

*Istituto Giannina Gaslini*



*I medici dell'ospedale Gaslini di Genova hanno dovuto inventare una strategia terapeutica innovativa per dare una possibilità alla bambina che, affetta da cardiopatia congenita e grave malformazione polmonare, candidata a trapianto di cuore e polmone, era stata rifiutata da 6 centri trapianto nazionali e internazionali per l'estrema gravità e fragilità delle sue condizioni. Per prima è stata recuperata la funzionalità del cuore, in seguito quella dei polmoni, attraverso l'assistenza in ECMO (un dispositivo salvavita che sostituisce la funzione di cuore e polmoni) e quattro interventi innovativi ad altissima complessità. Oggi, dopo 75 giorni vissuti collegata all'ECMO, la bambina è tornata a casa con la prospettiva di poter riprendere a crescere e a vivere una vita soddisfacente*



Genova, 27 marzo 2019 - Un'equipe multidisciplinare e multiprofessionale composta da rianimatori, cardiologi, cardiocirurghi, anestesisti, infermieri, tecnici perfusionisti e fisioterapisti dell'Istituto Giannina Gaslini ha salvato una bambina affetta da cardiopatia congenita e grave malformazione polmonare, realizzando - per la prima volta in letteratura su paziente pediatrico - un autotrapianto polmonare.

“Siamo veramente orgogliosi di questa modalità di lavorare in team multiprofessionale: la capacità di non arrendersi di fronte alle difficoltà e di studiare nuovi percorsi terapeutici, proporzionati e personalizzati, è una delle caratteristiche identitarie degli operatori del Gaslini. Questo si riflette nell'efficacia e nella grande complessità delle prestazioni che vengono offerte quotidianamente ai bambini che curiamo. Ed è nostro dovere impegnarci sempre più nell'offrire queste opportunità al maggior numero di pazienti possibile” commenta il dott. Paolo Petralia, Direttore Generale dell'Istituto Giannina Gaslini.

G. è una bambina di 10 anni di Varese, nata prematura da una gravidanza gemellare, affetta da una grave e complessa cardiopatia congenita e da un'ipoplasia del circolo arterioso polmonare di destra. “Poco

dopo la sua nascita si è manifestato un difetto interventricolare, o ‘buchino nel cuore’ ed il suo polmone destro ha perso la connessione con il cuore, non potendo di conseguenza contribuire all’ossigenazione del sangue. Il polmone di sinistra, invece, ricevendo tutto il sangue in uscita dal cuore, oltre al sovraccarico determinato dal ‘buchino’, è andato incontro ad un danno irreversibile (ipertensione polmonare). Questo ha determinato un aumento di pressione del ventricolo destro, con conseguente scompenso cardiaco cronico ed accrescimento ritardato. Il tentativo di chiudere il difetto - realizzato in un altro Centro a 20 mesi di vita - è stato interrotto, a causa del danno vascolare polmonare irreversibile, rendendola candidata a trapianto polmonare” racconta il cardiologo Martino Cheli, che ha seguito la paziente dall’inizio del suo percorso terapeutico.

La malattia ha continuato a progredire e a peggiorare, anche dopo la presa in carico presso la Cardiologia del Gaslini, avvenuta circa due anni fa, con la massimizzazione della terapia medica, incluso un farmaco in infusione sottocutanea. Di fronte ad una aspettativa di vita inferiore all’anno, si è reso necessario tentare di recuperare la funzione del polmone destro, attraverso un delicatissimo intervento in cateterismo cardiaco condotto dal dott. Maurizio Marasini direttore della Cardiologia del Gaslini e dal cardiologo Martino Cheli.

La paziente in pochi minuti è andata in arresto cardiaco -evento prevedibile, data la grave patologia di base - ed è stata immediatamente posta in ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation, un sofisticato dispositivo in grado di vicariare la funzione del cuore e dei polmoni) dal dott. Andrea Moscatelli, direttore della UOSD Centro di Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica (Rianimazione). L’ECMO team è sempre mantenuto in standby durante interventi ad alto rischio, come quello effettuato su G.

“Vista la gravità del quadro clinico, G. è stata proposta per trapianto di cuore e polmone a 2 centri di riferimento all’estero ed a 4 centri in Italia. Tutti hanno ritenuto non indicato il trapianto, visto l’elevato rischio potenziale di insuccesso. La bimba è rimasta dipendente per la funzione del cuore e del polmone dall’ECMO. Dopo più di due settimane di assistenza, senza prospettive di guarigione, e nonostante le molteplici incertezze, di fronte alla prospettiva di morte certa, abbiamo cercato una soluzione alternativa che potesse dare alla bambina una prospettiva di vita soddisfacente” spiega il dott. Andrea Moscatelli, direttore della Rianimazione del Gaslini, che ha definito la strategia di supporto in ECMO, coordinando il timing degli interventi di Cardiologi e Cardiochirurghi.

L’equipe, composta dai medici della rianimazione, dai cardiologi e dai cardiochirurghi ha elaborato pertanto una procedura complessa per tentare di uscire dalla situazione di criticità.

“In un delicatissimo intervento di cateterismo cardiaco durato nove ore, per prima cosa è stata creata una comunicazione tra l’atrio destro e quello sinistro, per risolvere lo scompenso cardiaco e passare dalla modalità di ECMO più invasiva (ECMO veno-arterioso, supporto di cuore e polmone) a quella meno invasiva (ECMO veno-venoso), con esclusivo supporto della funzione polmonare. A questo punto, è stato riportato il flusso dall’aorta nel polmone di destra, con inserimento di stent: in questo modo è stato recuperato il polmone destro” spiega il dott. Maurizio Marasini direttore della UOC Cardiologia del Gaslini.

“Questo ha determinato i presupposti per poter riconnettere, attraverso un difficilissimo intervento cardiocirurgico durato quasi 13 ore il tronco dell’arteria polmonare al circolo arterioso ipoplasico del polmone destro, completando il recupero funzionale e riducendo significativamente il sovraccarico di

pressione del ventricolo destro, condizione alla base della grave disfunzione cardiaca di G. Già dai primi giorni dopo l'intervento, nonostante le difficoltà legate al supporto in ECMO, il cuore destro ed i polmoni ricominciavano a recuperare la propria funzione” spiega il dott. Giuseppe Pomè direttore della UOC Cardiochirurgia e del Dipartimento Integrato Chirurgia e Alta Intensità di cure.

“Di fatto, attraverso tutti questi delicati passaggi, la bambina ha potuto beneficiare di tutti gli effetti di un autotrapianto polmonare, il primo effettuato a questa età e per questa indicazione. Tutto questo ha richiesto un supporto in ECMO di 75 giorni, un record in assenza di complicanze, e un impegno enorme a qualsiasi ora per il personale infermieristico, i tecnici perfusionisti, i fisioterapisti ed i medici. Nonostante l'arresto cardiaco, la risonanza magnetica del cervello dopo 75 giorni di ECMO è perfettamente normale, così come le funzioni neurologiche della bambina. Grazie a tutti questi sforzi congiunti, oggi è tornata a scuola e ha la prospettiva di poter riprendere a crescere ed a vivere una vita normale” spiega il dott. Andrea Moscatelli.