




per un 2010 informato
regala un abbonamento a
il Fatto Quotidiano



• SOCIETÀ | Silvia D'Onghia •

Se si spegne quella luce blu

condividi:

feed rubrica 



5 marzo 2010

Sindrome di Crigler-Najjar: a rischio la produzione Usa delle lampade

• BIO

Non c'è nulla di romantico in questa luce blu. Anzi, è una condanna a vita. Si chiama sindrome di *Crigler-Najjar*, dal nome di chi l'ha scoperta. È una malattia ereditaria rarissima, molto più di quelle anche solo parzialmente conosciute: colpisce appena 700 persone al mondo. E, per questo, è una malattia "orfana". È causata dal deficit di un enzima del fegato coinvolto nel processo di escrezione della bilirubina: in pratica i bambini che nascono con questa patologia è come se fossero affetti da un ittero permanente. La terapia migliore, prima del trapianto di fegato, è la fototerapia: questi piccoli pazienti vivono per molte ore al giorno, completamente nudi, sotto una lampada che produce una luce blu. I più fortunati riescono a fare questo trattamento di notte, quelli più sfortunati ci passano l'intero arco della giornata. La luce blu permette di espellere la bilirubina che, in caso contrario, essendo tossica per il sistema nervoso centrale, potrebbe provocare danni neurologici gravissimi e irreversibili. Una condanna a vita, come accade per tutte queste patologie.

A rendere ancora più complicata questa situazione, che in Italia coinvolge una quindicina di famiglie, è che l'azienda americana produttrice delle lampade più efficaci, la Philips, ha deciso di smettere di produrre i tubi della "Special Blue F 40BB" e di cominciare a produrne altri, la cui efficacia è tutta da verificare. "Per avere queste lampade, e questi tubi – racconta la mamma di uno di questi bambini, 13 anni – ci rivolgiamo privatamente ad un fornitore italiano, che a sua volta acquista dall'Olanda le macchine che arrivano dagli Stati Uniti. Sono macchinari che permettono a mio figlio di rimanere sotto la luce blu 'soltanto' per 8/9 ore al giorno, contro le 12 solite. Questo gli consente di avere una vita più o meno normale. Abbiamo provato a chiedere il motivo di questa decisione, che ci getta nello sconforto, ma non abbiamo avuto risposte. Ipotizzo che si tratti di una scelta economica: come tutte le malattie rare non conviene investire".

I tubi andrebbero sostituiti ogni anno, ma in molti preferiscono farlo ogni sei mesi. "Noi siamo fortunati – continua la mamma – perché la sindrome di *Crigler-Najjar* è riconosciuta nel nostro paese (a differenza di centinaia di altre, ndr). Ma la nostra Asl di riferimento ci passa dei tubi poco efficaci, prodotti per l'ittero neonatale. Una volta, per uno di questi, siamo finiti in ospedale. Per questo li acquistiamo privatamente, con una spesa ingente. Ora ci tolgono anche questa possibilità". Di trapianto, per il momento, non se ne parla. "Il trapianto di fegato per mio figlio è l'ultima spiaggia. Lo faremo se le condizioni dovessero aggravarsi. Perché un trapianto significa complicazioni, terapie immunodepressive e cancerogene". Anche nel caso della sindrome di *Crigler-Najjar* la speranza arriva dalle cellule staminali. In Belgio è già partita una sperimentazione, con i primi trapianti di staminali su alcuni piccoli pazienti. Ma i tempi sono ancora lunghi e la malattia rimane orfana.

da *il Fatto Quotidiano* del 5 marzo