Intervento straordinario eseguito all'ospedale pediatrico Bambino Gesù, preparato in oltre un anno di studio e in più fasi chirurgiche. Le bambine, giunte a Roma dal Centrafrica, erano craniopaghe totali, una tra le più rare e complesse forme di fusione cranica e cerebrale. Avevano in comune le ossa dell'area posteriore del cranio e il sistema venoso. Ora stanno bene

Roma,
7 luglio 2020 - Separate con successo all'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù due gemelline siamesi centrafricane unite per la testa. È il primo caso in Italia - e probabilmente l'unico al mondo (in letteratura non sono descritte operazioni simili) - di intervento riuscito su una coppia di 'craniopagi totali posteriori', una tra le più rare e complesse forme di fusione a livello cranico e cerebrale. Posizionate nuca contro nuca, avevano in comune la scatola cranica e gran parte del sistema venoso.

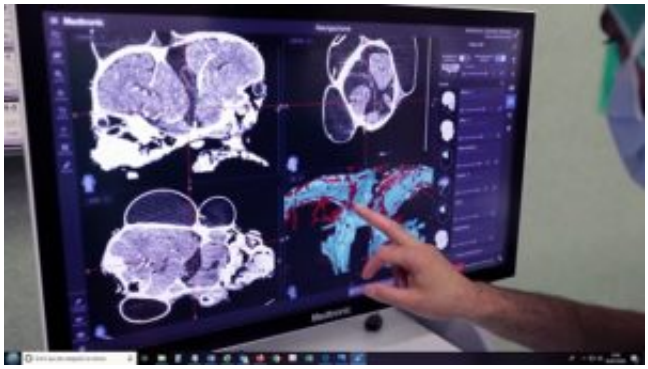
Oltre
un anno di preparazione e di studio con l'ausilio di sistemi di imaging

avanzato e di simulazione chirurgica, culminato in tre interventi delicatissimi. L'ultimo, la separazione definitiva, il 5 giugno scorso, con un'operazione di 18 ore e l'impegno di oltre 30 persone tra medici e infermieri. A un mese di distanza le bambine stanno bene, hanno appena compiuto 2 anni e sono ricoverate nel reparto di Neurochirurgia dell'Ospedale della Santa Sede in due lettini vicini, una accanto all'altra, insieme alla loro mamma.

L'incontro nell'ospedale del Papa a Bangui

Nel luglio del 2018 la Presidente del Bambino Gesù, Mariella Enoc, era in missione in Centrafrica, nella capitale Bangui, per seguire i lavori di ampliamento della struttura pediatrica voluta da Papa Francesco. È lì che incontra le due gemelline appena nate e decide di farsene carico, portandole a Roma, per dare loro maggiori possibilità di sopravvivenza. "Quando si incontrano vite che possono essere salvate, va fatto. Non possiamo e non dobbiamo voltare lo sguardo dall'altra parte" ha detto la presidente Enoc oggi durante la conferenza stampa di presentazione dell'intervento.

Ervina e Prefina erano venute alla luce pochi giorni prima, il 29 giugno, nel centro medico di Mbaiki, un villaggio a 100 km da Bangui. Nessuna indagine prenatale: la mamma Ermine e i medici scoprono che si tratta di una coppia di gemelle siamesi solo al momento del parto cesareo. Il piccolo centro sanitario, però, non è attrezzato per prendersene cura, così la famiglia viene trasferita nella capitale centrafricana.



L'arrivo al Bambino Gesù di Roma

La mamma e le gemelline arrivano in Italia il 10 settembre 2018 nell'ambito delle Attività Umanitarie Internazionali dell'Ospedale Pediatrico della Santa Sede. Dopo qualche mese trascorso al Bambino Gesù

di Palidoro, dove iniziano il percorso di neuroriabilitazione, le piccole vengono trasferite nel reparto di Neurochirurgia al Gianicolo per gli studi sulla fattibilità delle procedure di separazione.

Le prime indagini confermano che le gemelline godono di buona salute generale, i parametri neurologici e clinici sono nella norma. C'è però una differenza di pressione arteriosa: il cuore di una delle bambine lavora di più per mantenere l'equilibrio fisiologico degli organi di entrambe, compreso il loro cervello.

Unite ma diverse

Ervina e Prefina sono unite per la regione parietale e occipitale del cranio, vale a dire un'ampia superficie della parte posteriore della testa che comprende la nuca. Hanno in comune ossa craniche e pelle; a livello più profondo, condividono la falce e il tentorio (membrane fibrose che separano i due emisferi cerebrali e questi dal cervelletto) insieme a gran parte del sistema venoso (la rete di vasi deputata al trasporto del sangue utilizzato dal cervello verso il cuore per essere riossigenato) che ha rappresentato la sfida più difficile per l'équipe di Neurochirurgia del Bambino Gesù nella pianificazione degli interventi.

Per questa particolare conformazione, le piccole rientrano nella rarissima categoria di gemelli siamesi craniopagi "totali", uniti, cioè, sia a livello cranico che cerebrale. Tante cose in comune, ma non la personalità, diversa e distinta: Prefina giocherellona e vivace, Ervina più seria e osservatrice. Per farle conoscere, e riconoscere, anche attraverso il contatto visivo prima della separazione, nell'ambito del percorso riabilitativo viene utilizzato un sistema di specchi.

Da sin: Mariella Enoc, Carlo Marras, la mamma delle gemelline

Uno studio durato più di un anno

Il caso di Ervina e Prefina è difficilissimo. Per farle sopravvivere, da separate, bisogna studiare ogni aspetto, pianificare il minimo dettaglio. Con questo obiettivo, si forma un gruppo multidisciplinare composto da neurochirurghi, anestesisti, neuroradiologi, chirurghi plastici, neuroriabilitatori, ingegneri, infermieri di differenti aree specialistiche e fisioterapisti. Viene coinvolto il Comitato Etico che condivide un percorso terapeutico che possa dare a entrambe le bambine le stesse chance di qualità della vita.

Sulla base dell'esperienza maturata con i precedenti casi di siamesi separati con successo, l'équipe del Bambino Gesù mette a punto il programma. Nel corso dei mesi anche le gemelline vengono preparate alla separazione: con la neuroriabilitazione raggiungono un livello di sviluppo cognitivo e motorio analogo a quello delle loro coetanee; con l'ausilio di numerosi sistemi posturali, che le aiutano a trascorrere le giornate nella migliore posizione possibile, affrontano le complesse fasi del trattamento; con il sistema di specchi imparano a riconoscere il volto e le espressioni dell'altra e a stabilire una relazione visiva.

Prima di procedere con le fasi chirurgiche, il complesso caso delle gemelline di Bangui viene presentato e discusso anche a livello internazionale, a Nuova Delhi, in India, dove a febbraio 2019 si è tenuta la prima conferenza mondiale nel campo della chirurgia dei gemelli siamesi. Nella storia dell'Ospedale è il quarto caso di separazione di siamesi: nel 2017 le gemelline algerine unite per il torace e l'addome (gemelle toraco-onfalopaghe) e le piccole burundesi, unite per la zona sacrale (gemelle pigopaghe). Negli anni 80, invece, la prima operazione del genere su due maschietti uniti sempre per il torace e l'addome.

I tre passi della separazione

La grande sfida, per il buon esito della separazione, è il sistema venoso cerebrale, la rete di vasi sanguigni (seni venosi) che le gemelle condividono in più punti. La chirurgia sulle strutture venose del cervello è complessa e il rischio di emorragie e ischemie è elevato. L'équipe di Neurochirurgia del Bambino Gesù decide di procedere per fasi: tre interventi delicatissimi per ricostruire progressivamente due sistemi venosi indipendenti, in grado di contenere il carico di sangue che viaggia dal cervello al cuore.

Il

primo intervento. Nel maggio 2019 le gemelline entrano in sala operatoria per iniziare a dare forma alle nuove strutture venose autonome: i neurochirurghi separano una parte del tentorio e il primo dei due seni trasversi in comune che saranno assegnati a ciascuna delle bambine; poi, con materiali biocompatibili ricostruiscono una membrana in grado di mantenere divise le strutture cerebrali prima della separazione definitiva.

A giugno 2019 il secondo intervento. L'équipe, coadiuvata dal gruppo di anestesia, separa i seni sagittali superiori (la metà posteriore dei canali venosi che corrono tra i due emisferi cerebrali) e il torculare di Erofilo, ovvero il punto di congiunzione dei seni venosi del cervello dove confluisce tutto il sangue che va al cuore. È una fase cruciale: lo spazio operatorio è di pochi millimetri e i neurochirurghi procedono con la guida del neuronavigatore.

Il 5 giugno 2020, un anno dopo, è il momento della separazione definitiva. Le bambine sono cresciute, la nuova architettura delle vene si è consolidata e funziona; la porzione di pelle necessaria a coprire il cranio di ciascuna delle piccole è stata ampliata con gli espansori posizionati qualche mese prima con una serie di interventi di chirurgia plastica e si può dare il via all'ultima fase. In sala operatoria è pronta un'équipe di oltre 30 persone tra medici, chirurghi e infermieri.

L'intervento dura 18 ore: prima vengono rimossi gli espansori cutanei, poi viene separato il secondo seno trasverso e il relativo tentorio; vengono infine divise le ossa del cranio che tengono unite le due bambine. Una volta separate le gemelline, l'operazione prosegue in due diverse camere operatorie, con due équipe distinte, per ricostruire la membrana che riveste il cervello (dura madre), rimodellare le ossa della scatola cranica e ricreare il rivestimento cutaneo.

"È stato un momento emozionante, un'esperienza fantastica, irripetibile - sottolinea Carlo Marras, responsabile di Neurochirurgia del Bambino Gesù e dell'équipe che ha seguito le gemelline - Era un obiettivo molto ambizioso e abbiamo fatto di tutto per raggiungerlo, con passione, ottimismo e gioia. Condividendo ogni passaggio, studiando insieme ogni minimo dettaglio".

Il ruolo della tecnologia: ricostruzioni in 3D e neuronavigatore

Ogni fase del percorso delle gemelline è stata studiata e pianificata con l'ausilio dei sistemi di imaging avanzato disponibili in Ospedale: TAC e risonanze magnetiche tridimensionali, angiografia 4D, software per la ricostruzione 3D, neurosimulatore. Con queste tecnologie, combinate tra loro, è stata ricreata in 3D la scatola cranica delle bambine con tutti i dettagli anatomici interni, compresa la rete vascolare.

Contemporaneamente,
è stato possibile valutare la funzionalità delle singole strutture del cervello, quantificare il flusso sanguigno e fare una previsione di come avrebbe funzionato il nuovo sistema dopo gli interventi. In sala operatoria sono stati utilizzati i più avanzati sistemi di neuronavigazione, strumenti particolarmente utili in casi così complessi e rari che indicano al chirurgo, con precisione millimetrica, la posizione delle strutture più delicate.