

# Informazioni per i pazienti

## Malattia emolitica del neonato (MEN): incompatibilità ABO

### Contesto

La missione dell'ICTMG è quella di creare e promuovere linee-guida cliniche basate sull'evidenza con il fine di ottimizzare la pratica della medicina trasfusionale e la relativa implementazione a beneficio dei pazienti. Nel 2022, l'ICTMG ha pubblicato una linea-guida con raccomandazioni basate sull'evidenza dedicate a professionisti sanitari riguardanti l'utilizzo di immunoglobuline endovena per la gestione della malattia emolitica del neonato (MEN) da incompatibilità ABO e Rh. Per sapere di più sull' ICTMG, visita il sito [ICTMG.org](https://www.ictmg.org).

Questo opuscolo dedicato al paziente viene fornito come risorsa aggiuntiva per i pazienti e le loro famiglie. L'opuscolo è stato adattato con il permesso del "Hospital for Sick Children". Per visualizzare la fonte originale, visita [AboutKidsHealth](https://www.aboutkidshealth.ca).

### A proposito di MEN

#### Che cosa è la MEN?

La malattia emolitica del neonato (MEN) è una condizione in cui i globuli rossi del bambino vengono rapidamente distrutti mediante emolisi.

Ciò provoca il rilascio di bilirubina nel circolo del neonato.

Nella MEN vi è una distruzione dei globuli rossi del neonato che avviene precocemente rispetto all'atteso. Ciò si verifica a causa di differenze di gruppo sanguigno tra madre e bambino.

Nell'incompatibilità ABO, la distruzione dei globuli rossi provoca l'aumento di una sostanza chiamata bilirubina, che provoca ittero, caratterizzato da una colorazione gialla della cute. L'ittero compare alcuni giorni dopo la nascita del bambino. Generalmente, le manifestazioni causate dall'incompatibilità ABO compaiono raramente prima della nascita.

#### Quali sono le cause della MEN?

In condizioni fisiologiche ciascun individuo possiede anticorpi circolanti. Tali anticorpi sono proteine del sistema immunitario. Molti di essi agiscono contro le infezioni, mentre alcuni possono essere diretti verso antigeni del proprio corpo; tra essi vi sono gli anticorpi diretti verso gli antigeni dei globuli rossi, o anticorpi anti-eritrocitari.

Durante la gravidanza, alcuni anticorpi possono attraversare la placenta e raggiungere il circolo ematico del bambino. Molti di questi anticorpi forniscono al bambino protezione contro le infezioni. In caso di incompatibilità di gruppo sanguigno tra il bambino e la madre, gli anticorpi anti-eritrocitari possono attraversare la placenta e legare i globuli rossi del bambino, causando una rapida distruzione dei globuli rossi con conseguente MEN.

La causa più comune di MEN è l'incompatibilità ABO; tale condizione può verificarsi quando il bambino e la madre hanno gruppi sanguigni incompatibili (ad esempio, il bambino è di gruppo sanguigno A o B e la madre O). Gli anticorpi che causano incompatibilità ABO sono prodotti naturalmente dalla madre se di gruppo sanguigno O e raggiungono, attraverso la placenta, il bambino.

Questo tipo di MEN può variare nella severità delle manifestazioni da molto lieve, o persino inosservabile, a moderata, con necessità di trattamento. Generalmente è caratterizzata da manifestazioni lievi, raramente gravi.

# Informazioni per i pazienti

## Malattia emolitica del neonato (MEN): incompatibilità ABO

### A proposito di MEN

#### Quali sono i rischi per il mio neonato?

Tutti i neonati, fisiologicamente, sviluppano ittero, caratterizzato da ingiallimento cutaneo ed oculare, causato dai prodotti di degradazione dei globuli rossi fetali. L'ittero non compare prima della nascita poiché la circolazione sanguigna della madre elimina rapidamente i prodotti di degradazione dei globuli rossi. Nei bambini affetti da MEN i livelli di bilirubina sono più elevati.

Alti livelli di bilirubina sono tossici per il cervello in via di sviluppo e possono causare una condizione chiamata "kernicterus". Tale condizione si caratterizza per un danno alle cellule nervose cerebrali, e può causare conseguenze neurologiche quali convulsioni, perdita dell'udito e paralisi cerebrale. Per tale motivo, il trattamento, volto ad abbassare i livelli di bilirubina, deve essere avviato rapidamente. Lo sviluppo di "kernicterus", grazie alla possibilità di identificare precocemente i fattori di rischio ed alla valutazione dei livelli di bilirubinemia, è molto raro.

I neonati con MEN sono anche a rischio di sviluppare anemia, condizione caratterizzata da bassi livelli di emoglobina, e causata dalla distruzione dei globuli rossi. I globuli rossi sono necessari per il trasporto di ossigeno ai tessuti e per fornire l'energia necessaria all'organismo. In casi gravi di MEN da incompatibilità ABO può comparire anemia.

#### Quando consultare un medico

Consultare un medico se il bambino:

- sviluppa ittero o è molto pallido
- è molto assonnato
- non si nutre sufficientemente
- emette grida molto acute quando piange
- presenta altri sintomi.

Il gruppo sanguigno di ciascun individuo è determinato dagli antigeni presenti sulla superficie dei globuli rossi. Gli antigeni sono costituiti da proteine, carboidrati e/o lipidi e variano da individuo ad individuo. Tali antigeni sono geneticamente determinati. Sulla superficie eritrocitaria di ciascun individuo ci sono diversi antigeni. In alcuni casi, un'incompatibilità antigenica tra madre e feto, può causare MEN.

Esistono quattro fenotipi eritrocitari del sistema ABO: A, B, AB e O. Può, inoltre, essere presente una proteina chiamata "fattore di Rhesus (Rh)".

- In presenza del fattore Rh, il fenotipo eritrocitario viene definito RhD positivo (Rh+), oppure semplicemente "gruppo sanguigno positivo".
- In assenza del fattore Rh, sono definiti "RhD negativo (Rh-)", o "gruppo sanguigno negativo".

Esistono, oltre al "sistema ABO" ed al "sistema Rh +/-", molti altri sistemi gruppo-ematici, ma questi sono i gruppi più noti.

Il fenotipo eritrocitario viene ereditato da entrambi i genitori. In alcuni casi, il neonato presenterà il fenotipo eritrocitario paterno, diverso da quello materno.

# Informazioni per i pazienti

## Malattia emolitica del neonato (MEN): incompatibilità ABO

### Trattamento della MEN

#### Come viene trattata la MEN?

Dopo la nascita, al neonato vengono quotidianamente ripetuti gli esami del sangue per valutare la progressione dell'emolisi (monitorando i livelli di bilirubina e di emoglobina, se necessario).

A seconda della gravità dell'ittero, determinato dai valori di bilirubina, ci sono diverse opzioni di trattamento.

- La fototerapia è il trattamento più comune, e si basa sull'utilizzo di una lampada speciale a luce azzurra per aiutare l'eliminazione della bilirubina. La fototerapia fa sì che le molecole della bilirubina si aggregino, consentendo ai reni di espellerle dal corpo attraverso l'urina. Generalmente questo trattamento viene continuato per ore o giorni.
- Raramente, se l'ittero è grave e la fototerapia non si rivela efficace, può essere necessario procedere con una exsanguinotrasfusione. Le exsanguinotrasfusioni rimuovono il sangue con livelli elevati di bilirubina e lo sostituiscono con globuli rossi prelevati da donatori. Se l'anemia è grave, a volte, è necessario ricorrere a trasfusioni di globuli rossi.
- In alcuni casi, possono essere considerate altre terapie, tra cui la somministrazione di immunoglobuline endovena (IVIG), un farmaco plasmaderivato, per modulare la risposta immunitaria.

#### Cosa accade dopo?

Gli anticorpi che causano l'emolisi restano in circolo per diversi mesi, tuttavia il trattamento iniziale avviene solitamente solo nei primi giorni, con un monitoraggio continuo nel caso in cui sia necessario un ulteriore trattamento.

Con il tempo, i livelli di anticorpi si riducono e diventano meno attivi. Ciò può richiedere diversi mesi, nei quali il bambino dovrà essere sottoposto ad un follow-up.

La gravità della MEN da incompatibilità ABO è variabile, da manifestazioni lievi che non necessitano di alcun trattamento, a manifestazioni più significative che richiedono frequenti esami del sangue, monitoraggio clinico ed alcuni interventi terapeutici nelle prime settimane di vita.

Nella maggior parte dei casi non sono osservati problemi a lungo termine.

Il tuo team sanitario discuterà con te le opzioni di trattamento, se necessarie, per il tuo bambino.

#### Operatori sanitari:

Condividi questo opuscolo con i tuoi pazienti e scansa il codice QR per accedere alle linee guida MEN dell'ICTMG su [ictmg.org](https://www.ictmg.org).

