



TERAPIA DIALITICA: INDICAZIONI

*Dr De Palo Tommaso
UO Nefrologia e Dialisi Pediatrica
Osp Giovanni XXIII Bari*

*LE PATOLOGIE
GENETICO_METABOLICHE*

Bari:27/02/2010

**Quando iniziare
il trattamento dialitico
nel neonato con
scompenso metabolico acuto?**

**Sappiamo,infatti, che nei 2/3 dei casi l'esordio di queste patologie è neonatale,molto precoce 2a-3a giornata e che l'ammonio, altamente diffusibile nei liquidi biologici,determina danni irreversibili a carico del SNC dopo esposizioni a valori tossici per più di 48 ore.*

**ne consegue
che abbiamo
tempi molto ristretti
per agire!!!!**

... ma..qual è il razionale per il trattamento dialitico nel bambino metabolico ???

- **L'Ammonio e l' Urea sono due molecole chimicamente molto simili:**
 - **Peso molecolare piccolo**
 - **Diffusibilità elevata nei tessuti**
 - **Diffusibilità elevata attraverso le membrane di dialisi**
 - **.....Ne consegue.....**



*... l'ipotesi di trattare
con la dialisi
Lo Scompenso Metabolico Acuto
del Neonato*

Problematiche e Limiti al trattamento dialitico

- **Paziente molto critico e con una prognosi molto severa**
- **Notevoli Problemi Organizzativi**, in quanto è necessario coinvolgere ben 4 specialità:
 - Neonatologo
 - Metabolico
 - Chirurgo x accesso vascolare
 - Nefrologo dializzatore
- * **Tempi molto ristretti ...per cui bisogna intervenire tempestivamente e rapidamente!**

TASK FORCE

Punto nascita

UTIN-Bari

METABOLICO

NEFROLOGO

CHIRURGO

SOCIETA' ITALIANA DI NEFROLOGIA PEDIATRICA "SINP"

Gruppo di Studio "Linee guida
per L'APPROCCIO DIAGNOSTICO
E TERAPEUTICO del NEONATO CON
SCOMPENSO METABOLICO ACUTO
IPERAMMONIEMICO (SMAI)".

(Coord.: dr. S. Picca)

SCOPO DELLE LINEE GUIDA

Massima riduzione del tempo di esposizione ai metaboliti tossici tramite il riconoscimento e il trattamento dietetico-farmacologico e/o dialitico **precoce del neonato in SMAI.*

RISULTATO ATTESO.

“Prevenzione degli handicaps e miglioramento della prognosi quoad vitam dei neonati affetti.”

LINEE-GUIDA TERAPEUTICHE

- *Paziente con iperammonemia*
< 1000 $\mu\text{mol/l}$
- *e tempo di coma < 30 ore:*

**** inizio immediato del trattamento dietetico-farmacologico,***

**** prima verifica a 4 ore.***

**** se ammoniemia in diminuzione
→ prosecuzione del trattamento farmacologico per altre 4 ore***

**** se ammoniemia in aumento →
inizio dialisi***

LINEE-GUIDA TERAPEUTICHE

- *-Paz. con iperammonemia
> 1000 $\mu\text{mol/l}$*
- *-Paz. con iperammonemia
< 1000 $\mu\text{mol/l}$*

ma tempo di coma > 30 ore:

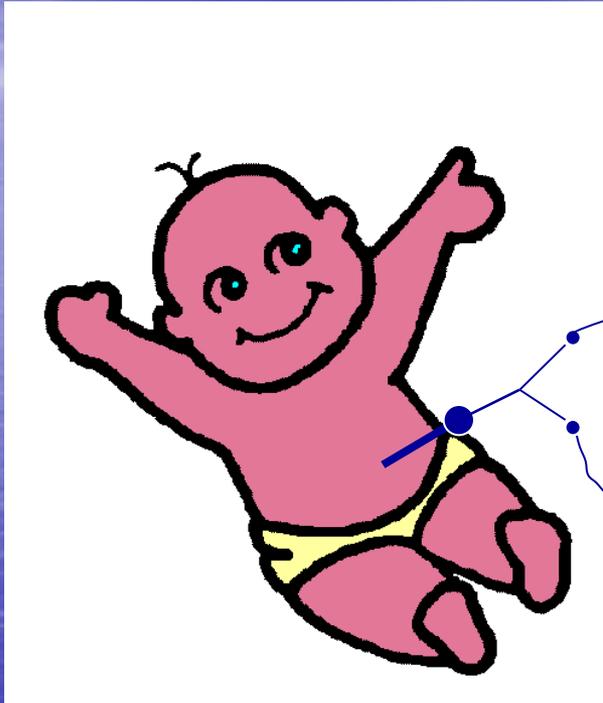
Inizio immediato dialisi



In primis è stata utilizzata
la dialisi peritoneale
per mancanza dei supporti
tecnologici che oggi
ci permettono di utilizzare
anche nel neonato ed
al letto del paziente
l'emodialisi o meglio la
"CVVHD (Emodiafiltrazione
continua veno-venosa)"



LIQUIDO INFUSIONE
20 ml/Kg



Dialisi Peritoneale

LIQUIDO DRENAGGIO

DIALISI PERITONEALE (DP)

Pro

- Tecnicamente più semplice da allestire
- Non necessita di particolare assistenza medico-infermieristica.
- Eseguibile “**al Letto del paziente**”

Contro

- Lenta nella depurazione ed ultrafiltrazione.
- **Omento** e malfunzionamento del catetere peritoneale.
- **Vasi Ombelicali** ed inserzione del catetere.
- Indispensabile utilizzare il **Bicarbonato** e non il Lattato come tampone nel bagno dialisi, specialmente nel paziente metabolico.

EMODIAFILTRAZIONE VENO-VENOSA CONTINUA "CVVHD"

- La CVVHD o Emodiafiltrazione veno-venosa continua è una tecnica **EMODIALITICA**, attualmente molto utilizzata nelle terapie intensive dell'adulto e del bambino in quanto **racchiude in se i vantaggi della Emodialisi e della Dialisi Peritonealeinfatti....:**

- *Ha i vantaggi dell'**emodialisi** in termini di efficienza e rapidità rispetto alla dialisi Peritoneale (DP).*
- *ma differenza dell'Emodialisi tradizionale è eseguibile **al letto** del paziente come la Dialisi Peritoneale.*
- *Come la dialisi Peritoneale consente una **depurazione soft e continua 24 ore/24 ore.***
- *In ambiente idoneo è di facile gestione in quanto sono attualmente disponibili **monitor e filtri dedicati al neonato....***
*...però è sempre una **terapia invasiva** !!!*

Circuito CAVHDF

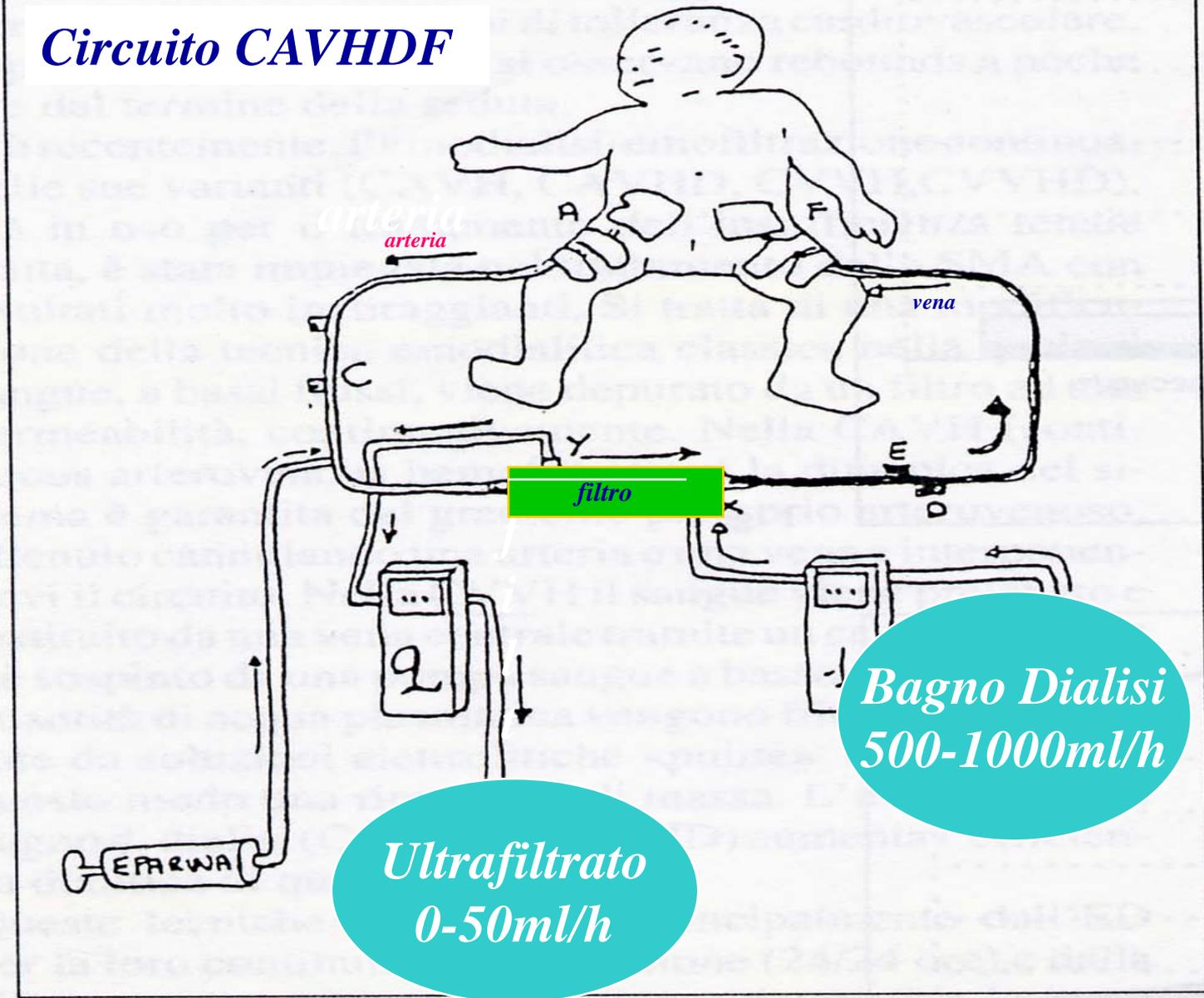
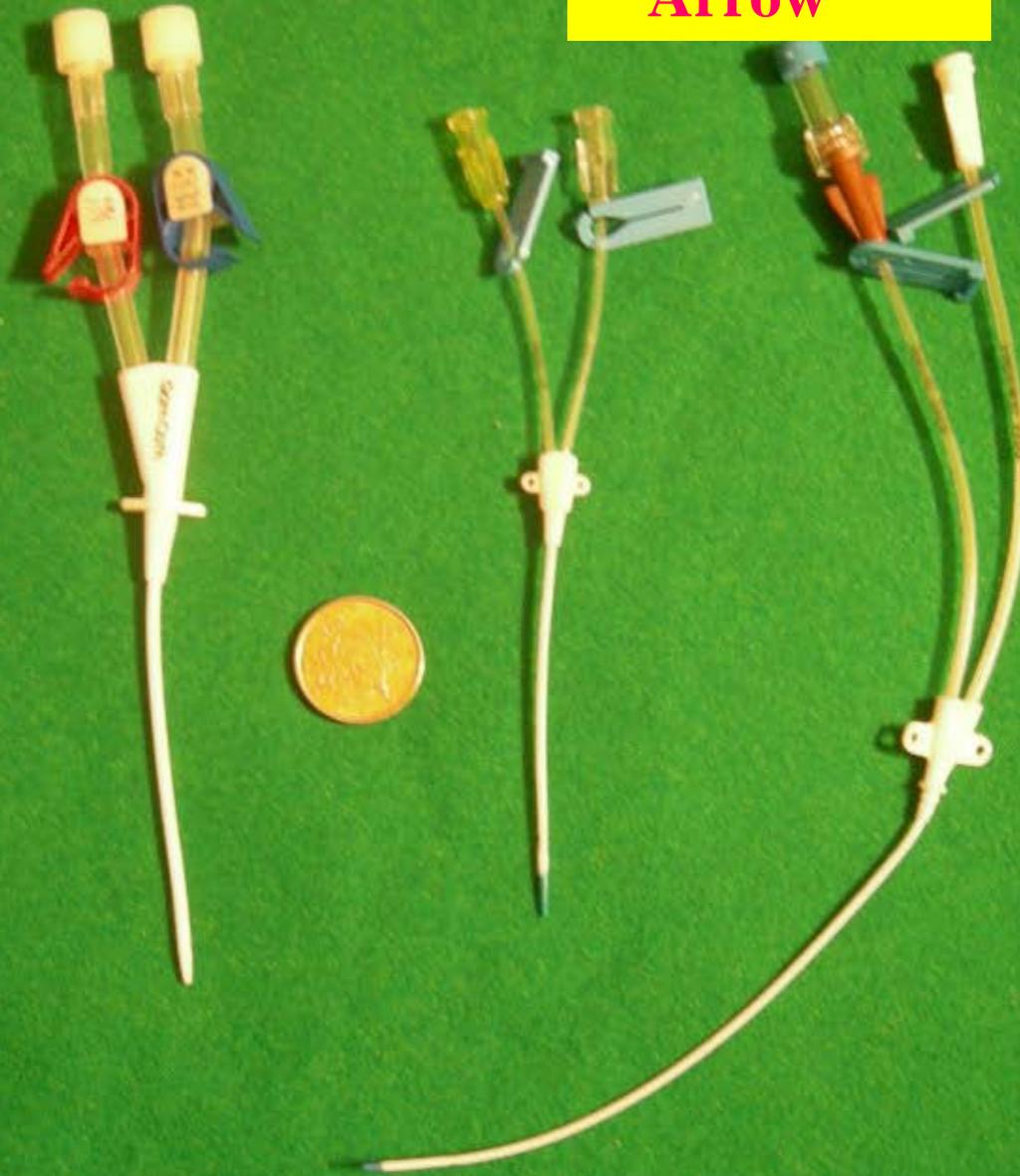


Fig. 3

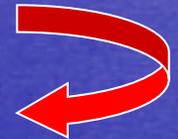
6,5 Fr Hospal

**5,0 Fr -4,0 Fr
Arrow**



“ ACCESSO VASCOLARE ”

VASI VENOSI CENTRALI : Vena Femorale
Vena Giugulare
Vena Ombellicale

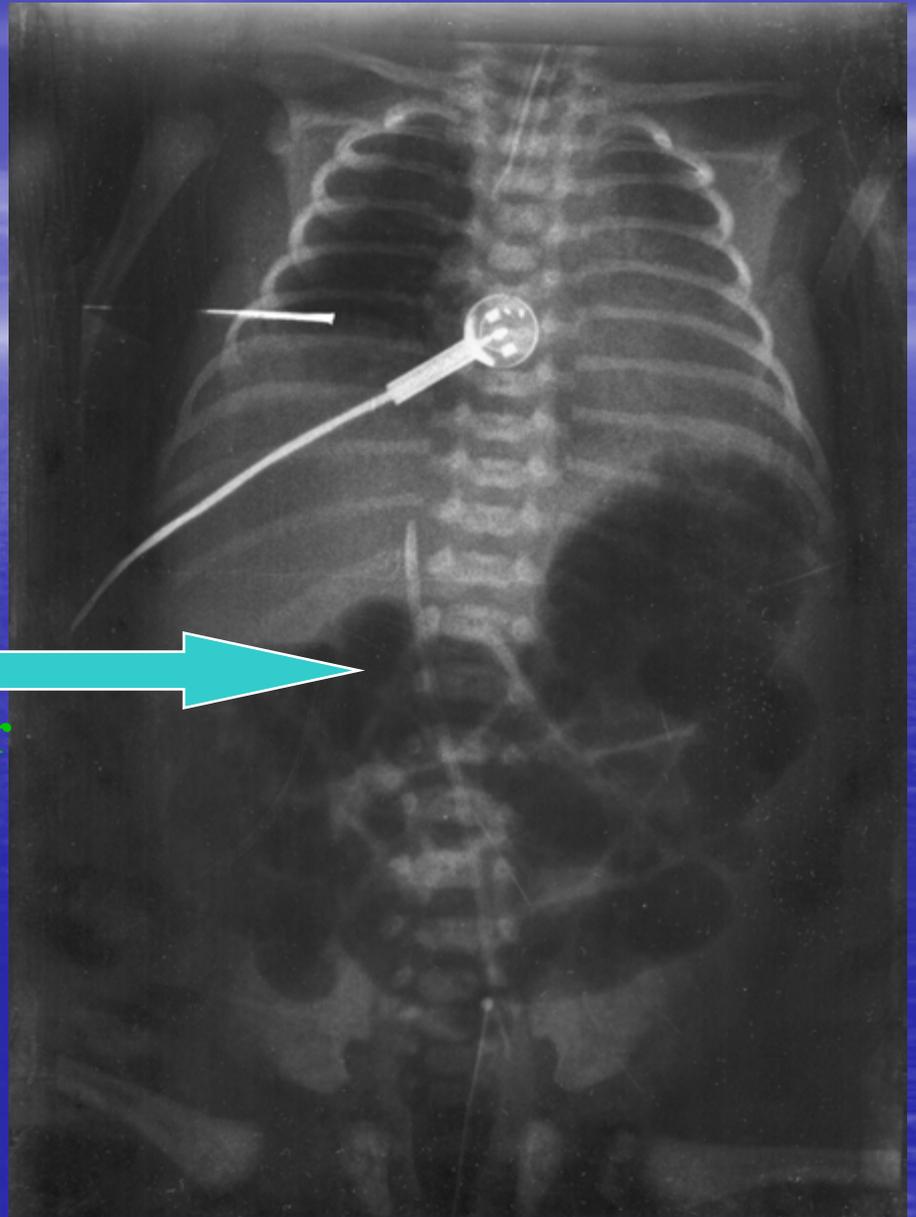


CATETERI VENOSI CENTRALI :

Bilume 6,5 Fr (Hospal)
,, 4,0 Fr – 5,0 Fr (Arrow)
“ 5,0 Fr (Lifescience)



CF 3 gg
Prematuro
1,8 Kg



Catetere Neonatale 5Fr
In Vena Ombellicale

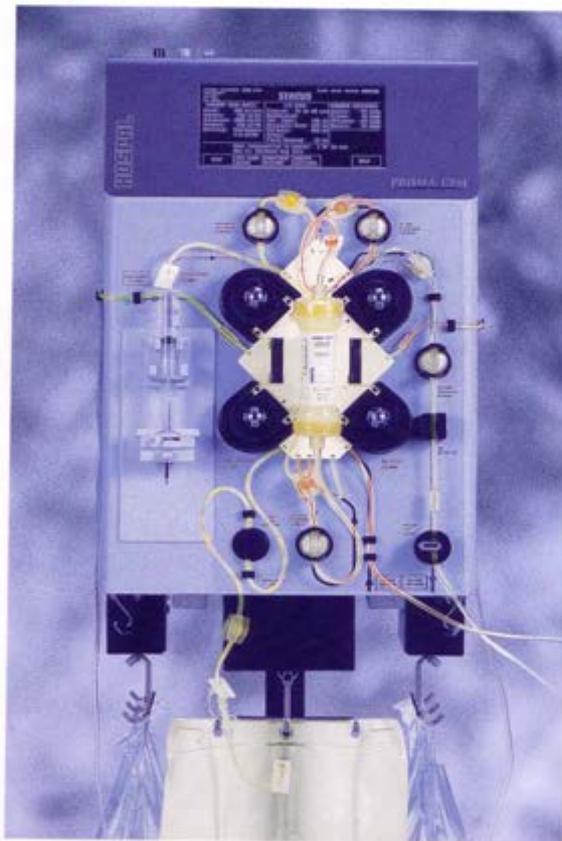
PROTOCOLLO DIALITICO

- **Tecnica Dialitica** : CVVHD
(emodialisi veno-venosa continua)
- **Monitor** : Prisma – Hospal
Aquarius – LifeEdward
- **Filtri** : superficie: 0,05-0,3 mq
- **Tempo di Dialisi** : 12-24 ore
- **Riduzione Ammonio** : 250-300 $\mu\text{mol/l}$
ogni 4 ore di dialisi

PRISMA

**PRISMA M60 SET
PRISMA M100 SET**

SET MONOUSO PER IL SISTEMA PRISMA



**SCUF: Ultrafiltrazione Lenta Continua
CVVH: Emofiltrazione Venovenosa Continua**

HOSPAL
Renal Intensive Care

HOSPAL
Renal Intensive Care

HOSPAL
Renal Intensive Care

PRISMA

" FILTRO NEONATALE "

M10 PRE SET

M10 PRE SET

M10 PRE SET



RISULTATI

- **Picca S, Bartuli A. e coll:**
"Extracorporeal dialysis in neonatal hyperammonemia: modalities and prognostic indicators." *Pediatr Nephrol.* 2001 Nov;16(11):862-7.
- **N° 10 neonati** con SMAI sono stati trattati con CAVHD, CVVHD ed HD, con risultati positivi nel 50% dei casi.

RISULTATI

- La prognosi non era in relazione alla **metodica dialitica** utilizzata (HD,DP,CVVHD)
- Né era relazionabile alla rapidità nella **riduzione dei valori ammoniemicici**.
- ..**ma solo al tempo di coma <33 ore negli outcome favorevoli**.
- Si sottolinea pertanto l'estrema importanza nella **rapidità del trattamento**.

RISULTATI

- Infine, tutti i pazienti che hanno mostrato calo dell'ammoniemia nelle prime 4 ore di trattamento medico, non hanno richiesto dialisi in seguito ed hanno presentato tutti outcome favorevole.

CVVHD versus DP

Schaefer : Dialysis in neonates with inborn errors of metabolism: NDP 1999.

Evidenzia una più rapida depurazione dei metaboliti dopo CVVHD rispetto alla DP:

*Riduzione 50% dopo $7,1 \pm 4,2$ ore in CVVHD
" " dopo $17,9 \pm 12,4$ ore in DP*

Gli autori considerano la CVVHD come la migliore modalità di trattamento extracorporeo per l'ammonio, ... ma la DP conserva, comunque tutta la sua validità ed efficacia!!!!.

*Peritoneal dialysis in neonates with inborn errors of metabolism:
is it really out of date? Pela e coll Ped Nefrol 2008*

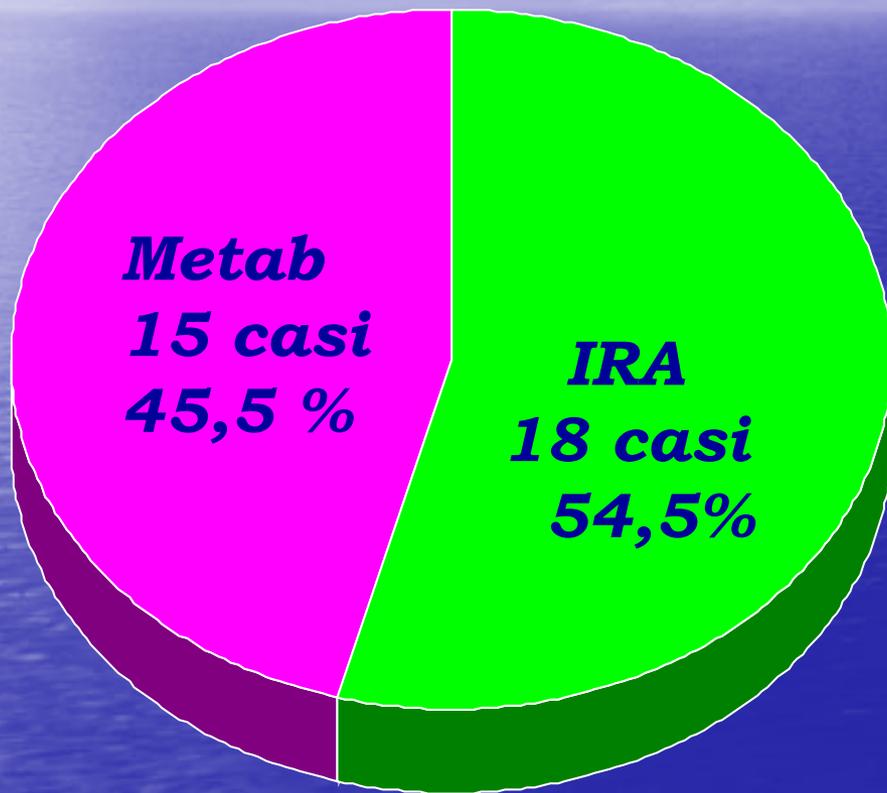
- *7 neonati metabolici*
- *Trattati con Terapia Medica/dietologia e Dialisi Peritoneale*
- *4 casi outcome favorevole*
- *2 casi deceduti in fase acuta ;1 dopo 13 mesi per gravi complicanze del SNC..*
- *.. Our results demonstrate that **peritoneal dialysis may still be an effective treatment for neonatal hyperammonemia** caused by inborn errors of metabolism. Furthermore, **peritoneal dialysis can be administered quickly and easily in all settings**, clearly an advantage when fast intervention is so crucial.*

"Casistica Personale" **anni 1997-2009**

- **N° Casi : 33 ; 18F , 15M**
- **Età 2- 42gg ;**
- **Peso 800gr-5,5Kg**
- **Incidenza dialisi/anno:**
2,7 casi/anno

Patologie

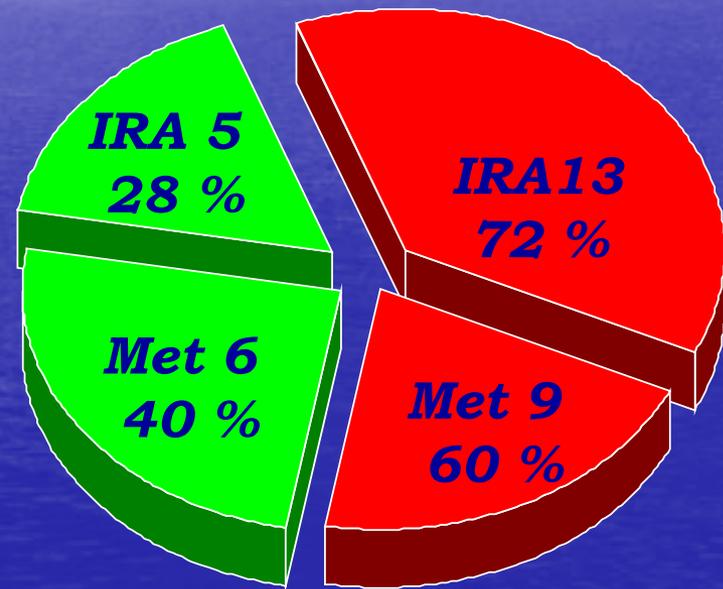
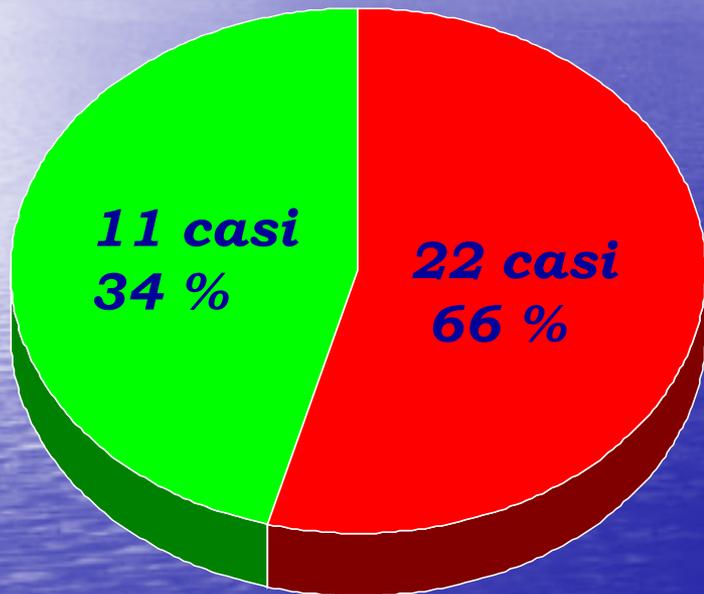
Totale Casi:33



■ IRA

■ Metabolici

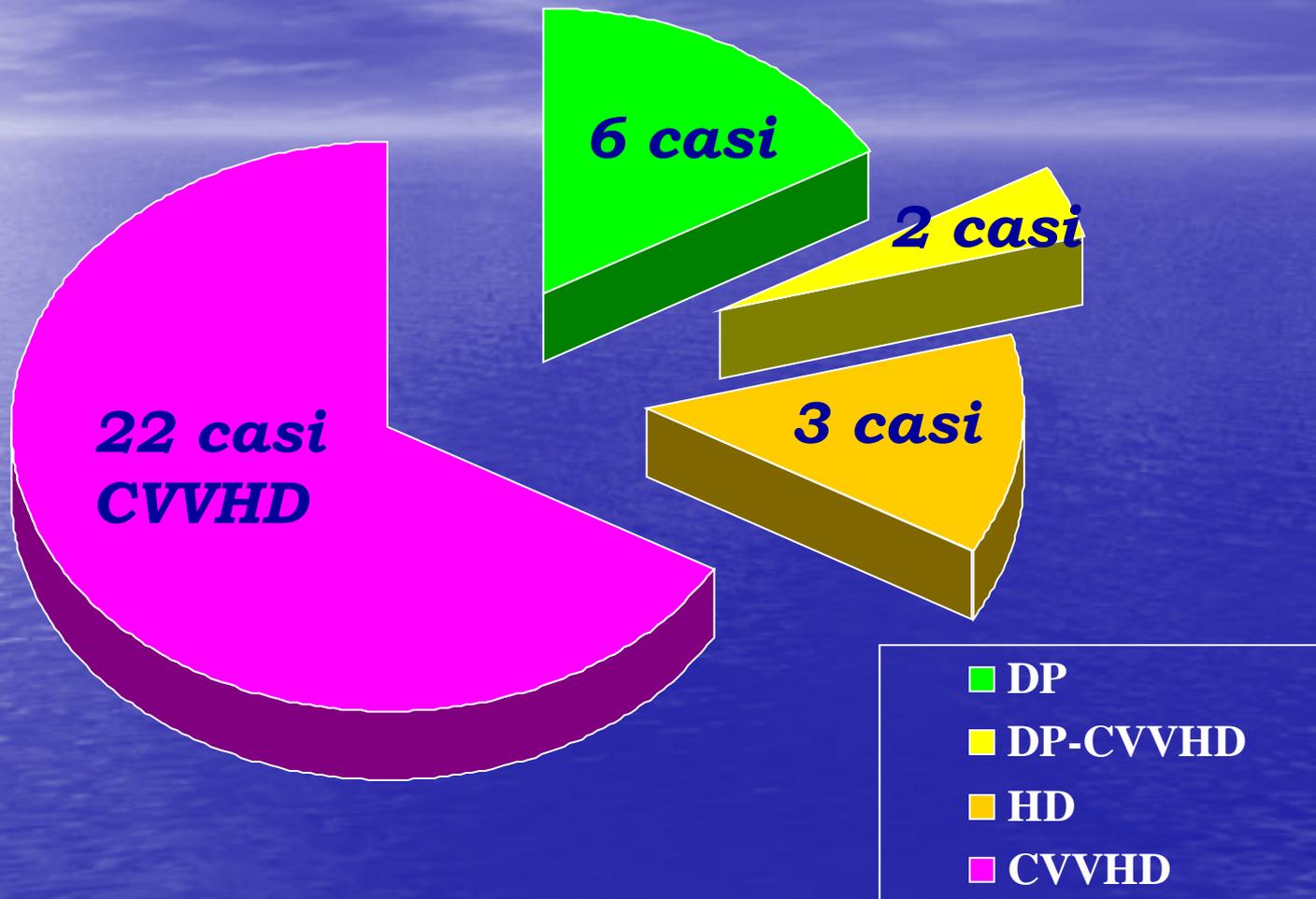
Risultati



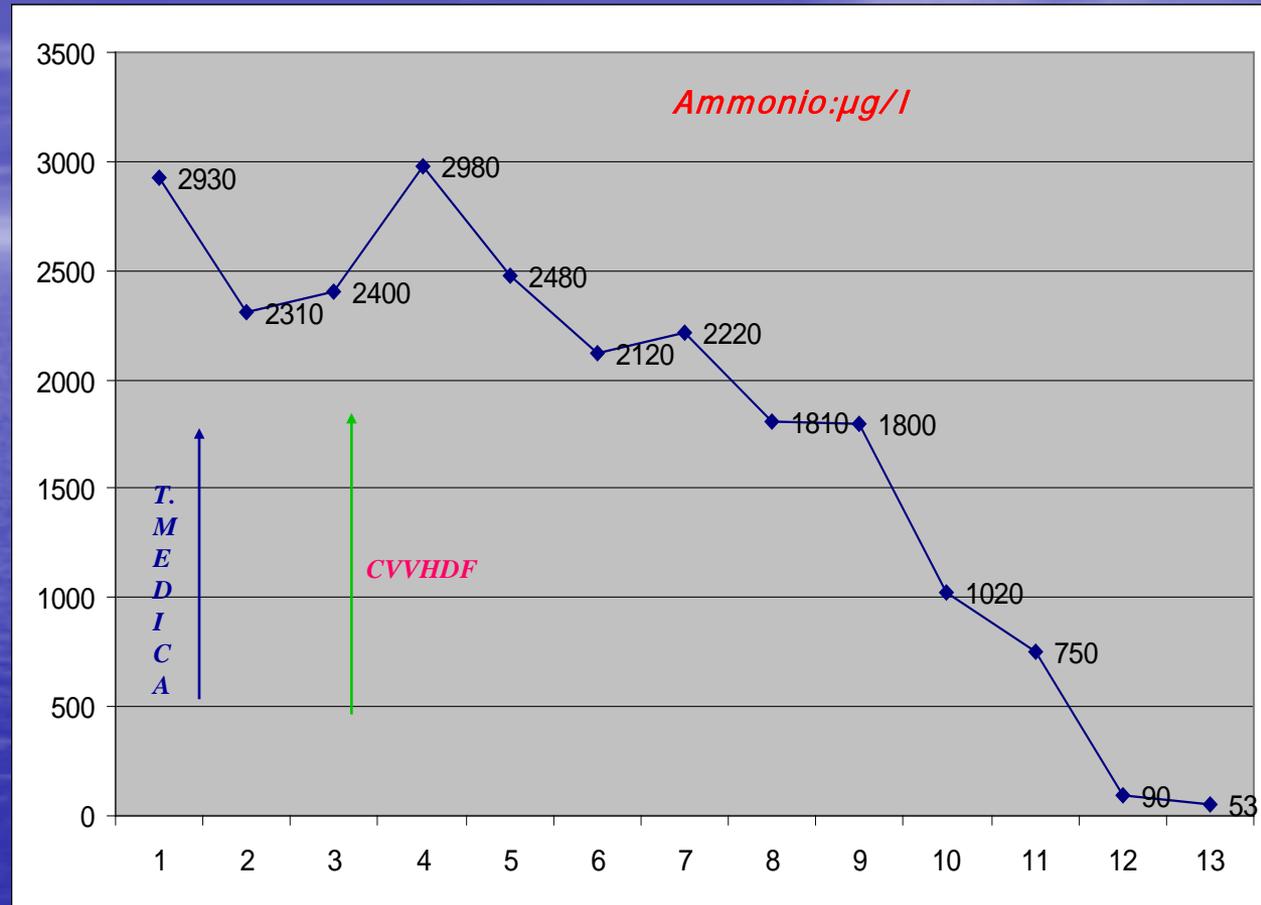
 *Sopravvissuti*

 *Exitus*

TECNICHE DIALITICHE



CVVHDF & IPERAMMONIEMIA



*Neonato di basso peso
(2,4 kg);36 settimane*

Apgar VIII-IX

In IV giornata ipotermia, letargia, acidosi metabolica

Dialisi (CVVHDF) in IV giornata.

Durata 12 ore

Considerazioni

- *Una diagnosi precoce possibilmente in 2a giornata rappresenta il punto cardine se si vogliono ottenere risultati ottimali nel trattamento dello scompenso metabolico acuto iperammoniemico del neonato.*

Considerazioni

- *..è evidente che il trattamento dello scompenso metabolico acuto del neonato richiede grande organizzazione interdisciplinare e grande tempestività!!!.*

Considerazioni

- *La CVVHD rappresenta attualmente il gold standard nel trattamento depurativo del neonato con iperammonemia... ma è realizzabile solo in centri altamente specializzati..*
- *La Dialisi Peritoneale, invece, conserva tutta la sua validità ed efficacia se utilizzata tempestivamente e da personale addestrato..*

*... **pertanto** ne consegue che avendo tempi molto ristretti, e poiché non sempre il paziente è trasportabile, sarebbe opportuno che **il trattamento con DIALISI PERITONEALE** venisse iniziato tempestivamente presso ogni UTIN in collaborazione con il Nefrologo del proprio ospedale.*

..ipotesi di lavoro

... pertanto la UO di Nefrologia e Dialisi dell'Osp Giovanni XXIII in collaborazione con la UTIN del Policlinico di Bari sta organizzando un "CORSO di Aggiornamento in DIALISI PERITONEALE del Neonato" riservato a Neonatologi e Nefrologi della Regione Puglia, in modo da rendere gli stessi autonomi nella realizzazione di tale tecnica nel Neonato.

*- Vi comunichiamo, inoltre, che durante il Congresso della SIN (Bari -Maggio 2010) sarà organizzato un **Simposio satellite** "molto pratico" sulla **Dialisi Peritoneale nel Neonato.***

Conclusioni

- Le malattie Metaboliche rappresentano un banco di prova **"estremo"** per le tecniche depurative.
- La prognosi decisamente severa di queste malattie ci stimola a continuare su questa strada decisamente impegnativa e rischiosa, ma attualmente unica alternativa alla evoluzione infausta di queste patologie.
- solo una collaborazione o meglio una **"simbiosi"** tra branche specialistiche molto diverse ci potrà condurre a risultati sempre piu' positivi

" **RISULTATI** "

***Picca S.** Extracorporeal dialysis in neonatal hyperammonemia: *Pediatr Nephrol* 2001*

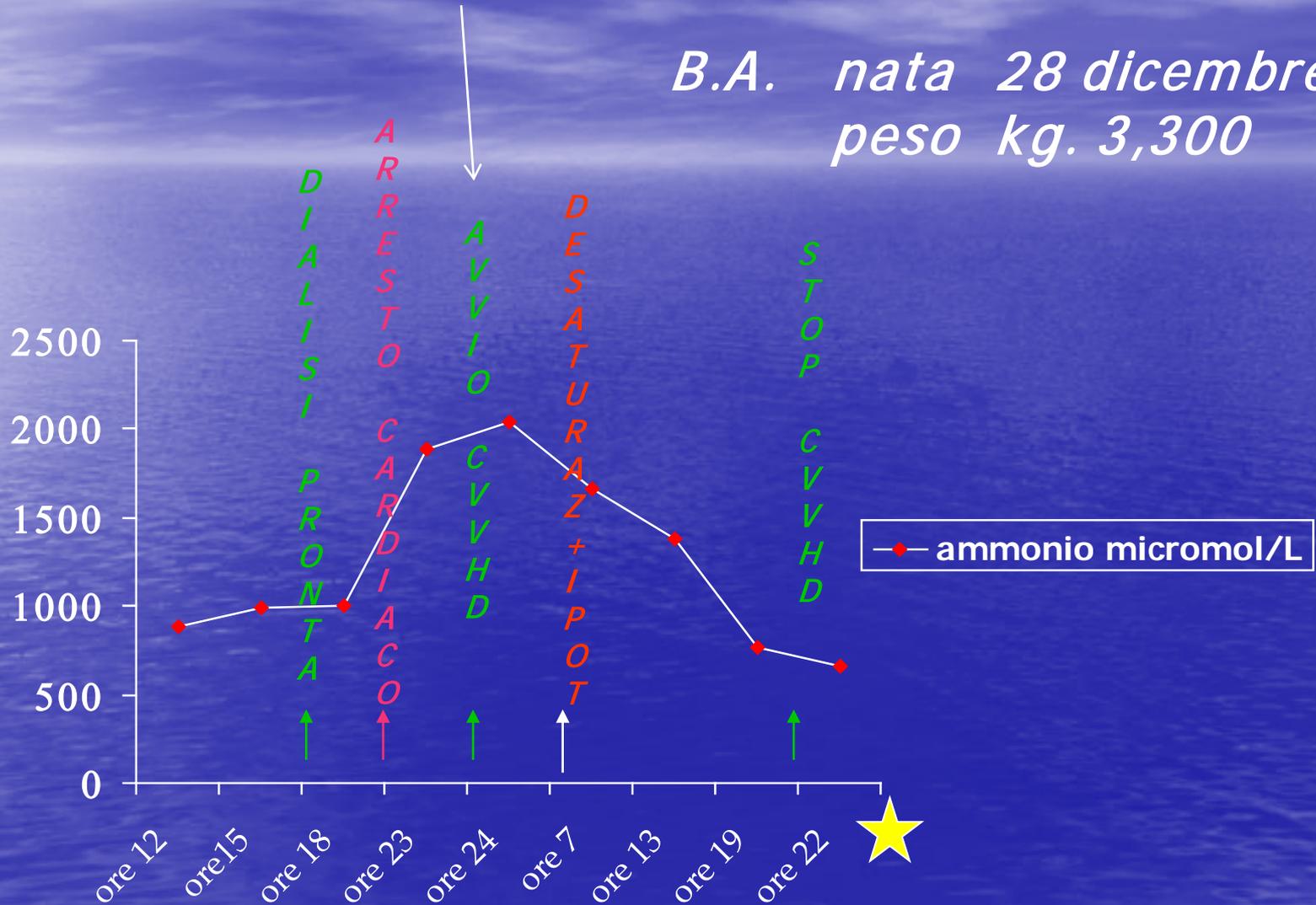
In 10 neonati trattati con CVVHDF registra una sopravvivenza del 50%, ma evidenzia come i risultati positivi siano strettamente legati ad un inizio precoce del trattamento depurativo, < 33 ore dall'inizio del coma.

RISULTATI

- * Schaefer F. Dialysis in neonates with inborn errors of metabolism: NDP 1999.
 - Evidenzia una più rapida depurazione dei metaboliti dopo CVVHDF rispetto alla DP:
 - Riduzione 50% dopo $7,1 \pm 4,2$ ore in CVVHD
 - “ “ dopo $17,9 \pm 12,4$ ore in DP
- * Nella nostra esperienza abbiamo evidenziato una riduzione dell'ammoniemia pari a $300 \mu\text{mol/l}$, dopo

CASO 2 - TRATTAMENTO DIALITICO

B.A. nata 28 dicembre 2005
peso kg. 3,300



30 dicembre - 31 dicembre 2005