

Università Cattolica del S. Cuore - Roma
Istituto di Patologia Spec. Chirurgica
Sezione di Chirurgia Pediatrica

Direttore: Prof. A. Puglionisi

* Istituto di Clinica Pediatrica
Divisione di Neonatologia

Direttore: Prof. G. Segni

** Istituto di Clinica Ostetrica e Ginecologica

Direttore: Prof. A. Bompiani

ABSTRACT

PRENATAL ULTRASONIC DIAGNOSIS OF CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA.

Two cases of Congenital Diaphragmatic Hernia diagnosed by ultrasounds during pregnancy are reported. One of them died despite of early respiratory assistance and at post mortem showed an hypoplasia of both lungs. The second newborn had a better respiratory function and responded well to treatment.

The Authors believe that planned, early treatment on the basis of ultrasonic prenatal diagnosis may improve survival of many cases of congenital diaphragmatic hernia preventing severe respiratory disturbances and irreversible right to left shunting responsible for fatal outcome.

Key words: ultrasonography, diaphragmatic hernia, congenital anomalies.

La possibilità di una diagnosi prenatale ecografica di quadri malformativi congeniti ha fornito, negli ultimi anni, un valido contributo per la correzione chirurgica di molti di essi.

Nel caso dell'ernia diaframmatica congenita postero-laterale tale contributo va valutato alla luce di alcune considerazioni preliminari. È noto infatti come in questa malformazione congenita vi sia il concorso di diversi fattori prognostici non sempre correttamente quantificabili.

L'ipoplasia polmonare, omolaterale al difetto diaframmatico, o talvolta bilaterale, sembra avere un ruolo primario mentre minore importanza rivestono il ritardo di accrescimento intrauterino, le malformazioni associate, l'ampiezza della breccia diaframmatica ed i visceri addominali erniati, nonché le modalità di correzione chirurgica. (4 5 6)

Ciò spiega l'apparente paradosso di quei neonati che presentano un decorso estremamente favorevole pur essendo giunti alla diagnosi ed al trattamento dopo 18-24 ore mentre assai peg-

DIAGNOSI PRENATALE ECOGRAFICA DI ERNIA DIAFRAMMATICA CONGENITA

L. PERRELLI, A. CALISTI, G. TORTOROLO*
C. ROMAGNOLI*, U. BELLATI**,
C. GIORLANDINO**

giore è la prognosi per quei casi giunti prima di tale termine. (6)

Vi è dunque una turba primitiva degli scambi alveolari e della emodinamica cardiopolmonare verso la quale va indirizzata la terapia di questi pazienti. Farmaci come la Tolazolina (8) agiscono, tra l'altro, riducendo le resistenze polmonari « attive » legate all'ipossia ed all'acidosi ma trovano un limite in quelle « passive » da ipoplasia polmonare marcata. Inoltre l'esperienza comune di casi che dopo un'apparente risposta positiva peggiorano rapidamente sino al decesso, induce a ritenere che esista una complessa interazione tra vasodilatatori e vasocostrittori endogeni nella fase di circolazione transizionale su cui non è ancora possibile, allo stato attuale, un efficace intervento farmacologico (1 2 3).

Non dimentichiamo infine che, anche in assenza di ipoplasia polmonare significativa, una grave e letale turba degli scambi alveolari può ricondursi ad un enfisema polmonare interstiziale da « barotrauma » (9). Questo è solito verificarsi, spesso in maniera inavvertita, nel corso della ventilazione assistita e tanto più quanto precoce ed acuto sia il distress respiratorio ed energici e protratti gli sforzi rianimatori.

In questo quadro, la possibilità di una diagnosi prenatale di ernia diaframmatica congenita non influenzerà certamente la prognosi di quei casi in cui comunque, allo stato attuale, la grave ipoplasia polmonare mono o bilaterale, non consente la sopravvivenza, nè tanto meno di quei casi pressoché asintomatici che tollerano in maniera sorprendente la presenza dell'ernia diaframmatica. *La diagnosi prenatale trova una sua validissima collocazione in quei casi in cui l'instaurarsi del distress respiratorio dopo la nascita attivi quei meccanismi a carico del circolo cardiopolmonare, già menzionati e sui quali non è sempre efficace la terapia respiratoria.*

Sono facilmente intuibili, in questi pazienti, i vantaggi del poter iniziare l'assistenza dopo parto cesareo e prima dell'esordio sintomatologico.

C'è inoltre da tener conto che tuttora esiste

una « mortalità occulta » da ernia diaframmatica congenita anche in paesi a livello sanitario soddisfacente (?) che è pari a quella clinicamente verificabile ed è da riferire a tutti quei casi non diagnosticati correttamente alla nascita.

La possibilità di un riconoscimento precoce della malformazione non soltanto è in grado di ridurre tale mortalità, ma dà anche il modo di concentrare tali nascite in centri ove sia possibile procedere ad un trattamento completo ed adeguato evitando così quei trasferimenti dopo la nascita che influiscono negativamente sulla prognosi.

Le fasi del trattamento programmato possono quindi così riassumersi:

- Parto per taglio cesareo
- Intubazione endotracheale immediata e respirazione assistita a bassa pressione e alto FiO_2
- Introduzione di sonda naso gastrica a scopo decompressivo attraverso la quale sarà anche possibile, ove necessario, confermare, con una piccola quantità di mezzo di contrasto, la diagnosi preoperatoria
- Emogasanalisi e trattamento dell'ipossia
- Correzione chirurgica.

CASI CLINICI

Riportiamo ora la nostra esperienza su due casi di Ernia Diaframmatica congenita, recentemente occorsi alla nostra osservazione. In entrambi la diagnosi era stata formulata mediante ecografia nel corso della gravidanza e ciò ha consentito il trattamento programmato del neonato.

Caso n. 1: Neonato di sesso femminile. Maturità: 38 settimane, peso gr. 2700.

Un'ecografia eseguita alla 29^a settimana aveva evidenziato area iperecogena a carico del mediastino sinistro con dislocazione verso dx delle cavità cardiache. La conferma dell'immagine in controlli successivi faceva avanzare l'ipotesi diagnostica di ernia diaframmatica. Nella norma, a 35 settimane e mezzo, il rapporto L/S e la Creatinina nel liquido amniotico. (Fig. 1) Parto per taglio cesareo. Apgar ad 1': 4. Intubazione endotracheale, sonda nasogastrica e ventilazione a pressione positiva (max: 50 cm. H₂O). Apgar a 5' (intubato): 7. Trasferito in unità di terapia intensiva neonatale. Emogasanalisi (arteria ombelicale) con FiO_2 di 0,50: pH 6,77, pCO_2 superiore a 100; pO_2 48, saturazione O_2 41%. Episodio di arresto cardiaco risolto con massaggio cardiaco esterno e bicarbonato. Conferma radiologica dell'ernia diaframmatica potero laterale sinistra. Trasferimento in sala operatoria a 1 ora e 30' dalla nascita ove giunge in arresto cardiaco. Si esegue ugualmente laparotomia che evidenzia esteso difetto della cupola diaframmatica di sinistra con erniazione del fondo gastrico, della milza, di buona parte del tenue e del colon dx. E' presente malrotazione.

Ridotti i visceri in addome si continua il massaggio cardiaco attraverso la breccia diaframmatica mentre viene contemporaneamente trattato lo squilibrio respiratorio e metabolico.

Temporaneo successo delle manovre rianimatorie e nuovo arresto cardiaco intraoperatorio refrattario alla terapia a 2 ore dalla nascita. Il reperto anatomico-

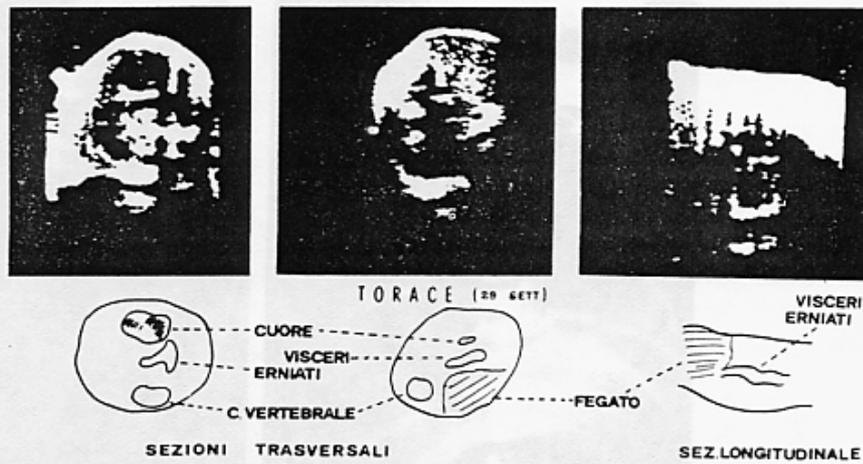


Fig. 1.

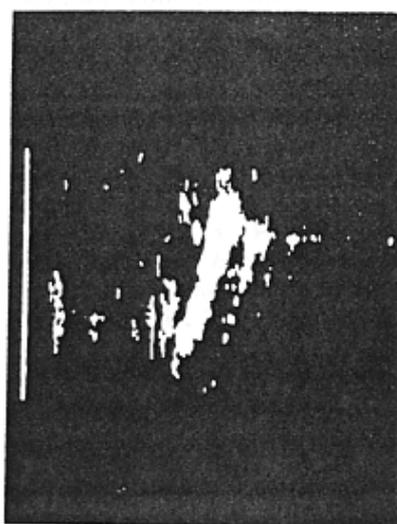
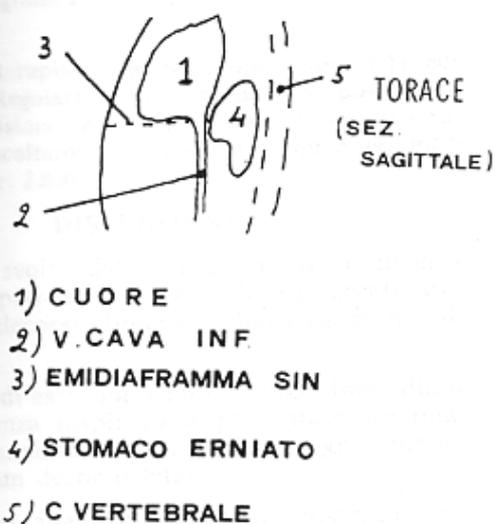
logico dei due polmoni mostra la presenza di un
ro di ipoplasia marcata a sinistra e di grado mi-
a destra.

so n. 2: Neonato di sesso femminile. Maturità
ttimane, peso gr. 2.500.

33 settimane di gravidanza, l'ecografia aveva e-
ziato la presenza di un difetto dell'emidiafram-
nistro con un'immagine iperecogena nell'emito-
di tale lato riferibile a stomaco erniato. (Fig. 2)

Rapporto L/S e Creatinina nel liquido amniotico a
38 settimane, nella norma.

Parto per taglio cesareo. Apgar a 1':8. Intubazione
endotracheale, sonda nasogastrica e ventilazione con
 O_2 ($F_i = 0,50$) con pressione non superiore a 10 cm.
 H_2O . Conferma radiologica dell'ernia diaframmatica
postero laterale. Trasferimento in sala operatoria
ad 1 ora dalla nascita e correzione per via laparoto-
mica di ampio difetto dell'emidiaframma sinistro
(Fig. 3) con erniazione in torace di stomaco, milza,



(33 Sett)

Fig. 2.

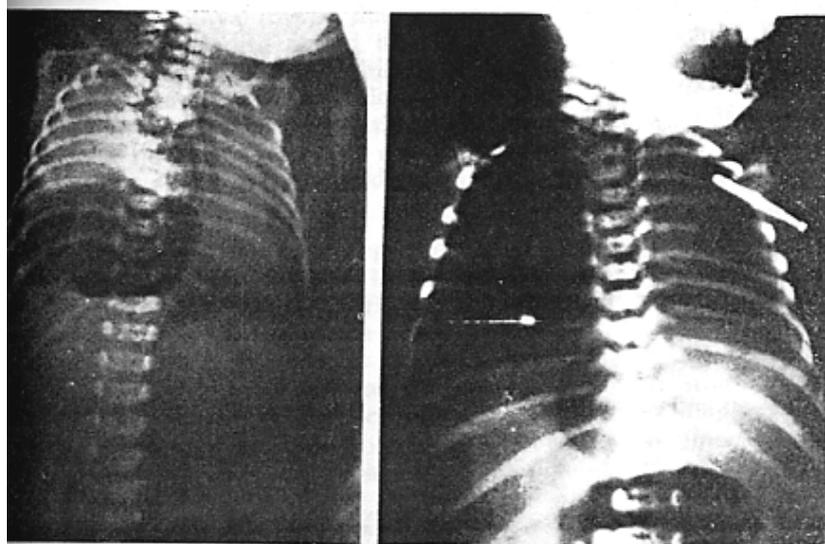


Fig. 3.

Fig. 3. - Caso
n. 2. Quadro ra-
diologico alla
nascita (a sin.)
e dopo chiusura
dell'ernia dia-
frammatica po-
stero-laterale si-
nistra (a dx).

tenue e colon dx. E' presente malrotazione. Un drenaggio subacqueo a caduta viene lasciato nel cavo pleurico sinistro. Emogasanalisi (prelievo arterioso dall'arto superiore sinistro) a fine intervento con F_iO_2 in tenda del 40%: pH 7,21, pCO_2 50, pO_2 85, saturazione O_2 94%. Pressione arteriosa sistemica 56 mmHg.

A 6 ore di vita, drenaggio di falda di pneumotorace a destra. A 24 ore, ulteriore miglioramento dei valori emogasanalitici (F_iO_2 in tenda: 60%). Si inizia terapia digitalica. Pressione arteriosa sistemica: 56 mmHg.

L'ossigenoterapia viene mantenuta sino alla 60^a ora di vita. Regolare il restante decorso postoperatorio e dimissione in 20^a giornata con reperto radiologico e ascoltorio polmonare normale da ambo i lati. Peso gr. 2.800.

DISCUSSIONE

Il ruolo svolto dalla diagnosi prenatale ecografica non può certamente andare ricercato sulla base dei decorsi clinici dei due casi da noi illustrati.

Il primo di essi, nonostante l'inizio immediato della assistenza respiratoria presentava un quadro emogasanalitico costantemente e gravemente alterato ed un decorso letale.

Il quadro anatomopatologico mostrava una situazione polmonare non compatibile con la sopravvivenza.

Il secondo caso, sottoposto allo stesso tipo di trattamento presentava invece dei parametri vitali costantemente soddisfacenti né abbiamo alcun elemento predittivo per stabilire se tale decorso sarebbe stato diverso qualora, in assenza della diagnosi prenatale, la rianimazione fosse stata iniziata dopo la comparsa del distress respiratorio o, addirittura, se tale distress sarebbe mai comparso.

E' comunque difficilmente negabile che il disporre di uno strumento come la diagnosi prenatale, evitando che siano le difficoltà respiratorie a far sospettare la diagnosi e a far iniziare il trattamento, possa far prevenire in molti casi la comparsa dello squilibrio respiratorio e metabolico ed i suoi riflessi sul circolo cardiopolmonare il cui trattamento farmacologico è lungi dall'essere soddisfacente. Inoltre la già accennata pos-

sibilità di pianificare queste nascite, sulla base del dato prenatale, in centri attrezzati per l'adeguato trattamento di questa patologia consentirà di verificare con maggiore esattezza i limiti reali della sua curabilità. Una forte riserva sulla attendibilità delle conoscenze su questo tema nasce infatti non soltanto dalla già ricordata « mortalità occulta » ma anche da quei fattori di errore, spesso imponderabili, legati al tempo trascorso prima della diagnosi e del trattamento, dalla frequente inomogeneità di quest'ultimo e dalle non sempre controllabili modalità di trasferimento dal luogo di nascita del neonato a quello di cura.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Bloss R. S., Aranda J. V., Beardmore H. E.: *Vasodilator response and Prediction of Survival in Congenital Diaphragmatic Hernia*. J. of. Ped. Surg. 1:118, 1981.
- 2) Boix Ochoa J., Peguero G., Seijo G.: *Acid Base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia*. J. Pediatr. Surg. 9:49, 1974.
- 3) Boix Ochoa J. Comunic. Meeting Inter. Chirurgia Neonatale Vicenza, Ottobre 1981. (in stampa)
- 4) Dibbins A. W.: *Congenital diaphragmatic hernia. Hypoplastic lung and pulmonary vasoconstriction Clin. Perinatol.* 5, 93, 1978.
- 5) Dibbins A. W., Weiner E. S.: *Mortality from neonatal diaphragmatic hernia*. J. Pediatr. Surg. 9: 653, 1974.
- 6) Ein S. H., Barker G., Olley P., Shandling B., Simpson G. S., Stephens C. A., Filler R. M.: *The pharmacological treatment of congenital diaphragmatic hernia. A 2 Year evaluation*. J. Pediatr. Surg. 15:384, 1980.
- 7) Harrison M. R., Bjorjal R. I., Langmark F., Knutrud O.: *Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality*.
- 8) Levy R. J., Rosenthal A., Freed M. et al.: *Persistent pulmonary hypertension in a newborn with congenital diaphragmatic hernia. Successful management with tolazoline*. Pediatrics 60:740, 1977.
- 9) Srouji M. N., Buck B., Downes J. J.: *Congenital diaphragmatic hernia: deleterious effects of pulmonary interstitial emphysema and tension captrapulmonary air*. J. Pediatr. Surg. 16:45, 1981