

*Istituto Giannina Gaslini*



*Prof. Andrea Rossi*

Genova, 10 maggio 2023 - L'11 e il 12 maggio Genova ospiterà il primo meeting internazionale sulla malformazione della vena di Galeno, diretto da Silvia Buratti dell'UOC Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica e Andrea Rossi, direttore dell'UOC Neuroradiologia dell'IRCCS Istituto Giannina Gaslini.

L'evento, coordinato dal VGAM Team del Gaslini con la collaborazione dei maggiori esperti provenienti da tutto il mondo, ha la finalità di approfondire il confronto e rappresenterà una tappa fondamentale nella storia della ricerca sulle tecniche più all'avanguardia per gestire questa patologia rara e associata ad alti tassi di morbilità e mortalità.

“Pochi centri al mondo si occupano della gestione dei pazienti affetti dalla malformazione aneurismatica della vena di Galeno (VGAM) dalla diagnosi prenatale al follow-up a lungo termine, e la letteratura attuale non fornisce dati sufficienti per definire compiutamente i diversi aspetti di questa complessa condizione - spiega l'intensivista neonatale pediatrica del Gaslini, Silvia Buratti - Dal 2009 più di 50 famiglie con bambini affetti da VGAM sono state seguite presso il nostro Istituto, 41 dall'età neonatale. La maggior parte dei pazienti afferiscono all'Istituto Gaslini da altre regioni e dall'estero. La nostra

esperienza con un protocollo di stretto controllo clinico e strumentale ha permesso di ottenere risultati positivi in termini di prognosi”.

“Abbiamo riscontrato un buon esito neurologico nel 60% dei nostri pazienti. Alcuni nostri pazienti hanno ormai raggiunto l'adolescenza e hanno una vita normale. I migliori risultati in questi piccoli pazienti possono essere raggiunti solo con un approccio multidisciplinare e con la collaborazione di specialisti con significativa esperienza in neuroranimazione, cardiologia fetale e pediatrica, neurochirurgia e neuroradiologia interventzionale” spiega il prof. Andrea Rossi, direttore dell'UOC Neuroradiologia del Gaslini.

La malformazione aneurismatica della vena di Galeno (VGAM) è una rara patologia vascolare cerebrale congenita. In passato il decorso di questa patologia era gravato da gravi complicanze, quali scompenso cardiaco, emorragia cerebrale, idrocefalo, ritardo psicomotorio ed epilessia. Nelle forme più gravi la mortalità nel periodo neonatale era pari al 100%. Attualmente la diagnosi è ancora associata ad alti tassi di morbilità e mortalità, ma la migliore comprensione degli aspetti clinici, anatomici e fisiopatologici di questa patologia ha permesso di migliorare significativamente la sopravvivenza e la prognosi funzionale.

Negli ultimi tre decenni, il trattamento endovascolare e la gestione altamente specializzata in terapia intensiva neonatale e pediatrica, insieme ad uno specifico approccio multidisciplinare, hanno contribuito a rendere la VGAM una malattia potenzialmente curabile.

L'incontro, che avrà luogo presso l'Hotel Continental di Genova, è rivolto a specialisti in Neuroradiologia, Neuroradiologia Interventistica, Neurochirurgia, Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica, Cardiologia, Neurologia, Medicina Fetale Anatomia Patologica e Genetica. E' prevista una sessione dedicata all'incontro tra gli esperti e le famiglie.

Dal 2009 il Team multidisciplinare VGAM dell'Istituto Giannina Gaslini ha elaborato ed implementato un complesso protocollo di valutazione e follow up a lungo termine dei bambini con diagnosi di VGAM.

Gli scopi principali del Team multidisciplinare e del protocollo VGAM sono:

- informare la famiglia alla diagnosi di tutti gli aspetti correlati alla patologia (counseling prenatale)

- e accompagnarla fino all'evento nascita e durante il ricovero in Terapia Intensiva;
- eseguire gli esami diagnostici prima della nascita e individuare il timing corretto per la nascita;
- individuare il timing ottimale per il trattamento endovascolare;
- definire e organizzare i ricoveri successivi per le procedure di embolizzazione;
- organizzare il follow up clinico e neuroradiologico;
- seguire in modo costante lo sviluppo neurocognitivo dei piccoli pazienti.

Gli specialisti coinvolti e il personale dell'ambulatorio di Follow up accompagnano con il massimo impegno le famiglie in questo difficile percorso.

### **Sostegno alle famiglie**

Nella maggior parte dei casi la diagnosi di VGAM avviene durante la gravidanza e nel migliore dei casi la famiglia ha il tempo di documentarsi e afferire a centri di riferimento dove gli specialisti la preparano al lungo percorso diagnostico e terapeutico. La diagnosi post-natale è ancora più traumatica perchè i genitori non sono preparati. Spesso il neonato presenta segni anche gravi di scompenso subito dopo la nascita e necessita di trattamento ad altissimo rischio di morbidità e mortalità nei primi giorni di vita.

Ricevere informazioni precise su una patologia così complessa e associata a un percorso difficile e soprattutto molto incerto, avere la possibilità di comunicare con specialisti competenti e disponibili a fornire spiegazioni e rassicurazioni, per quanto possibile, è essenziale per contenere la sofferenza e il disorientamento alla diagnosi. Essere seguiti da vicino nei lunghi anni di esami, ricoveri e procedure rende questo percorso meno complicato.