

TAVOLA ROTONDA 10 NOVEMBRE 2022 16:30 – 17:30

NIPT for Turner Syndrome as monosomy X and related cytogenetic variants

Ivonne Bedei⁽¹⁾

Justus-Liebig-University, University Hospital Giessen&Marburg, Giessen, Germania⁽¹⁾

Objective: The objective of this study is to investigate how different X-chromosome variants and presence of fetal anomalies affect cfDNA screening results for monosomy X.

Method: Data collection through questionnaires sent to Maternal Fetal Medicine specialists and genetic laboratories in Germany.

Results: We had cfDNA screening data for 58/673 pregnancies with prenatally suspected or confirmed Turner syndrome. Of the 55 with available karyotype and phenotype data, cfDNA results were high-risk for monosomy X in 48, of which 23 were TP and 25 were FP. Of 14 fetuses with a cytogenetic “variant Turner syndrome”, 11 had TP and 3 had FN cfDNA screening results. Of the 48 fetuses with high-risk cfDNA results, 32 had no fetal anomalies. All 12 with high-risk cfDNA results and a confirmed 45,X karyotype had fetal anomalies, mostly fetal hydrops and/or cystic hygroma.

CONCLUSION: Genetic variants other than 45,X can be detected after a high-risk cfDNA result for monosomy X. In the absence of fetal anomalies, it is most often a FP result or indicates presence of a cytogenetic variant or mosaic rather than full 45,X.

The value of delta middle cerebral artery peak systolic velocity for the prediction of Twin Anemia-Polycythemia Sequence – Analysis of a heterogenous cohort of monochorionic twins

Anthea de Sainte Fare⁽¹⁾, **Ivonne Bedei**⁽¹⁾, **Johanna Schenk**⁽¹⁾, **Aline Wolter**⁽¹⁾, **Elly Widriani**⁽¹⁾, **Georgios Sarmas**⁽¹⁾, **Roland Axt-Flidner**⁽¹⁾

Justus-Liebig-University, University Hospital Giessen&Marburg, Giessen, Germania⁽¹⁾

Hypothesis: Twin anemia-polycythemia sequence (TAPS) is a complication in monochorionic-diamniotic (MCDA) twin pregnancies.

Methods: A retrospective analysis of live-born MCDA twin pregnancies from January 2010 to January 2021.

Results: 349 twin pairs were divided into three diagnostic groups based on the antenatal MCA-PSV measurements. With regard to the postnatal twin pairs with a TAPS the diagnosis by MCA-PSV cut-off level of > 1.5 and < 1.0 MoM showed a lower sensitivity than the by a delta MCA-PSV > 0.5 MoM higher in the cut-off group than in the delta group with 88% The risk that a TAPS is mistakenly not recognized prenatally, is higher in the cut-off group than in the delta group (12% vs. 3%).

Conclusion: Our data show, that delta MCA-PSV > 0.5 MoM retrieves more cases of TAPS, which would not have been diagnosed prenatally according to the current guidelines using MCA-PSV cut-off level of > 1.5 and < 1.0 MoM. TAPS diagnostics using delta MCA-PSV proved to be a more robust method.

Prenatal surgery for open spina bifida with the laparotomy-assisted fetoscopic repair with exteriorized uterus, use of 3 ports* and 3-layer repair– a single center experience

Corinna Keil⁽¹⁾, **Ivonne Bedei**⁽¹⁾, **Siegmund Köhler**⁽¹⁾, **Benjamin Sass**⁽¹⁾, **Maximilian Schulze**⁽¹⁾, **Gerald Kalmus**⁽¹⁾, **Bernd Neubauer**⁽¹⁾, **Daniele Diehl**⁽¹⁾, **Roland Axt-Flidner**⁽¹⁾

Justus-Liebig-University, University Hospital Giessen&Marburg, Giessen, Germania⁽¹⁾

Objective: Open spina bifida (OSB) is a congenital defect of the central nervous system, compatible with life but associated with an important burden of morbidity.

Method: Since 2021 the interdisciplinary team of UKGM offers prenatal repair of OSB via laparotomy assisted 3 port*/3 layer closure.

Results: 32 cases with OSB presented between 1/2021 and 9/2022. 5/32 did not fulfill inclusion criteria as defined by the MOMS trial. Two of these received surgery in other centers. In 11/32 fetuses with OSB, parents decided for termination of pregnancy. 4/32 did surgery in another center (3 open approach, 1 totally fetoscopic).

CONCLUSION: We report on 11 cases of prenatal fetal surgery for OSB in the laparotomy assisted fetoscopic approach. In our cases, severe prematurity was not a major problem with a mean GA at delivery of 37.3 weeks. The need for shunt implantation is consistent with the data already reported by other centers.

Effetti del posizionamento di shunt toraco-amniotico in feti con idrotorace severo e segni di scompenso cardiaco

Alice Novak⁽¹⁾ - **Milena Viggiano**⁽¹⁾ - **Benedetta Onelli**⁽²⁾ - **Isabella Fabietti**⁽¹⁾ - **Anita Romiti**⁽¹⁾ - **Roberta Vicario**⁽¹⁾ - **Laura Valfrè**⁽³⁾ - **Andrea Conforti**⁽³⁾ - **Cristina Haass**⁽⁴⁾ - **Andrea Dotta**⁽⁵⁾ - **Marco Bonito**⁽⁶⁾ - **Pietro Bagolan**⁽³⁾ - **Leonardo Caforio**⁽¹⁾

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Unità di Medicina e Chirurgia Fetale e Perinatale, Dipartimento Medico Chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Roma, Italia⁽¹⁾ - *Università di Roma Tor Vergata, Roma, Unità di Ostetricia e Ginecologia, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Roma, Italia*⁽²⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Unità di Chirurgia Neonatale, Dipartimento Medico Chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Roma, Italia*⁽³⁾ - *Ospedale San Pietro Fatebenefratelli, Terapia Intensiva Neonatale, Unità Operativa Complessa Pediatria Neonatologia e UTIN, Roma, Italia*⁽⁴⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento Medico Chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Roma, Italia*⁽⁵⁾ - *Ospedale San Pietro Fatebenefratelli, Roma, Unità di Ostetricia e Ginecologia, Dipartimento di Ostetricia e Ginecologia, Roma, Italia*⁽⁶⁾

Scopo dello studio è valutare l'efficacia del posizionamento di shunt toraco-amniotico (TA) nella risoluzione di idrotorace con idrope fetale a prescindere dalla causa scatenante. Cinque casi di idrotorace severo mono e/o bilaterale associati ad idrope sono stati trattati, 4 bilaterali ed 1 monolaterale. In tutti i casi l'intervento è stato eseguito per scompenso emodinamico severo. Al momento dell'intervento 3/5 presentavano anomalie flussimetriche e 2/5 ipertrofia cardiaca. In nessun caso erano presenti altra anomalie associate. Tutte le coppie hanno optato per l'intervento in assenza di diagnosi genetica, acquisita successivamente. In 4/5 l'intervento ha apportato un progressivo miglioramento, con successiva risoluzione completa. In 2/5 è stata evidenziata un'anomalia genetica (Trisomia 21 e Noonan Syndrome). In un solo caso si è manifestato un peggioramento emodinamico, in assenza di anomalie genetiche. In 2 casi la coppia ha optato per interruzione di gravidanza per anomalia genetica o peggioramento del quadro. Nei restanti il parto è avvenuto mediante taglio cesareo urgente ad un'epoca > 33 settimane per complicanze ostetriche.

In conclusione, il posizionamento di shunt TA ha portato alla risoluzione del quadro clinico severo in 4/5 casi nonostante in 2 casi vi fosse un'anomalia genetica associata.

Postnatal Outcome in Patients with Aortic Stenosis Undergoing Fetal Aortic Valvuloplasty: A Systematic Review and Meta-Analysis

Roland Axt-Fliedner⁽¹⁾, **C.N. Vorisek**^{1,2}, **A. Tamayo**^{1,3}, **T. Siepmann**^{1,5}, **I. Friehs**^{1,6}
Justus-Liebig-University, University Hospital Giessen&Marburg, Giessen, Germania⁽¹⁾

Background: Critical fetal aortic stenosis (AS) leads to stunted growth of the left ventricle (LV) and progresses to hypoplastic left heart syndrome (HLHS) if left untreated. The goal of this systematic review/meta-analysis is to determine whether there is sufficient clinical evidence to predict postnatal

outcome in patients with AS following FAV to provide adequate prenatal counseling for this patient cohort.

Methods: A systematic search on peri- and postnatal outcome in patients with AS following FAV was performed using MEDLINE, EMBASE, Web of Science and Cochrane Library

Results: Pooled prevalence of BV and UV among all live-born patients were 46% (95% CI 39.2, 52.4) and 44 %, (95% CI 33.9, 53.8) respectively. Pooled prevalence for BV and UV among live-born patients that underwent technical successful procedures were 52% (95% CI 44.7, 59.1) and 39.8 %, (95% CI 29.7, 50.9), respectively.

Conclusion: Maternal FAV-related complications are rare and the majority of fetuses undergoing FAV are born alive. Our data show that 46% of patients undergoing technical successful FAC achieve BVC,

Intrauterine Heart Failure due to Circular Shunt: a case report

Marco Masci⁽¹⁾ - **Luciano Pasquini**⁽²⁾ - **Maria Carolina Colucci**⁽³⁾ - **Cosimo Marco Campanale**⁽¹⁾ - **Valeria Donato**⁽¹⁾ - **Yeva Guk**⁽¹⁾ - **Patrizio Moras**⁽⁴⁾ - **Alessandra Toscano**⁽¹⁾

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Dipartimento Medico-chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Roma, Italia⁽¹⁾ - *Policlinico Agostino Gemelli, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma, Italia*⁽²⁾ - *Università Roma La Sapienza, Dipartimento NESMOS, Roma, Italia*⁽³⁾ - *Scuola di Pediatria, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero, Roma, Italia*⁽⁴⁾

Severe Ebstein anomaly (EA)/tricuspid valve dysplasia (TVD) is a rare, complex and challenging to manage congenital malformation, associated with nearly 50% mortality when diagnosed in utero. Less commonly, Circular Shunt (CS) or “circle of death” causing intrauterine stress, hydrops and premature birth or demise complicates it. Management of these patients remains a challenge for caregivers in the first hours of life.

We report the case of a patient born late preterm from CT in our hospital for intrauterine heart failure. At birth, he presented with severe cardiorespiratory depression requiring IOT and immediate transfer in Cardiac Intensive Care Unit. The prenatal diagnosis of EA with severe tricuspid regurgitation and functional pulmonary atresia leading a CS was confirmed. Despite the undertaking of inhaled NO and inotropic support, he rapidly deteriorated to brain and pulmonary bleeding and death.

CS is a life-threatening condition mostly when present from fetal life. In fact, it is associated with intrauterine heart failure, steal from systemic/cerebral circulation, volume overload of the right ventricle and ineffective loading of the left ventricle. Novel prenatal therapy with NSAIDs are developing with the aim to constrict the ductus arteriosus interrupting the “circle of death” and improving survival.

Systolic function assessment and predictive factors of left ventricular dysfunction after pulmonary valve balloon dilation in neonates with critical pulmonary stenosis

Patrizio MORAS¹, **Luciano PASQUINI**², **Cosimo M. CAMPANALE**², **Marco MASCI**², **Yeva GUK**², **Valeria DONATO**², **Maria C. COLUCCI**⁴, **Alessandra TOSCANO**²

1Pediatric Department, University of Tor-Vergata, Rome, Italy; 2Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children’s Hospital IRCCS, Rome, Italy; 3Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University c/o Sant’Andrea University Hospital, Rome, Italy

Critical pulmonary stenosis (PS) is a ductal-dependent cyanotic congenital heart disease that requires pulmonary valve balloon dilation (PVBD) soon after birth. Left ventricular dysfunction following relief of right ventricular compression is a major complication following transcatheter valvuloplasty. Aims of this study are to assess global and regional left ventricular (LV) and right ventricular (RV)

systolic function before and after PVBD and to identify echocardiographic predictors of post-PVBD LV dysfunction.

Neonates who required urgent PVBD from January 2019 to September 2022 were retrospectively analyzed. Full echocardiographic assessment was performed at birth and within 14 days after the procedure. Of the 16 neonates identified, 8 (group 1) developed post-PVBD LV systolic dysfunction and 8 (group 2) did not. Nine cases (56%) were prenatally diagnosed. In group 1, peak systolic longitudinal strain of LV septal segments was significantly reduced compared to LV lateral segments ($-13.92 \pm 2.7\%$ vs. $-18.47 \pm 2.1\%$, $p < 0.001$). At regression analysis, statistically significant relationships were found between TV annulus Z-score ($r^2 = 0.296$, $p = 0.029$), pre-PVBD LV GLS ($r^2 = 0.445$, $p = 0.005$), pulmonary artery systolic pressure ($r^2 = 0.272$, $p = 0.038$) and post-PVBD LV dysfunction. PVBD LV dysfunction may therefore be related to altered ventricular interdependency mechanisms rather than structural or ischemic alterations. Predictive factors include tricuspid valve annulus Z-score, pre-PVBD LV GLS and pulmonary artery systolic pressure.

Two-dimensional Speckle Tracking Echocardiography in fetuses with critical aortic stenosis before and after intrauterine aortic valvuloplasty

Justus Reitz ⁽¹⁾

Justus-Liebig-University, University Hospital Giessen&Marburg, Giessen, Germania ⁽¹⁾

Two-dimensional Speckle Tracking Echocardiography in fetuses with critical aortic stenosis before and after intrauterine aortic valvuloplasty

Justus G. Reitz¹, Johanna M. Meier¹, Christoph Berg², Ivonne Bedei¹, Viktoria A. Kuhn¹, Ulrich Gembruch², Georgios Samas¹ Roland Axt-Fliedner¹

Objective: To analyze the impact of intrauterine aortic valvuloplasty in fetuses with critical aortic stenosis (AS) on global longitudinal peak systolic strain (GLPSS) of the left ventricle (LV) using two-dimensional Speckle Tracking (2D STE).

Methods: Retrospective study of fetuses with critical AS who underwent intrauterine aortic valvuloplasty and postinterventional ultrasound four-chamber views (4CV) stored. GLPSS of the LV was retrospectively analyzed.

Results: 23 fetuses with critical AS were included. The median gestational age at intrauterine aortic valvuloplasty was 26 weeks. Median time between pre-interventional ultrasound 4CV loop and intervention was 3 days, median time between intervention and post-interventional ultrasound 4CV loop was 5 days. Fetuses after intervention demonstrated significantly lower LV-GLPSS mean values post- vs. pre-interventional (-6.35% vs. -0.94% ; $p < 0.05$).

Conclusion: Intrauterine aortic valvuloplasty with critical AS seeks to improve fetal LV function in order to prevent progression from aortic stenosis (AS) to hypoplastic left heart syndrome (HLHS). This study shows that LV myocardial function analyzed by 2D STE is significantly better after intervention.

TAVOLA ROTONDA 11 NOVEMBRE 2022 11:45-12:45

Emergenza durante dilatazione esofagea: la rapidità fa la differenza

Patrizia Bozza ⁽¹⁾ - Stefania Sgrò ⁽¹⁾ - Sergio Giuseppe Picardo ⁽¹⁾

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù/DARCO, Roma, Italia ⁽¹⁾

La stenosi anastomotica dopo riparazione della atresia esofagea è la sua più frequente complicanza (8-49%). Le dilatazioni rappresentano il trattamento principe, ma possono essere complicate da perforazione esofagea (0.1-0.4%) che richiede un immediato trattamento.

Il paziente di 7 mesi, operato per AE con fistola tracheoesofagea, presentava stenosi. Alla dilatazione endoscopica manifestava intraoperatoriamente difficoltà alla ventilazione manuale e bradicardia con assenza di murmure vescicolare a destra. Nel sospetto di pneumotorace veniva eseguita una puntura esplorativa che lo confermava. Posizionato quindi un trocar, si verificava un temporaneo miglioramento delle funzioni vitali. Tuttavia, durante le manovre di stabilizzazione, si verificava un nuovo peggioramento dei parametri emodinamici, con assenza del murmure a sinistra. Si rendeva necessario drenaggio anche sinistro. Dopo il ripristino della stabilità emodinamica si procedeva alla sutura della perforazione con clips endoscopiche.

La perforazione esofagea rappresenta l'evento più grave durante dilatazione endoscopica. Si manifesta solitamente con pneumomediastino ed enfisema sottocutaneo. Lo pneumotorace denota rottura della pleura mediastinica.

Il rapido riconoscimento della complicità e la padronanza delle tecniche di drenaggio rendono possibile la risoluzione del quadro clinico.

Un caso di scompenso respiratorio dopo correzione di atresia esofagea con fistola tracheoesofagea

Chiara OREGGIO¹, Virginia CARLETTI¹, Francesca TOCCHIONI¹, Elisa SEVERI¹, Marco MORONI², Elisabetta AGOSTINI², Francesco MORINI¹

¹U.O. Chirurgia Neonatale, AOU Meyer - Firenze, Italia; ²U.O. Terapia Intensiva Neonatale, AOU - Firenze, Italia

La correzione dell'atresia esofagea (AE) con fistola tracheo-esofagea (FTE) può essere associata a complicanze severe. Riportiamo un caso di distress respiratorio dopo correzione di AE.

Neonata di 39 settimane d'età gestazionale, gravidanza normocondotta. PN 2.83 kg. Diagnosi post-natale di AE con FTE distale. In II giornata di vita chiusura della FTE e anastomosi esofagea, senza segni di eccessiva tensione tra i monconi. Decorso post-operatorio regolare. Alla V giornata post-operatoria, desaturazione (SaO₂ 93%) e conseguente incremento della FiO₂ fino al 40%. Rx torace seriate mostravano pneumotorace destro ingravescente, nonostante drenaggio toracico in aspirazione, non produttivo. Eseguito Rx esofagogramma in urgenza che escludeva deiscenza anastomotica. Nel sospetto di malfunzionamento, rimosso drenaggio toracico, con aspirazione di 70 ml di aria. Successivo miglioramento clinico e riduzione del pneumotorace fino a completa risoluzione.

Un malfunzionamento del drenaggio toracico dopo correzione di AE può essere causa di complicanze preoccupanti. Il suo impiego potrebbe essere riservato ai pazienti selezionati con rischio aumentato di deiscenza anastomotica.

Management pre- e postnatale delle gastroschisi complesse: una gestione ancora dibattuta

Margherita Roveri⁽¹⁾ - Lorena Canazza⁽¹⁾ - Francesca Destro⁽¹⁾ - Milena Meroni⁽¹⁾ - Sara Costanzo⁽¹⁾ - Ugo Maria Pierucci⁽¹⁾ - Eleonora Durante⁽¹⁾ - Mariano Lanna⁽²⁾ - Gloria Pelizzo⁽¹⁾

U.O.C. Chirurgia Pediatrica, Dipartimento di Chirurgia Pediatrica - Ospedale dei Bambini "Vittore Buzzi" - Università degli studi di Milano, Milano, Italia⁽¹⁾ - U.O.S. Diagnosi prenatale e Chirurgia fetale, Dipartimento di Ostetricia e Ginecologia- Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi - Università degli Studi di Mi, Milano, Italia⁽²⁾

Presentiamo il caso di un feto con diagnosi precoce di gastroschisi (12+5sg), complicata in corso di gravidanza da progressiva dilatazione e ipomotilità delle anse erniate, iperecogenicità dei segmenti intestinali endoaddominali, scompenso fetale con TC urgente (31+5°sg). Alla nascita, la diagnosi di gastroschisi complessa (atresia del colon ascendente di tipo III e volvolo alla radice della prima ansa ileale) impone intervento urgente di derotazione, confezionamento di anastomosi colo-colica T-T con

chiusura del difetto addominale. Nel postoperatorio la MEF viene mal tollerata. A 3 settimane di vita, in pieno benessere, insorge un quadro di NEC severa (3A-Bell modificata) che richiede assistenza ventilatoria e circolatoria, digiuno e terapia antibiotica. Nel decorso post-NEC compare un quadro occlusivo intestinale che richiede un'ulteriore laparotomia. L'intervento chirurgico documenta esiti di sofferenza ileale diffusa, stenosi ileale post perforativa, peritonite aderenziale. Viene eseguita enterolisi e resezione ileale segmentaria. La diagnosi neonatale di gastroschisi complessa influenza la morbilità e l'outcome e il management perinatale ottimale rimane dibattuto. La diagnosi precoce e la storia naturale della malformazione possono definire il management e timing chirurgico. La complessità di casi simili rende necessari ulteriori progetti di ricerca volti ad intervenire per preservare l'integrità intestinale sin dall'epoca fetale.

La gestione anestesiológica del neonato pretermine chirurgico: scompeso del neonato o dell'anestesista?

Daria Sartori⁽¹⁾ - **Rebecca Pulvirenti**⁽²⁾ - **Alberto Sgrò**⁽²⁾ - **Costanza Tognon**⁽³⁾ - **Piergiorgio Gamba**⁽²⁾

Azienda Ospedale Università degli Studi di Padova, UOC Istituto Anestesia e Rianimazione, DIDAS Chirurgia, Padova, Italia⁽¹⁾ - *Azienda Ospedale Università degli Studi di Padova, UOC Chirurgia Pediatrica, Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino, Padova, Italia*⁽²⁾ - *Azienda Ospedale Università degli Studi di Padova, UOSD Anestesiologia Pediatrica, Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino, Padova, Italia*⁽³⁾

Il neonato chirurgico pretermine rappresenta una sfida anestesiológica, principalmente a causa dell'imaturità dei sistemi di autoregolazione e del delicato equilibrio cardiorespiratorio. A ciò si associano l'assenza di linee guida anestesiológicas riguardo i pazienti prematuri nonché i dilemmi etici relativi all'over treatment.

Il caso che presentiamo riguarda un neonato di 30+3 settimane gestazionali, con diagnosi di atresia esofagea di III tipo, ritorno venoso anomalo completo e atresia delle coane.

La fistola tracheo-esofagea, in associazione alla difficile ventilazione, determinava un'improvvisa distensione addominale con conseguente scadimento delle condizioni generali per cui veniva posta indicazione ad una laparotomia esplorativa urgente. Durante l'intervento si riscontrava una ampia perforazione gastrica, con necessità di legatura della giunzione gastro-esofagea, unica manovra possibile per stabilizzare il neonato. Il caso veniva poi discusso a livello ERN-Ernica tramite la piattaforma Clinical Patient Management System dove veniva consigliata comunque la correzione dell'atresia esofagea, nonostante le perplessità familiari sulla futura qualità della vita. Nel post-operatorio, è parso evidente quanto precario e difficile fosse mantenere un adeguato equilibrio cardiocircolatorio e respiratorio in questo paziente.

Si è infatti assistito ad un progressivo peggioramento clinico che ha portato, dopo valutazione multidisciplinare, considerazioni etiche e colloqui con la famiglia, alla decisione terapeutica di accompagnamento al fine vita.

Monitoraggio emodinamico mediante MostCare Up in neonati con Ernia Diaframmatica Congenita

Flaminia PUGNALONI¹, **Francesca LANDOLFO**¹, **Paola GILIBERTI**¹, **Domenico U. DE ROSE**¹, **Alessandra SANTISI**², **Claudia COLUMBO**¹, **Maria Paola RONCHETTI**¹, **Ludovica MARTINI**¹, **Andrea DOTTA**¹, **Pietro BAGOLAN**³, **Irma CAPOLUPO**¹.

¹ *Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia;* ² *Semi Intensiva Medica Neonatale e Followup, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico*

Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia; ³ *Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia.*

L'ernia diaframmatica congenita (CDH) presenta ancora una elevata mortalità in epoca neonatale. La componente cardiaca ha acquisito recentemente un ruolo preminente nella fisiopatologia della CDH, in associazione all'anomalo sviluppo polmonare ed alla ipertensione polmonare. Il monitoraggio costante dello stato emodinamico dei neonati con CDH è cruciale per garantire una ottimale perfusione ed ossigenazione tissutale e sviluppare approcci terapeutici innovativi. Il monitoraggio mininvasivo MostCare Up (Vygon), mediante un catetere arterioso, fornisce in tempo reale informazioni sullo stato emodinamico del paziente con scompenso cardiaco attraverso un algoritmo chiamato PRAM (Pressure Recording Analytical Method). Il monitoraggio PRAM nelle prime ore di vita e nel periodo perioperatorio in tre casi neonatali di CDH con scompenso cardiaco ha documentato un progressivo miglioramento dei parametri di flusso e perfusione (cardiac index, stroke volume), della contrattilità miocardica indipendente dal precarico (dP/dT), della diffusione tissutale di O₂ ed una riduzione progressiva delle resistenze periferiche, a fronte di un vasoactive inotropic score (VIS) stazionario. L'interpretazione integrata dei parametri del PRAM, del monitoraggio NIRS e degli indici standard di stabilità cardiocircolatoria (pH, lattati, PaO₂, PCO₂, output urinario) può facilitare e migliorare l'identificazione della fase di "stabilizzazione" del paziente e guidare la scelta del timing chirurgico ottimale.

Atresia esofagea e malformazioni cardiache: case report di un caso di complessa gestione

Francesca GALBIATI¹, *Giorgio R. FAVA¹*, *Perla BONIFAZI¹*, *Alessandra PREZIOSI¹*, *Ernesto LEVA^{1,2}*

IUOC Chirurgia Pediatrica, Dipartimento salute della donna, del bambino e del neonato, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, Milano, Italia;
2Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano, Milano, Italia

Introduzione: L'atresia esofagea (AE) può essere associata a malformazioni cardiache (MC) fino al 30% dei casi. Presentiamo il caso di un paziente con AE e cor triatriatum.

Case Report: Il paziente nasceva a 33+3 settimane di età gestazionale da taglio cesareo urgente per alterazioni del tracciato. In diagnosi prenatale riscontro di polidramnios.

Alla nascita il neonato era atonico, cianotico, bradicardico: risultava necessaria rianimazione cardiopolmonare. All'ecocardiografia si riscontrava ipertensione polmonare ingrossante, disfunzione biventricolare e cor triatriatum parziale. Veniva confermato quadro di AE. Per distensione addominale ingrossante, in seconda giornata di vita sono stati eseguiti chiusura della fistola toracotomica e confezionamento di gastrostomia; per instabilità emodinamica si è soprasseduto ad anastomosi esofago-esofagea. Complicanza intraoperatoria è stata la fuoriuscita di materiale ematico dal tubo endotracheale con necessità di ventilazione manuale.

Nel post-operatorio il paziente ha presentato distensione addominale, con riscontro ecografico di liquido libero; un'indagine contrastografica ha escluso spandimenti gastrointestinali. Per peggioramento del quadro cardiologico, il neonato veniva trasferito presso centro cardochirurgico per cateterismo cardiaco, non eseguito per exitus.

Conclusione: l'associazione di MC e AE impatta sulla prognosi. Il sospetto prenatale delle due condizioni aiuta nella programmazione dell'iter terapeutico. Un team multidisciplinare è necessario nella gestione del paziente e nella comunicazione ai genitori.

Sequestro polmonare con vascularizzazione dai tronchi sovraortici: strategie chirurgiche

Paolo GRASSI¹, *Giorgio FAVA¹*, *Stefano M. MARIANESCHI²*, *Francesca MAESTRI¹*, *Anna MORANDI¹*, *Ernesto LEVA^{1,3}*

1 UOC Chirurgia Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italia; 2 UOC Cardiochirurgia, ASST Ospedale Niguarda, Milano, Italia; 3 Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano, Milano, Italia

Introduzione: i sequestri polmonari rappresentano una delle possibili malformazioni polmonari congenite (CLM); se sintomatiche, l'intervento rappresenta la strategia terapeutica. Riportiamo un caso di sequestro polmonare atipico che ha necessitato un approccio chirurgico inusuale con team multidisciplinare.

Case report: presentiamo un caso di un feto con riscontro all'imaging (ecografia e RMN) di sospetta CLM microcistica in regione lingulare. Alla nascita il paziente presentava bradicardia e distress respiratorio con necessità di intubazione e ventilazione invasiva. In 7° giornata di vita si procedeva ad estubazione con supporto non invasivo. Veniva eseguita RMN con riscontro di lesione omogenea nel campo medio anteriore sinistro (38x31x18mm), clivabile da cuore e timo senza evidenza di vasi sistemici. Per il persistere della dispnea si programmava intervento chirurgico previa TC, che evidenziava apporto arterioso dalla carotide comune sinistra e drenaggio venoso in vena brachiocefalica sinistra. In considerazione della vascolarizzazione atipica si decideva per approccio sternotomico. Veniva riscontrato un sequestro polmonare extralobare in emitorace sinistro in regione antero-superiore con vascolarizzazione sistemica dai tronchi sovraortici; veniva asportato senza complicanze.

Conclusione: la definizione preoperatoria dell'anatomia della CLM e la collaborazione multidisciplinare sono fondamentali per pianificare l'approccio chirurgico. La scelta della sternotomia si è rivelata sicura ed efficace.

Un caso di scompenso prenatale da difetto diaframmatico misconosciuto

Alessandra PREZIOSI¹, **Giorgio FAVA**¹, **Francesca GALBIATI**¹, **Ernesto LEVA**^{1,2}

1. UOC Chirurgia Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italia; 2. Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università degli Studi di Milano, Milano, Italia

Introduzione: Nonostante i continui progressi della diagnostica prenatale, il tasso di diagnosi prenatale di ernia diaframmatica congenita (CDH) è ancora del 50-60%.

Caso clinico: Riportiamo il caso di una neonata nata da cesareo urgente a 35 settimane presso altro Ospedale per alterazioni della flussimetria e del tracciato cardiocografico in assenza di sospetti all'ecografia morfologica.

Alla nascita la bambina necessitava di intubazione e ventilazione meccanica.

L'RX torace e addome poneva sospetto di CDH sinistra, pertanto si trasferiva presso il nostro Centro. Veniva iniziato supporto inotropo con dopamina e dobutamina.

L'RX all'ingresso confermava opacamento in emitorace sinistro. Alla laparotomia esplorativa si riscontrava piccolo difetto dell'emi-diaframma sinistro e volvolo su difetto mesenterico del piccolo intestino, con grave ischemia dal digiuno prossimale al cieco. Si optava quindi per second-look.

A distanza di 72 ore si procedeva a resezione del tratto necrotico fino al colon ascendente e anastomosi digiuno-colica. L'intestino residuo comprendeva 30 cm di digiuno + colon. Dopo decorso regolare, veniva dimessa a tre mesi di vita, con CVC tipo Broviac per nutrizione parenterale ed è da due anni in regolare follow-up multidisciplinare.

Conclusioni: L'ernia diaframmatica congenita, soprattutto per difetti di piccole dimensioni, può essere misconosciuta in epoca prenatale e presentarsi con gravi complicanze.

TAVOLA ROTONDA 11 NOVEMBRE 2022 16:15 – 17:15

Utilizzo dell'ecografia polmonare nei pazienti affetti da ernia diaframmatica congenita (CDH): risultati preliminari

Chiara Maddaloni¹, Domenico U. De Rose¹, Iliana Bersani¹, Sara Ronci¹, Ludovica Martini¹, Andrea Dotta¹, Irma Capolupo¹, Pietro Bagolan², Flaminia Calzolari¹

¹ Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, Italia

² Chirurgia Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto-Neonato-Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, Italia

L'uso dell'ecografia polmonare nell'assistenza ai neonati con CDH non è a tutt'oggi descritto in letteratura, ma potrebbe rappresentare un utilissimo approccio non invasivo nel monitoraggio a breve e medio termine.

Sono state valutate le caratteristiche ecografiche polmonari attraverso una descrizione qualitativa e quantitativa (LUS score). Ogni paziente è stato valutato entro 24 h dalla nascita (T1), tra 24 e 48 h (T2), dopo la riparazione chirurgica (T3) e a 7 giorni dall'intervento (T4).

Per il LUS score ciascun polmone viene suddiviso in 6 aree con punteggio da 0 a 4 (0=quadro ecografico normale, 1=lieve, 2=moderato, 3=severo; 4 presenza di anse/cuore/fegato). Lo score complessivo è stato suddiviso in: mild (0-12), moderate (13-24), severe (24-42).

Sono stati arruolati 8 pazienti con diagnosi prenatale di CDH sinistra; in accordo con il O/E LHR 5 forme lievi, 2 moderate, 1 severa (tabella 1)

Il LUS score mediano (IQR) era 22 (10-27) a T1, 21 (13-22) a T2, 12 (4-15) a T3 e 4 (2-12) a T4.

4 pazienti avevano LUS score mild nell'immediato post-operatorio, 6 pazienti (75%) lo avevano a T4. 6 pazienti su 8 (75%) sono stati estubati entro il settimo giorno di vita, con un LUS score post-operatorio <15.

Il miglioramento del LUS score dopo l'intervento è un evento atteso, ma questi risultati preliminari ci mostrano che l'ecografia, analizzando la corretta aereazione di entrambi i polmoni, è in grado di monitorare l'evoluzione clinica identificando già dal post-operatorio i pazienti che beneficerebbero di un'estubazione precoce.

Caratteristiche cliniche	Pazienti (n 8)
Età gestazionale, settimane, media \pm Dev St	36.5 \pm 2
Peso neonatale, media \pm Dev St	2854 \pm 475
Maschi, N %	4 (50%)
Liver up, N %	3 (37%)
FETO, N %	2 (25%)
LHR O/E %, media, \pm Dev St	51,8 \pm 20
Vasodilatatori polmonari, N %	2 (25%)
Milrinone, N %	5 (62%)
Ventilazione invasiva, giorni, media \pm Dev St	5 \pm 2,3
Ventilazione non invasiva, giorni, media \pm Dev St	4 \pm 2,7
Ossigenoterapia, giorni, media \pm Dev St	2,5 \pm 2

Malformazioni vascolari, una sfida ancora aperta

Stefano CAOCI¹, Sara RONCI¹, Francesca CAMPI¹, Irma CAPOLUPO¹, Iliana BERSANI¹, Roberto BIANCHI², Sergio PICARDO², Isabella GUZZO³, Fabio FUSARO⁴, Andrea CONFORTI⁴, Andrea DOTTA¹, Pietro BAGOLAN⁴

¹ Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento Medico-Chirurgico Feto, Neonato, Lattante-Ospedale Pediatrico Bambino Gesù; ² Rianimazione Pediatrica Generale, Dipartimento di Anestesia e

Rianimazione e Comparti Operatori- Ospedale Pediatrico Bambino Gesù; ³Nefrologia e Dialisi, Dipartimento Pediatrie Specialistiche e Trapianto Fegato Rene- Ospedale Pediatrico Bambino Gesù; ⁴Chirurgia Neonatale-Dipartimento Medico-Chirurgico Feto, Neonato, Lattante-Ospedale Pediatrico Bambino Gesù;

MW, late-preterm, diagnosi ecografica prenatale di voluminosa massa epatica ed ascite. Alla nascita si riscontravano segni di scompenso emodinamico, anemia severa (Hb 6,9g/dL) e insufficienza respiratoria. Obiettività addominale caratterizzata da voluminosa massa palpabile fino in fossa iliaca destra ed ipogastrio. Gli esami ematochimici e strumentali hanno posto il sospetto di RICH (rapid involuting congenital haemangioma) con fenomeno di Kasabach-Merritt; veniva avviata terapia cortisonica. In 5° giornata di vita è insorta emorragia spontanea della massa con ulteriore aggravamento clinico e necessità di terapia inotropica e vasoattiva. Dato il progressivo deterioramento della funzione renale, il bambino è stato sottoposto a trattamento CRRT (continuous renal replacement therapy). Per la severità del caso, anche in assenza di diagnosi istologica, in 31° giorno di vita ha iniziato terapia con Sirolimus. Data l'impossibilità allo svezzamento dalla CRRT e la persistenza della discoagulopatia e del quadro di scompenso cardiaco, si procedeva ad embolizzazione dei rami dell'arteria epatica destra. Nonostante ciò, le condizioni sono ulteriormente peggiorate con comparsa di insufficienza multiorgano ed è sopraggiunto l'exitus. La diagnosi differenziale ed il trattamento delle malformazioni vascolari in epoca neonatale rappresentano ad oggi una sfida ancora aperta, soprattutto a causa dello scompenso emodinamico spesso resistente a terapie massimali.

Neonatal Left Ventricular Dysfunction in neonates: our experience with diagnosis and outcomes

Cosimo M. Campanale¹, Rachele Adorisio², Valeria Donato¹, Patrizio Moras³, Marco Masci¹, Maria Carolina Colucci⁴, Yeva Guk¹, Luciano Pasquini¹, Alessandra Toscano¹.

¹Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Rome, Italy;

²Unit of Heart Failure and Transplant, Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Rome, Italy;

³Pediatric Department, University of Tor Vergata, Rome, Italy;

⁴Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University, c/o Sant'Andrea University Hospital, Rome, Italy;

Neonatal Left Ventricular Dysfunction (NLVD) may be due to several etiologies. We described our experience with NLVD in terms of diagnosis, clinical presentation and outcomes in the first year of life. Ultrasounds and clinical data from January 2019 to August 2022 were reviewed. Among 12 NLVD, 5 (42%) were diagnosed pre- and 7 (58%) post-natally. 1 aborted voluntarily and 1 was not born yet. At birth mean weight was 2.785 ± 0.6 kg and GA 36 ± 2 weeks. Length of hospital stay varied from 12 to 428 days (median 60 days). At birth none was intubate and only 2 started inotropes. Mean LVEF was $34 \pm 15\%$ at admission and $41 \pm 15\%$ at 1 year. Intubation was needed for 1 pt at one week and 2 pts at one month, inotropes in 1 at one week and 4 at one months. ECMO/VAD were present in 1 at one month, in two pts at 6 months and in one at 12 months. One pt was transplanted and one was dead at one year. NLVD have a stable presentation at birth and only few are dependent from inotropes at 1 month. The outcome of death/transplant is about 20% at 1 year.

Ventricular Diastolic Function at birth in neonates with Coarctation of the Aorta

Maria Carolina Colucci⁽¹⁾ - Luciano Pasquini⁽²⁾ - Cosimo Marco Campanale⁽²⁾ - Marco Masci⁽²⁾ - Valeria Donato⁽²⁾ - Yeva Guk⁽²⁾ - Patrizio Moras⁽³⁾ - Alessandra Toscano⁽²⁾

Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University c/o Sant'Andrea Hospital, Rome, Italia ⁽¹⁾ - *Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Rome, Italia* ⁽²⁾ - *Pediatric Department, University of Tor Vergata, Rome, Italia* ⁽³⁾

Prenatal diagnosis of Coarctation of the aorta (CoAo) is challenging, being the suspicion raised from the presence of intrauterine Ventricular Disproportion (VD) but only confirmed postnatally. Before surgery neonates with CoAo may encounter several complications such as diastolic dysfunction.

We therefore measured TAPSE, mitral valve E/A ratio and both E/E' septal and lateral ratio of 21 newborns with prenatal diagnosis of VD in the first 72 hours of life. According to postnatal diagnosis patients were then classified into CoAo+ and CoAo- group.

Lateral E/E' ratio was significantly higher in newborns CoAo+ being 18.38 ± 8.1 and 12.63 ± 2.8 in patients CoAo- ($p=0,041$); septal E/E' was 23.32 ± 10.9 in CoAo+ group and 16.12 ± 4.3 in CoAo- group ($p=0,05$). A surrogate of the right ventricular function, TAPSE, was also affected in CoAo+ group, being 0.79 ± 0.2 vs 0.96 ± 0.1 in CoAo- ($p=0,040$).

These preliminary results show that newborns with CoAo are more likely to develop a diastolic dysfunction at birth compared to fetuses with prenatal VD but no CoAo. In the light of above, we suggest that these patients might need a different medical management and presurgical approach.

SCOMPENSO FETALE E ANEMIA CONGENITA DI DIAMOND-BLACKFAN

Ludovica MARTINI ⁽¹⁾ - ***Alessandra DI PEDE*** ⁽²⁾ - ***Matteo LUCIANI*** ⁽³⁾ - ***Anita ROMITI*** ⁽⁴⁾ - ***Milena VIAGGIANO*** ⁽⁵⁾ - ***Cosimo M. CAMPANALE*** ⁽⁶⁾ - ***Alessandra TOSCANO*** ⁽⁶⁾ - ***Jole RECHICHI*** ⁽⁷⁾ - ***Gabriella MARROCCO*** ⁽⁸⁾ - ***Leonardo CAFORIO*** ⁽⁵⁾ - ***Cristina HAASS*** ⁽⁹⁾ - ***Annabella BRAGUGLIA*** ⁽⁸⁾
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Roma, Italia ⁽¹⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Semi Intensiva Neonatale e Follow-up, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Italia, Italia* ⁽²⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Dipartimento di Ematologia e Oncologia Pediatrica, Roma, Italia* ⁽³⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Medicina Fetale e Perinatale, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, roma, Italia* ⁽⁴⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Medicina Fetale e Perinatale, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Roma, Italia* ⁽⁵⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Cardiologia Perinatale, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Roma, Italia* ⁽⁶⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Semi Intensiva Neonatale e Follow-up, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, jole.rechichi@opbg.net, Italia* ⁽⁷⁾ - *Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Semi Intensiva Neonatale e Follow-up, Dipartimento Medico-Chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Roma, Italia* ⁽⁸⁾, *Ospedale San Pietro Fatebenefratelli, Terapia Intensiva Neonatale, Unità Operativa Complessa Pediatria Neonatologia e UTIN, Roma, Italia* ⁽⁹⁾

F. nasce a 36 settimane di età gestazionale da taglio cesareo d'emergenza per riscontro prenatale di aumento del picco sistolico in Arteria Cerebrale Media (2.4 MoM) associato a insufficienza tricuspidalica, epatomegalia, ectasia diffusa delle anse intestinali, edema del sottocute e polidramnios. Alla nascita evidenza di anemia severa iporigenerativa (Hb 5 g/dl, basso indice reticolocitario) per cui è stato sottoposto a trasfusione di emazie concentrate. Gli esami iniziali escludevano anemia emolitica ed emorragia fetto-materna. Dimesso a 14 giorni di vita con un valore di Hb pari a 11 g/dl veniva ricoverato presso il nostro Ospedale dopo circa 1 settimana per un nuovo calo (Hb 7.7 g/dl). La biopsia osteo-midollare evidenziava l'assenza della quota eritroblastica compatibile con anemia congenita di Diamond-Blackfan (DBA) confermata all'esame genetico (variante de novo nel gene RPL5). L'ecocardiogramma confermava il quadro di insufficienza tricuspidalica da displasia valvolare. F. ha inoltre presentato un quadro di enterocolite necrotizzante esordito con enterorragia e segni radiografici di pneumatosi intestinale risoltosi con la sola terapia medica e attribuito alla

sofferenza ipossica secondaria all'anemia. Attualmente è stata iniziata terapia cortisonica e necessita di periodiche trasfusioni. La DBA deve essere sempre sospettata in caso di anemia iporigenerativa soprattutto se associata ad altre malformazioni congenite.

Aritmia fetale: cosa può celare? Aurora: un caso di cardiomiopatia dilatativa

Jole RECHICHI¹, Domenico Umberto DE ROSE², Alessandra DI PEDE¹, Gabriella MARROCCO,
¹Alessandra SANTISI¹, Alessandra TOSCANO³, Rachele ADORISIO⁴, Pietro BAGOLAN⁵, Annabella BRAGUGLIA¹.

*1*Unità di Semi Intensiva Neonatale e Follow-up, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia; *2*Unità di Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia; *3*Unità di Cardiologia perinatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia; *4*Unità di Terapie Cardiovascolari Avanzate, Dipartimento di Cardiocirurgia, Cardiologia e Trapianto Cuore Polmone, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia; *5*Unità di Chirurgia Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia.

Aurora è nata a 36 settimane mediante taglio cesareo, da seconda gravidanza caratterizzata da frequenti extrasistoli fetali bigemine/trigemine ed ecocardiogramma fetale patologico (ventricolo sinistro ingrandito). Periodo perinatale nella norma; alla visita ambulatoriale elettiva cardiologica è stata riscontrata cardiomiopatia dilatativa con disfunzione moderato-severa del ventricolo di sinistra (frazione di eiezione 32%), per cui veniva ricoverata in SIN. Le condizioni cliniche apparivano buone, non necessitando di assistenza ventilatoria né di supporto inotropo.

Sono state eseguite valutazioni cardiologiche ed aritmologiche seriate con ecocardiogramma, ECG ed ECG Holter: battiti ectopici ventricolari monomorfi, isolati, spesso organizzati in ritmo bigemino. QT normale.

Iniziata terapia anti-scompenso con ACE inibitore e furosemide, e, in seguito anche con spironolattone e carvedilolo, mentre non vi era indicazione a terapia antiaritmica.

Entrambi i genitori sono stati educati alla corretta somministrazione dei farmaci e sono stati istruiti alle manovre di disostruzione delle prime vie aeree e di supporto delle funzioni vitali (PBLs).

La piccola è stata dimessa con programma di follow up multidisciplinare e la terapia citata in atto. Attualmente Aurora ha 5 mesi di vita e prosegue la terapia antiscompenso. E' in buone condizioni generali e ha una crescita regolare ed il suo sviluppo neuromotorio è in linea con l'età cronologica.

Può la Synchronized nasal intermittent positive pressure ventilation (snIPPV) rappresentare una strategia ventilatoria efficace nelle ernie diaframmatiche congenite chirurgicamente corrette?

Sara RONCI¹, Iliana BERSANI¹, Ludovica MARTINI¹, Domenico U. DE ROSE¹, Chiara MADDALONI¹, Andrea DOTTA¹, Irma CAPOLUPO¹, Pietro BAGOLAN¹, Flaminia CALZOLARI¹

¹ Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento Medico-Chirurgico Feto, Neonato, Lattante- Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia

La snIPPV è una modalità ventilatoria ancora scarsamente studiata nei pazienti con ernia diaframmatica congenita (EDC). Il ruolo dell'ecografia polmonare (EP) in Terapia Intensiva Neonatale sta crescendo negli ultimi anni, ma pochi dati esistono sul suo utilizzo in caso di EDC e sul potenziale ruolo coadiuvante nella gestione ventilatoria di tali pazienti. Abbiamo studiato l'utilizzo della nsIPPV in due pazienti affetti da EDC corretta chirurgicamente che

hanno fallito la nIPPV post-estubazione, monitorizzandone il quadro polmonare mediante EP. L'EP è stata effettuata suddividendo ogni emicampo polmonare in 6 aree (2 anteriori, 2 laterali, 2 posteriori) ed assegnando ad ognuna un punteggio (Lung Ultrasound Score= LUS score) da 0 a 4 (0:assenza di linee B/<3 linee B; 1:>3 linee B; 2:linee B coalescenti; 3:consolidazioni parenchimali; 4:versamento). Dopo l'estubazione con passaggio in nIPPV, i pazienti hanno mostrato distress ed acidosi respiratori, migliorati dopo l'applicazione della nsIPPV. L'EP ha mostrato in entrambi un miglioramento del quadro (paziente 1: LUS-score 18 in nIPPV versus 15 in nsIPPV; paziente 2: LUS-score 12 in nIPPV versus 7 in nsIPPV). L'utilizzo della nsIPPV ha evitato la reintubazione in entrambi i pazienti. L'EP ha documentato il miglioramento del quadro polmonare, suggerendo un suo possibile utilizzo in tale popolazione.

Malformazione aneurismatica della vena di Galeno (VGAM): esperienza presso OPBG dallo scompenso fetale al follow up

Laura RAHO1, Flaminia PUGNALONI1, Francesca CAMP11, Sara RONC11, Monica CAL12, Natalia CHUKHLANTSEVI12, Jole RECHICH23, Iliana BERSANI1, Annabella BRAGUGLIA2, Andrea DOTTI2

1Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia;2 Semi-Intensiva Neonatale e Follow-up, Dipartimento medico chirurgico del Feto, Neonato e Lattante, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, Italia

La malformazione aneurismatica della vena di Galeno (VGAM) è una anomalia congenita rara dovuta ad uno shunt arterovenoso tra il sistema coroidale e il precursore embriologico della vena di Galeno. Dalla revisione della letteratura, i dati a lungo termine sul neurosviluppo dei pazienti con VGAM sono limitati. L'obiettivo principale del nostro studio è la caratterizzazione dello sviluppo neuroevolutivo e delle abilità globali in pazienti con VGAM mediante le scale Bayley-III edizione (Bayley-III) valutando tre domini: motorio, cognitivo e del linguaggio. Abbiamo condotto uno studio retrospettivo osservazionale su 3 pazienti con VGAM ammessi presso il nostro Dipartimento tra Aprile 2020 e Aprile 2022. Le scale Bayley sono state somministrate ad una età media di 6.6 mesi; nei nostri pazienti non abbiamo evidenziato alterazioni nelle competenze cognitive e di linguaggio ma abbiamo riscontrato una riduzione significativa del punteggio della scala motoria (Motor Development Index pari 73 a 6.6 mesi) in un paziente.

Il nostro studio sottolinea l'importanza della valutazione delle competenze sensomotorie e cognitive dei pazienti con VGAM per identificare precocemente alterazioni significative ed improntare una gestione personalizzata del followup.