

# **Come affrontare l'emergenza nelle glicogenosi**

**XV Convegno Nazionale  
AIG-Associazione Italiana Glicogenosi  
Rimini 21-22 maggio 2011**

**Maja Di Rocco  
UOS Malattie Rare  
Istituto G Gaslini**



# La prevenzione delle infezioni

- Esiste l'indicazione ad effettuare le vaccinazioni non obbligatorie per prevenire le malattie infettive ?

# Ogni infezione nell'età pediatrica costituisce la causa di un possibile scompenso metabolico

- Scarso appetito
  - Vomiti più frequenti
  - Febbre
- Ipoglicemie**
- 
- ```
graph LR; A[Scarso appetito] --> B[Ipoglicemie]; C[Vomiti più frequenti] --> B; D[Febbre] --> B;
```

# Cosa fare in caso d'infezione

- Se il bambino effettua alimentazione enterale notturna, utilizzare il sondino nasogastrico per somministrare i pasti o passare ad un'alimentazione enterale continua (diurna e notturna)



# Cosa fare in caso di gastroenterite?

- Tentare l'alimentazione enterale continua diurna e notturna
- Somministrare soluzione glucosata e.v. ( ospedalizzazione )



# **Necessità di lettera per la gestione dell'emergenza da parte del medico di pronto soccorso**

- Cosa fare
- Cosa non fare

# Intervento chirurgico d'urgenza

- **Importanza di evitare il digiuno preanestesia e post-intervento**
- **Necessità di un monitoraggio frequente di glicemia e lattacidemia/pH sangue**
- **DDAVP se sanguinamenti**
- **Far presente all'anestesista la presenza eventuale di una miopatia ( glicogenosi II,III, IX)**



# Intervento chirurgico programmato

- Valutare l'aggregabilità piastrinica
- Se patologica soluzione glucosata in vena per 1-2 giorni oppure DDAVP
- Somministrazione e.v. di soluzione glucosata prima dell'anestesia e fino al momento in cui sarà possibile riprendere l'alimentazione per bocca



# Ed in caso di viaggi?

- **Portare sempre con se' soluzione glucosata o soluzioni contenenti zuccheri semplici per poter far fronte all'ipoglicemia**
- **Portare sempre con sé una lettera ( in inglese se si viaggia fuori dall'Italia) che descrive la malattia e la modalità di trattamento delle emergenze**



# La gravidanza

- La gravidanza non è un'emergenza!
- E' solo opportuno intensificare i controlli di glicemia e aderire più strettamente possibile al programma dietetico



# Il parto

- Il parto può essere vaginale nelle glicogenosi I
- E' prudente considerare il taglio cesareo nelle glicogenosi con miopatia
- L'infusione e v di glucosio si rende necessaria fino all'espletamento del parto



**Grazie per l'attenzione**