

Follow-up e gestione in rete

I. Savarese; C. De Marchis

INTRODUZIONE

Il periodo perinatale è di cruciale importanza per un corretto sviluppo cerebrale. L'incidenza di asfissia perinatale è pari a circa 0.2-0.4% dei neonati a termine e può determinare lo sviluppo di encefalopatia ipossico-ischemica (EII) in circa il 20% dei casi e di danni neurologici permanenti in circa il 25% dei casi. Inoltre, l'EII di grado moderato o severo è gravata da un tasso di mortalità compreso tra il 10 e il 60%. Il danno cerebrale da asfissia perinatale si sviluppa come conseguenza di una serie di eventi patogenetici che hanno inizio durante l'insulto ipossico-ischemico ma che proseguono durante la riperfusione. Nella fase acuta si assiste a necrosi neuronale come conseguenza dell'ipossia, nella fase di riperfusione si sviluppa prevalentemente morte neuronale per apoptosi. Attualmente la "ipotermia terapeutica" rappresenta il trattamento di scelta dell'EII e dati recenti dimostrano una riduzione della mortalità nei neonati sottoposti ad ipotermia rispetto ai controlli. Considerata, tuttavia, l'introduzione relativamente recente dell'ipotermia in ambito neonatale risultano ancora ad oggi da indagare molti aspetti della reale efficacia a medio e lungo termine. In particolare, pochi dati esistono riguardanti il follow-up dei neonati con asfissia perinatale grave sottoposti a trattamento ipotermico, anche in particolare rispetto a neonati che non sono stati sottoposti a tale procedura.

OBIETTIVO DELLO STUDIO

L'obiettivo primario dello studio è quello di valutare l'outcome a distanza nei neonati con asfissia perinatale grave ricoverati presso il Dipartimento di Neonatologia Medica e Chirurgica, sottoposti o meno al trattamento con ipotermia terapeutica. In particolar modo, analizzeremo l'outcome alla dimissione (medio termine) ed a 12 e 24 mesi di età (lungo termine).

MATERIALI E METODI

Tutti i neonati asfittici ricoverati dal 2014 presso il Dipartimento di Neonatologia Medica e Chirurgica dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù e, sottoposti a trattamento ipotermico, sono stati inseriti, alla dimissione, in un programma di Follow-up dedicato.

Sono stati presi in considerazione ed analizzati i seguenti aspetti clinici, laboratoristici e di *imaging* prenatali, al ricovero, alla dimissione ed al follow up:

Raccolta dati perinatali (EG, modalità del parto, peso e lunghezza alla nascita (centili), indice di Apgar, 1° valore del pH su emogasanalisi dopo la nascita).

Durante il ricovero, presenza o meno di:

- insufficienza respiratoria, intesa come necessità di ventilazione meccanica tramite intubazione endotracheale
- insufficienza renale: oligo-anuria (diuresi <0,5 ml/kg/h), alterazione della funzionalità renale e valore di NGAL
- coagulopatia: alterazione delle prove emogeniche e/o sanguinamenti evidenti
- convulsioni cliniche e/o elettriche (registrate al tracciato EEG) e necessità di terapia anticonvulsivante (se sì, quale, inizio e durata).

Alla dimissione:

- peso, lunghezza e circonferenza cranica (centili)
- RMN encefalo (patologica o meno)
- tracciato EEG (patologico o meno)
- potenziali evocati del tronco (patologici o meno)
- esame neurologico (patologico o meno)
- valutazione neuroevolutiva (test patologico o meno)
- terapia anticonvulsivante: sì/no e se sì, quale e durata

- eventuali comorbidità presenti.

Al controllo di Follow Up ai 3 mesi:

- peso, lunghezza e circonferenza cranica (centili)
- prelievo ematico
- esame urine
- monitoraggio pressione arteriosa
- ecografia cerebrale e renale
- valutazione nefrologica
- valutazione Fisioterapista
- valutazione neuroevolutiva
- EEG (se comizialità); terapia anticonvulsivante: si/no e se si, quale e durata
- eventuali comorbidità presenti.

Al controllo di Follow Up ai 6 mesi:

- peso, lunghezza e circonferenza cranica (centili)
- monitoraggio pressione arteriosa
- valutazione neurologica
- valutazione neuroevolutiva (con scale di sviluppo di Bayley III)

Al controllo di Follow Up ai 9 mesi:

- peso, lunghezza e circonferenza cranica (centili)
- prelievo ematico
- esame urine
- monitoraggio pressione arteriosa
- ecografia cerebrale e renale
- valutazione nefrologica
- ECG e valutazione cardiologica

- eventuali comorbidità presenti.

Al controllo di Follow Up 12 mesi:

- peso, lunghezza e circonferenza cranica (centili)
 - valutazione neurologica
 - valutazione Fisioterapista
 - valutazione neuroevolutiva (con scale di sviluppo di Bayley III)
- visita oculistica.

BIBLIOGRAFIA

Società Italiana di Neonatologia, Gruppo di Studio di Neurologia Neonatale, Raccomandazioni per l'assistenza al neonato con encefalopatia ipossico-ischemica possibile candidato al trattamento ipotermico, 2009.

Azzopardi D, Strohm B, Marlow N, Brocklehurst P, Deierl A, Eddama O, Goodwin J, Halliday HL, Juszczak E, Kapellou O, Levene M, Linsell L, Omar O, Thoresen M, Tusor N, Whitelaw A, Edwards AD; TOBY Study Group. Effects of hypothermia for perinatal asphyxia on childhood outcomes. *N Engl J Med.* 2014 Jul 10;371(2):140-9.

Committee on Fetus and Newborn, Papile LA, Baley JE, Benitz W, Cummings J, Carlo WA, Eichenwald E, Kumar P, Polin RA, Tan RC, Wang KS. Hypothermia and neonatal encephalopathy. *Pediatrics.* 2014 Jun;133(6):1146-50.

Blair E, Watson L. Epidemiology of cerebral palsy. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2006;11:117-25.

Low JA. Determining the contribution of asphyxia to brain damage in the neonate. *J Obstet Gynaecol Res.* 2004;30:276-86.

Shankaran S. Prevention, diagnosis, and treatment of cerebral palsy in near-term and term infants. *Clin Obstet Gynecol.* 2008;51:829-39.

Perlman JM. Summary proceedings from the neurology group on hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics.* 2006;117:S28-33.

Gluckman PD, Wyatt JS, Azzopardi D, Ballard R, Edwards AD, Ferriero DM, Polin RA, Robertson CM, Thoresen M, Whitelaw A, Gunn AJ. Selective head cooling with mild systemic hypothermia after neonatal encephalopathy: multicentre randomised trial. *Lancet.* 2005; 365:663-70

Shankaran S, Laptook AR, Ehrenkranz RA, Tyson JE, McDonald SA, Donovan EF, Fanaroff AA, Poole WK, Wright LL, Higgins RD, Finer NN, Carlo WA, Duara S, Oh W, Cotten CM, Stevenson DK, Stoll BJ, Lemons JA, Guillet R, Jobe AH; National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Whole-body hypothermia for neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. *N Engl J Med.* 2005; 353:1574-84

Jacobs S, Hunt R, Tarnow-Mordi W, Inder T, Davis P. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007:CD003311.

Wyatt JS, Gluckman PD, Liu PY, Azzopardi D, Ballard R, Edwards AD, Ferriero DM, Polin RA, Robertson CM, Thoresen M, Whitelaw A, Gunn AJ; CoolCap Study Group. Determinants of outcomes After Head Cooling for Neonatal Encephalopathy. *Pediatrics* 2007;119: 912-21.

Barnette AR, Horbar JD, Soll RF, Pfister RH, Nelson KB, Kenny MJ, Raju TN, Bingham PM, Inder TE. Neuroimaging in the evaluation of neonatal encephalopathy. *Pediatrics.* 2014 Jun;133(6):e1508-17.

- Hayes C.B, Doherty E, Grehan A. Neurodevelopmental outcome in survivors of hypoxic ischemic encephalopathy without cerebral palsy. *European Journal of Pediatrics* 2018

Anelli Vascolari: Ricostruzioni 3D

*Aurelio Secinaro*¹

¹ *U.O. Radiologia Cardiovascolare Avanzata, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS - Dipartimento di Diagnostica per Immagini Roma - Rome, Italy;*, ² *xxxxxxxxxxxxxxxxxxxx*

In seguito ai recenti progressi nel campo dell'imaging non invasivo con RM e TC si aprono nuovi scenari nella diagnosi delle anomalie congenite dei grossi vasi soprattutto per gli anelli/compressioni vascolari e lo sling dell'arteria polmonare. Le apparecchiature TC e RM di ultima generazione consentono di effettuare studi accurati dei vasi e delle vie aeree sia in condizioni di respiro spontaneo che in sedazione/intubazione. E' possibile "tradurre" le informazioni anatomiche dettagliate acquisite in "modelli" tridimensionali virtuali o fisiche (stampe 3D) delle varianti anatomiche, anomalie congenite, alterazioni di calibro individuate e anche delle alterazioni morfo-funzionali aeree che si associano alle anomalie descritte (malacia, anelli tracheali cartilaginei completi) rappresentando contemporaneamente i rapporti con le strutture vascolari e quelle mediastiniche. Il ruolo del tridimensionale è di supporto al planning chirurgico in quanto migliora la comprensione dei meccanismi fisiopatologici e riduce il decision-making time. Il 3D "paziente-specifico" applicato in questo ambito ha inoltre un potenziale ruolo didattico (studenti e personale ospedaliero) e di coinvolgimento delle famiglie nell'illustrare la problematica anatomica dei pazienti.

Abstract title**ANELLI VASCOLARI: TRATTAMENTO CHIRURGICO****Adriano CAROTTI¹**¹ *Dipartimento Medico-Chirurgico di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma*

Gli Anelli vascolari costituiscono la principale causa di compressione di natura vascolare, su base congenita, delle vie aeree. Derivano da anomalie di riassorbimento degli archi aortici fetali e si classificano in completi ed incompleti, a seconda della modalità con cui si mettono in relazione con la via aerea. La loro diagnosi si basa sull'ecografia bidimensionale, sulla fibroscopia e sulla tomografia computerizzata. La diagnosi di anello vascolare completo rappresenta di per sé indicazione a chirurgia. In caso di anelli incompleti, l'indicazione a chirurgia scaturisce dal grado di sintomaticità e/o dall'entità della compressione, con riduzione del lume tracheale ad un'area inferiore al 50% (compressione superiore al 50%). Forma particolare di anello vascolare incompleto è lo sling dell'arteria polmonare, che consiste in un'anomalia di origine e decorso dell'arteria polmonare sinistra la quale, nascendo dal versante posteriore dell'arteria polmonare destra, gira intorno al bronco destro ed alla porzione inferiore della trachea portandosi a sinistra decorrendo dietro la trachea e davanti all'esofago. Lo sling può associarsi a stenosi tracheale intrinseca relata ad anelli cartilaginei completi con frequente coinvolgimento di un lungo segmento tracheale (Ring-Sling Complex). Il decision making-tree per il trattamento dello sling dell'arteria polmonare si basa su sintomi ed anatomia. Una volta diagnosticato lo sling, la chirurgia tracheale associata alla correzione della lesione vascolare è sempre mandatoria nell'associazione ring-sling association, anche in presenza di sintomatologia sfumata. Indicazione analoga sussiste in presenza di sintomi, con stenosi tracheali lunghe e/o restringimento del lume superiore al 50%. Solo nei casi paucisintomatici con riduzione del calibro tracheale con lume residuo superiore al 60% può essere preso in considerazione il trattamento isolato della lesione vascolare.

OUTCOMES IN ESOPHAGEAL ATRESIA PATIENTS: A PROSPECTIVE TWO-YEAR LONGITUDINAL STUDY

A. Conforti

ABSTRACT

Aim of the study: Long-gap esophageal atresia (LGEA) represent the most challenging spectrum of esophageal atresia (EA). Effects of this condition are poorly defined, particularly regarding long-term sequelae. Aim of present study was to evaluate mid-term outcomes of patients with LGEA.

Methods: A longitudinal prospective study was performed of all EA patients treated from January 2008 to December 2016. Patients were followed-up in a dedicated multidisciplinary outpatient clinic. LGEA was defined as a gap wider than 3 vertebral bodies at preoperative standardized gap measurement. Data were collected with specific attention to auxological outcomes, esophageal dilations, anti-reflux procedures, redo-esophageal surgery, re-admission and dysphagic problems. Chi-squared test and Mann-Whitney test were used as appropriate, $p < 0.05$ was considered significant.

Results: During the study period, 183 EA patients were treated, 52 with LGEA. Of those, 151 EA patients (46 LGEA) reached a minimum of 1-year follow-up and were enrolled into the present study. Patients treated for LGEA presented, in comparison with non-LGEA infants, worse auxological outcome ($p < 0.05$), more esophageal and GERD related problems ($p < 0.05$), and higher feeding and swallowing disorders ($p < 0.05$) at each time point considered.

Conclusions: LGEA patients experienced a more challenging course at follow-up, specifically late auxological and post-surgical problems, when compared with non-LGEA patients. A longer follow-up study is warranted to deeper understand late and/or persistent problems.

Il ruolo assistenziale centrale dell'infermiere esperto

Patrizia Losani, Chirurgia neonatale, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma

Il miglioramento della pratica assistenziale così come enfatizzato dalla letteratura internazionale, è realizzabile attraverso strategie che incoraggino i professionisti infermieri a riflettere criticamente sulla loro esperienza, e li stimolino ad applicare nelle pratiche i risultati della ricerca. Una delle strategie suggerite per raggiungere tali obiettivi è quella di formare infermieri alla ricerca delle evidenze che dall'interno dei contesti clinici cureranno il processo di cambiamento e fungeranno sia da esperti metodologici che da punto di riferimento per i loro colleghi. L'Obiettivo principale per iniziare tale processo di cambiamento è la formazione degli infermieri clinici in Evidens Based Practice (EBP). L'assistenza infermieristica nei neonati chirurgici è altamente complessa e l'infermiere esperto in tale settore è un professionista con competenze specifiche, che si dedica prevalentemente alla cura di questi neonati, sia durante la degenza che dopo la dimissione soprattutto all'interno della CHIN. L'assistenza infermieristica ha fatto passi da gigante in questi anni, ma le competenze così specifiche sono un tesoro prezioso da implementare e migliorare, la figura che da continuità è l'infermiere esperto.

Atresia esofagea long gap: dilemmi e inquadramento

Francesco MORINI

U.O.C Chirurgia Neonatale, Dipartimento di Neonatologia Medica e Chirurgica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS – Roma, Italia

L'atresia esofagea è una patologia malformativa caratterizzata dall'interruzione dell'esofago, in presenza o meno di una comunicazione anomala tra esofago e trachea. Ha una incidenza di circa 1/4500 nati vivi e al giorno d'oggi ha una sopravvivenza superiore al 90%. Il trattamento ideale consiste in una anastomosi esofagea primaria con o senza chiusura di una fistola tracheo-esofagea, se presente. Tuttavia, questo obiettivo non è sempre raggiungibile, in particolare nei casi così detti "long gap", ossia con un'ampia distanza tra i due monconi esofagei. Nondimeno, il concetto di "long gap" apre a diverse controversie. Cosa è un "long gap"? Con quali strumenti deve essere misurata la distanza tra i monconi esofagei? Con quale unità di misura è più opportuno esprimere il gap esofageo? Quale è il momento in cui va misurato il gap? A cosa serve misurare il gap?

Nella relazione saranno affrontati questi interrogativi allo scopo di dare delle risposte che abbiano soprattutto un risvolto clinico pratico.