

FA.B.E.D.

E' un'Associazione di **FA**miglie di **B**ambini nati con **E**rnia **D**iaframmatica, che hanno deciso di non rendere vana la loro esperienza, positiva o negativa, e di metterla al servizio di altri genitori che avranno altri bimbi colpiti da questa grave patologia.

Che cos'è un'Ernia Diaframmatica Congenita?

Congenita = nato con

Ernia = il passaggio di visceri attraverso un orifizio (buco) preformato

Diaframmatica = che interessa il muscolo Diaframma.

Il diaframma è il muscolo che divide il torace dalla cavità addominale. Nelle prime settimane di gravidanza il feto cresce con il torace in comunicazione con l'addome. Entro il terzo mese di gravidanza il muscolo diaframma si sviluppa diventando una cupola che divide il torace dall'addome.

L'ernia diaframmatica si può sviluppare nella parte sinistra (più frequente), destra o in entrambi i lati.

La patologia non è ereditaria e ad oggi non si conoscono i fattori responsabili alla sua formazione. L'incidenza è di 1 bambino su 2500 nati.

La patologia è classificata come 'Malattia Rara'; per questo motivo non esiste un protocollo di ricerca metodico condiviso dal Ministero della Salute, né delle ricerche specifiche in tal senso. Tutte le ricerche sono seguite autonomamente da equipe pediatriche che sviluppano gli studi sui vari casi.

La mortalità è ancora molto alta, attestata con i dati censiti negli ultimi 10 anni; più del 50% dei bambini nati affetti da Ernia Diaframmatica non riesce a sopravvivere.

L'Associazione ha una rete di famiglie sempre attiva; tutte queste famiglie rendono disponibili i loro recapiti e sono pronti a dare supporto di qualsiasi tipo, morale e materiale, ad altri genitori.

Non tutte le storie finiscono nel modo sperato con la dimissione dall'Ospedale. Molti bambini non riescono a tornare a casa, ma la testimonianza dei loro genitori è importantissima per aiutare altri bimbi a diventare grandi.

L'Associazione raccoglie testimonianze e offre disponibilità per eventuali necessità di genitori che devono passare lunghi periodi fuori dal proprio ambiente.

Il punto di contatto locale con l'Associazione FA.B.E.D. è costituito dalla famiglia di Giulia Costa. Anche lei è stata colpita da questa patologia, con diagnosi effettuata alla prima ecografia morfologica, intorno alla 20esima settimana di vita uterina. Era il 1993 e a quel tempo si conosceva ben poco della rara patologia; il suggerimento che veniva da più parti era quello di interrompere la gravidanza. I centri ospedalieri che conoscevano a grandi linee la grave patologia erano Bologna, Roma e Padova. I genitori di Giulia hanno scelto di portare a termine la gravidanza e di farsi seguire dal Centro Ospedale di Padova. La nascita di Giulia è avvenuta con parto naturale, con l'equipe di Neonatologia allertata per questa particolare patologia. Appena nata, Giulia è stata intubata ed avrebbe dovuto restare in attesa per fare normalizzare i valori in vista di una probabile operazione successiva. Dopo qualche ora però un imprevisto inatteso fa precipitare il quadro clinico: la ventilazione forzata provoca la perforazione dell'unica porzione di polmone che al momento era presente nel torace di Giulia, in quanto l'altro era schiacciato dai visceri e non sviluppato. L'unica alternativa era quella di collegare Giulia alla macchina per la circolazione extracorporea, che si usa nelle operazioni cardiache. Il problema poteva nascere per la prolungata permanenza di dipendenza da questa macchina. A Padova il sistema di circolazione extracorporea (E.C.M.O.), utilizzato su un'Ernia Diaframmatica era stato usato solo una volta, con esito negativo. Dopo problemi di vario tipo, blocchi renali, insufficienze respiratorie, insufficienti scambi gassosi, Giulia è stata operata dopo 6 giorni: il muscolo diaframma le è stato costruito utilizzando il muscolo esterno di contenimento della milza. Iniziava per lei un percorso di recupero che si è concluso, nella prima fase, dopo 5 mesi dalla nascita con il suo rientro a Piancastagnaio e dopo alcuni anni, a seguito di alcune piccole operazioni di sistemazione dei tessuti interni.

Negli anni le tecniche operatorie per l'Ernia Diaframmatica si sono sviluppate in soluzioni innovative ed altamente tecnologiche: una tecnica intra-uterina prevede l'introduzione di un 'palloncino' nell'addome del feto che viene gonfiato per chiudere il buco (l'ernia) attraverso il quale evitano di passare i visceri che comprimono cuore e polmoni durante la loro formazione. Poco prima della nascita, il 'palloncino' viene tolto e il bambino operato con la costruzione sintetica del diaframma. Altre tecniche, definite più classiche, prevedono l'attesa del termine-gravidanza senza interventi diretti sul feto. Salvo casi estremamente compromessi, l'uso dell'E.C.M.O (circolazione extracorporea) è stato un po' abbandonato, per il rischio altissimo di danni cerebrali o di altro tipo che possono sopraggiungere durante i giorni di 'dipendenza' dalla macchina.

Sabato 28 e Domenica 29 Giugno si terrà a PIANCASTAGNAIO il Raduno annuale delle Famiglie FA.B.E.D.

Sarà l'Ottava Edizione, momento conviviale per fare reincontrare famiglie già da anni presenti nell'Associazione e nuove famiglie che sono in attesa di bimbi affetti dalla patologia.

Nonostante per questa edizione il Raduno sia di carattere conviviale, sono confermate le partecipazioni di alcuni Medici delle Cliniche Pediatriche degli Ospedali Bambin Gesù di Roma, Meyer di Firenze e Papa Giovanni XXIII di Bergamo.