienti Crigler-Najjar è basata sull'utilizzo di fototerapia, ovvero sull'esposizione ad una luce avente lunghezza d'onda nell'intervallo 400-525 nm (picco di emissione 450-460 nm). Le lampade usate per fototerapia sono le [Philips Special Blue F20T12/BB](#) (da non confondere con le normali F20T12/B) oppure le [Philips TL 52](#).



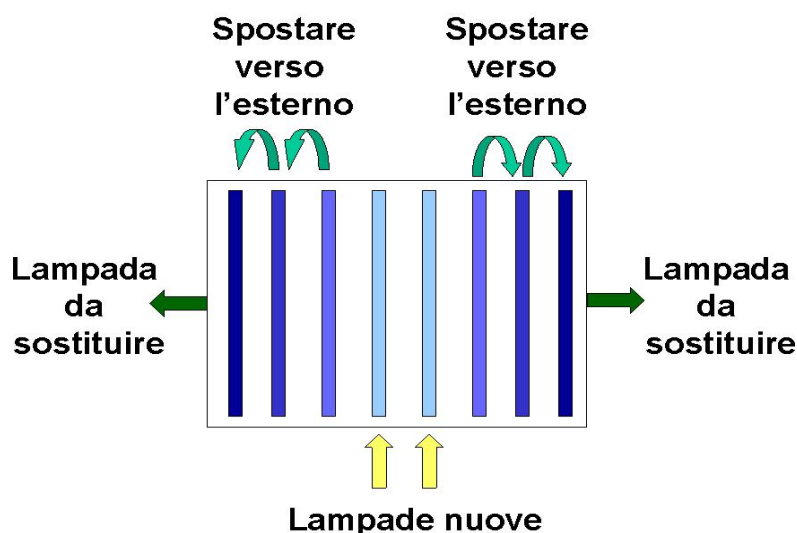
I pazienti si sottopongono a sessioni di fototerapia quotidiane della durata di circa 10 ore al fine di mantenere i livelli di bilirubina sotto la soglia di potenziale rischio di insorgenza di danni neurologici. L'energia luminosa è assorbita dalla bilirubina che circola nei capillari cutanei inducendo una variazione nella disposizione atomica della molecola. La bilirubina, non solubile, viene quindi trasformata in sue forme (isomeri chiamati anche fotobilirubina o lumirubina) che sono solubili in acqua e quindi più facili da eliminare, senza necessità dell'intervento della proteina UGT1A1, non funzionale nei pazienti Crigler-Najjar.



Fotoisomerizzazione della bilirubina.

CONSIGLI SU MANUTENZIONE ED USO DELLE LAMPADE:

- Le lampade hanno una durata media di circa 1000-1500 ore di utilizzo dopo di che devono essere sostituite. Nel caso si abbia un lettino con piu' lampade (esempio 8 tubi) si consiglia di non far "invecchiare" tutti e 8 i tubi contemporaneamente, in quanto lampade che si approssimano al loro limite massimo di utilizzo (indicativamente 1000 ore) hanno una ridotta efficacia. Si consiglia quindi di cambiare 2 lampade ogni 250 ore di utilizzo. Una volta a regime, con tale sistema si avranno sempre 2 lampade nuove, 2 lampade con 250 ore di utilizzo, 2 lampade con 500 ore di utilizzo e 2 lampade con 750 ore di utilizzo. Questo garantisce una efficacia irradiante comparabile nel tempo, cosa non possibile cambiando tutte le lampade in maniera contemporanea.
- In aggiunta si puo' prendere un ulteriore accorgimento. Le 2 lampade nuove possono essere montate in posizione centrale rispetto al letto. Contestualmente, le altre lampade verranno smontate dalla posizione originaria e rimontate in posizione piu' esterna. A regime, le lampade piu' nuove saranno quelle al centro (dove irradieranno meglio il paziente), quelle piu' vecchie all'esterno.



Schema per la sostituzione progressiva delle lampade.

- Le lampade tendono ad attirare polvere per via elettrostatica. Si consiglia di pulirle di frequente con un panno elettrostatico.
- I tubi fluorescenti sono rivestiti internamente da uno strato di polvere di materiale fluorescente. Variazioni di temperatura repentine od urti possono compromettere tale strato. Come conseguenza potrà essere emessa dalla lampada luce abbronzante. Una maggior abbronzatura della pelle riduce l'effetto della fototerapia. Quindi se lo strato di materiale fluorescente è rovinato è bene sostituire la lampada.
- Minimizzare la distanza tra sorgente luminosa e corpo del paziente (idealmente non superiore ai 20 cm). Maggiore è la distanza, minore l'energia luminosa che colpisce il corpo.
- Massimizzare la superficie corporea esposta alla luce (non meno del 40% della superficie corporea deve essere esposta)
- L'efficacia della fototerapia è in qualche misura proporzionale alla durata dell'esposizione, specialmente nelle prime 4-5 ore di esposizione.
- Usare specchi o superfici riflettenti intono al letto.
- Usare lenzuola tinta unita bianche.

COME COSTRUIRE UNA UNITA' PER FOTOTERAPIA:

Un altro problema è quello della costruzione di unità di fototerapia per pazienti adulti, mantenendo i costi limitati. Qui di seguito ci sono alcune soluzioni trovate prevalentemente in maniera più o meno artigianale da ingegnosi genitori.

Phototherapy bed



Made by Alex (e-mail: alexcar@bigpond.com)

Phototherapy desk



Made by Alex (e-mail: alexcar@bigpond.com)

Phototherapy bed



Made by Gaia's dad (e-mail: info@ciami.it)



Phototherapy Hammock

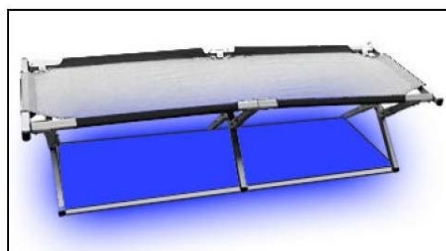


Made by Graham (e-mail: Graham)

Use of reflecting surfaces



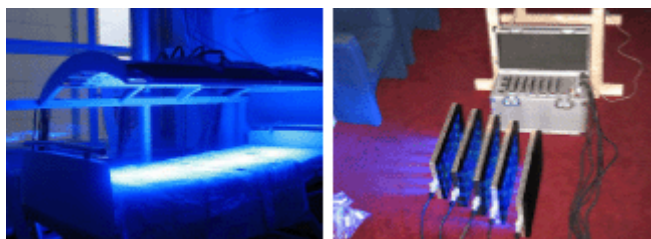
Phototherapy stretcher



Made by The University of Twente, The Netherlands



Ledwrap made by [Philomeen Engels](#)



Lampada a led progettata dalla [Dutch Medical Technology](#)



Sistema che fa uso Royal Blue power LEDs sviluppato da Charles Murphy (e-mail: [Charles Murphy](#))

Altre foto di unità per fototerapia si trovano nel [sito di CI AMI Onlus](#). Altri siti in lingua inglese inerenti alla fototerapia sono segnalati [nella versione in inglese di questa pagina](#).