

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVIII

Settembre 2015

numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

FOLLOW UP A LUNGO TERMINE DEI PAZIENTI CON ERNIA DIAFRAMMATICA CONGENITA

Maria Valentina Abate

Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: valentina_aba@yahoo.it

Giulio è un bambino di 2 anni e 8 mesi, nato a termine a 39 settimane di gestazione, con diagnosi prenatale di ernia diaframmatica congenita (CDH) sinistra con erniazione di stomaco e parte del fegato, e rapporto lunghezza polmonare fetale/circonferenza cranica (*Lung-to-Head Ratio*) di 1,3. Giulio è nato ipotonico, iporeattivo in apnea (Apgar è stato di 3-6-7). Intubato al primo minuto di vita. A meno di 24 ore dalla nascita si è assistito a un peggioramento respiratorio con quadro radiologico di esteso pneumotorace destro che è stato ridotto attraverso un drenaggio toracico. L'intervento di correzione dell'ernia diaframmatica è stato eseguito in ottava giornata di vita con riposizionamento degli organi addominali erniati (lobo sinistro del fegato, milza, stomaco e intestino). In corso di intervento è stato riscontrato un ampio difetto diaframmatico che è stato chiuso e rinforzato mediante patch del muscolo trasverso dell'addome. Dimesso a 2 mesi e mezzo in gavage con peso di 4050 g (< 3° percentile). Crescita ponderale sempre < 3° percentile.

A un anno e mezzo di vita è stato sottoposto a plastica antireflusso secondo Nissen per reflusso gastroesofageo. Dopo l'intervento si è assistito a una deflessione della curva di crescita e all'insorgenza di disfagia. L'Rx transito con sondino naso-gastrico mostrava una dilatazione dell'esofago e una plastica molto continente, per cui è stato sottoposto a 2 esofagogastroduodenoscopia con dilata-

zioni pneumatiche a palloncino dello iato esofageo. La disfagia è progressivamente migliorata con ripresa della crescita. A 2 anni di vita è stato sottoposto a intervento di correzione per scoliosi.

Giulio attualmente sta bene e segue periodici controlli trimestrali

L'**ernia diaframmatica congenita** è una malformazione che consiste nella mancata o incompleta formazione del diaframma con erniazione dei visceri addominali in cavità toracica, ha una frequenza di 1:2000 nati vivi, è associata a un'alta mortalità e morbidità anche a lungo termine. L'ipoplasia polmonare e l'anormale morfologia della vascolarizzazione polmonare sono causa del 90% di insufficienza respiratoria nelle prime ore di vita. Il difetto è più comune a sinistra (85%), e solo occasionalmente (< 5%) è bilaterale. Può far parte di alcune sindromi cromosomiche: trisomia 21, 18, 13, Turner.

I bambini con questa condizione possono sviluppare complicanze quali: insufficienza respiratoria, reflusso gastroesofageo, scarsa crescita, ritardo dello sviluppo neurocognitivo, sordità neurosensoriale, ricorrenza dell'ernia e deformità scheletriche.

È necessario dunque un follow up strutturato e multidisciplinare a lungo termine per la precoce individuazione e il tempestivo trattamento delle complicanze.