

A cura di:

Struttura complessa Maxillo-facciale

Labiopalatoschisi

INTRODUZIONE

La nascita di un figlio rappresenta per tutti un momento di grande felicità e nello stesso tempo di apprensione perché molte sono le ansie connesse al momento del parto e al timore che possa insorgere qualche problema per la mamma o per il bambino.

Quando il figlio che abbiamo tanto aspettato e immaginato sano e bellissimo si presenta con una malformazione del viso è difficile per chiunque non essere sopraffatto da dolore e angoscia oltre che essere sommerso da mille domande sul perché è successo, su quale sarà il futuro del bimbo e mille altre.

Le pagine che seguiranno vogliono iniziare a tranquillizzare i genitori e a chiarire almeno in parte i dubbi spiegando quale potrà essere il percorso di trattamento del loro bambino affetto da labiopalatoschisi, quali sono i professionisti coinvolti in tale cura, cosa i genitori devono aspettarsi durante tale percorso, come possono aiutare il loro figlio.

Le notizie saranno volutamente semplici, riservando molti approfondimenti a colloqui diretti con chi si occupa del percorso, anche perché ogni bambino è un individuo unico e va considerata quindi spesso una cura specifica.

È importante subito sottolineare che il percorso potrà durare a lungo, ma ciò non deve spaventare anzi, come speriamo di fare capire in queste pagine, è rassicurante e auspicabile che il team di professionisti che si dedica alla cura di tale malformazione segua il bambino durante tutto il periodo della crescita al fine di garantire il raggiungimento del migliore risultato estetico e funzionale. Ciò significa prendere in cura il bambino fin dalla nascita, eseguire lo/gli interventi chirurgici al momento più idoneo per il bambino, seguirlo nelle varie fasi evolutive della parola, della dentizione, dello sviluppo della faccia e assicurare, con le cure opportune, che tutto proceda al meglio.

La presenza della labiopalatoschisi e la necessità di intervenire chirurgicamente su una struttura in crescita ci obbliga a valutare l'impatto estetico-funzionale del nostro trattamento anche a distanza, cioè a crescita completata (17-18 anni). Nel passato molti interventi proposti da eminenti chirurghi hanno condotto a risultati immediati soddisfacenti ma insufficienti a distanza, ed è ciò che oggi, con l'aiuto del team di specialisti, si vuole scongiurare.

Quello che viene in seguito proposto non è certo l'unico percorso possibile ma sicuramente uno che è stato validato da buoni risultati sia immediati che a distanza.

Tutti i trattamenti in questo campo possono subire miglioramenti anche grazie all'apporto fondamentale dei principali attori di questo percorso: i bambini e i genitori. È infatti anche da loro che il nostro gruppo di lavoro ha appreso e apprenderà tanti particolari, che sembrano ad una valutazione superficiale poco importanti ma che invece possono essere molto significativi per chi vive in primo piano il problema e quindi possono rendere meno gravoso il percorso.

Abbiamo cercato di dare un ordine temporale su come le problematiche si presentano e come vengono progressivamente affrontate sperando che tutto possa essere di chiarimento, guida e sostegno.

Oggi un team che abbia capacità, esperienza, che lavori con affiatamento, il tutto non disgiunto dall'umanità che vi deve essere in ogni rapporto medico-paziente, è in grado di garantire a un bimbo con labiopalatoschisi un futuro di vita assolutamente normale.

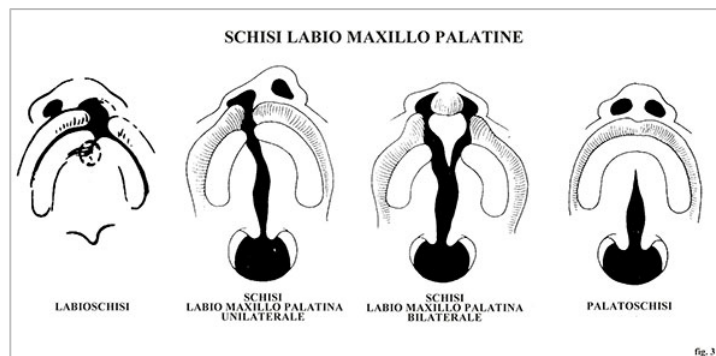
LA SCHISI DEL LABBRO E DEL PALATO

Per schisi (fessura) si intende la mancata saldatura fra due strutture anatomiche che dovrebbero invece presentarsi unite alla nascita. Normalmente, durante la fase precoce della gravidanza, a livello della faccia si sviluppano aree separate che, confluendo insieme, daranno poi origine alle strutture anatomiche normali.

In particolare il labbro superiore si forma da due abbozzi di tessuto (processi mascellari) che provengono dai due lati del viso e che poi, nel corso dello sviluppo, si uniscono in regione mediana ad un tessuto centrale (processo fronto-nasale) che si sviluppa dalla regione frontale. Anche la arcata mascellare e il palato (duro e molle) originano dall'unione di due abbozzi tissutali (i medesimi processi mascellari che danno origine al labbro superiore) che si uniscono fra di loro sulla linea mediana nella parte medio-posteriore e al processo fronto-nasale nella regione anteriore.

Quando questa unione non si attua si presenta una malformazione che, se colpisce solo la regione del labbro superiore, va sotto il nome di labioschisi (interessa il labbro e talora la gengiva), se interessa il palato molle ovvero la parte più posteriore del palato e parte del palato duro (cioè quello contenente osso) di palatoschisi, di labiopalatoschisi se interessa il labbro, la gengiva, il palato duro e molle.

La labioschisi e la labiopalatoschisi possono colpire solo un lato del labbro (schisi monolaterale) o ambedue i lati (schisi bilaterale) e presentarsi con vari gradi di importanza. Ad esempio la labioschisi può manifestarsi solo come una piccola incisura della porzione rossa del labbro (vermiglio) o invece con una apertura parziale o completa del labbro e del pavimento del naso e ancora l'apertura può essere più o meno ampia. La palatoschisi in ugual modo può presentarsi più o meno larga.



La presenza di una schisi non significa la mancanza di tessuti (mucosa, muscoli ecc) ma solo la mancata fusione fra due strutture: il compito del chirurgo non sarà quindi di apportare nuovi tessuti ma solo di ritrovare sui lati della schisi i tessuti che non si sono uniti e suturarli insieme in maniera corretta, ricreando la continuità mancante.

A cura di:

Struttura complessa Maxillo-facciale

Labiopalatoschisi

ASPETTI PREOPERATORI

Il gruppo di lavoro (Team)

Oggi in Medicina è sempre più importante, in determinate malattie o malformazioni, affidarsi a un gruppo di specialisti che lavorino insieme piuttosto che al singolo professionista. La cura della labiopalatoschisi è una delle patologie che più richiede un approccio multidisciplinare, collaborazione e continuo confronto fra persone di provenienza scientifica diversa ma che portino, per quanto di loro singola competenza, un contributo nella soluzione di questa malformazione.

La labiopalatoschisi comporta alterazioni, sia estetiche che funzionali, a vari livelli e di varia importanza. Queste problematiche, che vanno inoltre anche valutate durante la crescita fino al raggiungimento dell'età adulta, devono essere affrontate e risolte dai vari specialisti in un rapporto continuo con gli altri componenti del team. La presa in carico e il percorso terapeutico del singolo bambino viene quindi svolta dal gruppo di lavoro in maniera temporalmente coordinata (ovvero viene consultato il singolo specialista quando è il momento giusto!) e portata avanti nei tempi e modi che verranno spiegati attentamente ai genitori.

Il bambino troverà quindi in una singola istituzione tutte le risposte ai suoi problemi.

Questo non significa che, per motivi logistici (es. provincia di appartenenza), il singolo aspetto terapeutico (vedi per esempio la riabilitazione logopedia) non possa poi essere affidato ad altri al di fuori del team locale. Questo deve avvenire sempre dietro consiglio ed eventuale controllo dello specialista del team che, secondo noi, per numero di casi trattati, interesse e quindi competenza nel settore specifico delle labiopalatoschisi può rappresentare un punto di riferimento.

Il riferirsi a un team che lavori in una struttura ospedaliero-universitaria offre infine il vantaggio di potere usufruire di altre competenze, non di norma inserite nel team vero e proprio, ma che possano essere utili nel singolo caso.

Allattamento e svezzamento

Il latte materno è importantissimo per il neonato sia dal punto di vista calorico che immunitario, in quanto contiene anticorpi che proteggono il bimbo da malattie e allergie. Inoltre il rapporto che si crea nel momento dell'allattamento al seno è di particolare valore sia per la madre che per il bambino (per approfondire: sito della [Leche League Italia](http://www.lecheleague.it)).

I bambini portatori di labiopalatoschisi possono avere difficoltà a succhiare dal seno in quanto non riescono a esercitare il vuoto sufficiente a creare una suzione efficace. Riteniamo comunque che, per tutti i motivi sopra citati, sia utile effettuare un tentativo. Consigliamo qualche posizione che potrebbe facilitare l'allattamento al seno:

- posizione seduta con un cuscino sulle ginocchia ove adagiare il bimbo sul lato offrendogli il seno
- posizione seduta o verticale del bimbo favorendo con una mano l'aderenza della bocca e guance al seno.

Importante è favorire manualmente la fuoriuscita del latte eseguendo delle spremiture con la mano libera in modo che il bambino non si affatichi troppo. Dalla nostra esperienza abbiamo notato che l'allattamento al seno è maggiormente possibile nella schisi isolata del labbro e in quella poco ampia del palato; nei casi invece di labiopalatoschisi completa o di ampia schisi isolata del palato il bimbo ha più spesso difficoltà ad alimentarsi al seno in quanto la suzione risulta poco efficace e troppo dispendiosa in termini di fatica per il neonato.

È perciò talora preferibile ricorrere da parte della madre all'uso del tiralatte e del biberon.

Ciascun genitore può aiutare il bimbo ad alimentarsi premendo lievemente sulla tettarella, in modo che il bimbo non si affatichi troppo. È utile sapere che in commercio esistono anche delle tetterelle dedicate, un po' più lunghe delle normali e con un foro di uscita del latte poco più ampio, per facilitare la manualità del genitore (tipo tettarella di Habermann).

Nelle schisi isolate normalmente non è indicato l'uso del sondino nasogastrico in quanto la mamma è in grado di acquisire velocemente la modalità di allattamento come descritto (e che viene immediatamente insegnata dal neonatologo o dal chirurgo).

Inizialmente la tecnica di allattamento può richiedere un po' di pazienza per acquisire un metodo corretto sia come tempo da utilizzare che come quantità di latte da somministrare. Non si deve essere troppo veloci somministrando troppo latte in breve tempo, né il bambino deve impiegare troppo tempo ad alimentarsi perché utilizzerebbe tutte le calorie del pasto nello sforzo di mangiare e non per la sua crescita.

Nell'alimentazione la fuoriuscita del latte dal naso è normale, dovuta alla comunicazione fra bocca e naso, e assolutamente non nociva per il bambino.

Di solito il bambino con schisi cresce in maniera del tutto normale e giunge all'intervento con uno stato nutrizionale eccellente. Se si verificano alterazioni di crescita o problemi particolari nell'alimentazione sarà necessario un monitoraggio costante da parte del pediatra di base al fine di escludere la possibile presenza di altre malformazioni del tubo gastroenterico e di altro tipo.

Il chirurgo talora suggerisce di abituare il bambino all'alimentazione con cucchiaino prima dell'intervento al fine, nel post-operatorio, di evitare il contatto della tettarella con la struttura appena operata (labbro o palato). In questo modo riteniamo che sia vantaggioso per il piccolo non sommare lo stress dell'intervento con quello dell'improvviso e nuovo utilizzo del cucchiaino. Questa è solo un'indicazione da realizzare se possibile, non certo un obbligo o qualcosa che impedirà al bambino di essere operato con successo. Esistono in effetti tetterelle molto morbide e corte, che si trovano in commercio e che possono essere utilizzate con sicurezza nel post-operatorio nel caso in cui non si sia passati alla sospensione dell'uso del biberon.

Una domanda che spesso ci viene posta è se si potrà procedere con lo svezzamento nei bambini con schisi ancora aperta. Il bimbo potrà tranquillamente essere svezzato in modo assolutamente normale per tempi e modi, con l'accortezza di aspettare che ogni deglutizione sia efficace, quindi che non rimangano residui di cibo prima della successiva introduzione. Anche in questo periodo la fuoriuscita di pappa dal naso (in caso di schisi del palato non ancora operata) è un evento normale che comporterà una successiva breve pulizia del nasino con un cotton fioc bagnato.

Assai di rado si sono verificati eventi di difficoltà alla deglutizione di alimenti gelatinosi (omogeneizzati, sciroppi densi); in questo caso è sufficiente pulire il cavo orale (anche semplicemente con un dito).

La placca ortopedica

L'utilizzazione della placca ortopedica è alquanto discussa fra coloro che si occupano del trattamento delle schisi. Noi siamo tra quelli che, specialmente nei casi più ampi sia di

labiopalatoschisi che di schisi palatina isolata, indichiamo l'utilizzazione fin dai primi giorni di vita. Questo atteggiamento deriva dai vantaggi che a nostro parere tale placca offre:

1. impedisce al bambino di inserire la lingua nella schisi, cosa che contribuirebbe a mantenere la larghezza della schisi
2. migliora la postura della lingua riportandola ad una posizione più naturale
3. può aiutare il bambino nella suzione consentendogli una migliore compressione della tettarella
4. consente al chirurgo di indirizzare la crescita del mascellare e di diminuire la larghezza della schisi, facilitando il successivo intervento chirurgico
5. crea contatti frequenti (la placca va ritoccata in genere ogni 3 settimane) fra i genitori e il team che tratterà il bambino

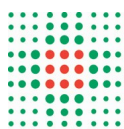


Una volta confezionata da personale dedicato, su indicazione del chirurgo, la gestione della placca (in PVC) è molto semplice e sia per la quotidiana pulizia che per le applicazioni (aiutata a volte dall'utilizzo di pasta collante idonea per dentiera) viene completamente affidata ai genitori, previa adeguata

istruzione.

La placca, nella stragrande maggioranza dei casi, non dà alcun fastidio al bambino, in particolare se applicata nei primi giorni di vita e, timore talora espresso da alcuni genitori, non può assolutamente essere ingerita dal bambino!

Ultimo aggiornamento contenuti: 02/02/2011



Labiopalatoschisi

PROTOCOLLO DI TRATTAMENTO

L'obiettivo primario nella correzione della schisi è di fornire al piccolo paziente un aspetto estetico armonico, eliminando il più possibile le stigmate della malformazione e nello stesso tempo consentire un risultato funzionale (fonazione, deglutizione ecc.) normale. Intervendendo chirurgicamente su strutture in via di sviluppo bisognerà anche cercare di non interferire sulla crescita e quindi la scelta delle tecniche chirurgiche e del timing (momento) di esecuzione delle stesse devono avere una validazione anche sotto questo punto di vista. Nel tempo molti sono state le tecniche ed i protocolli proposti e quello adottato presso il nostro centro è sicuramente stato valutato e validato sia come numeri di bambini sottoposti ad intervento correttivo che come controlli e risultati a lunga distanza di tempo. Il bambino da sottoporre a intervento va innanzi tutto inquadrato dal punto di vista generale, normalmente dal pediatra e dall'anestesista. Sarà quindi un bimbo di peso corretto per l'età ed in condizioni generali soddisfacenti, in specie esente da malattie virali o batteriche in corso. Avviene talora che, proprio per la presenza di malattie intercorrenti comuni nei bambini, ci si trovi costretti a rimandare l'intervento: ciò viene fatto per la salute del bambino e tale dilazione non comporterà alterazione dei risultati previsti e desiderati. Come vedrete nelle pagine seguenti non riteniamo opportuno sottoporre il bambino ad interventi nei primissimi mesi di vita, per evitare di sottoporre il piccolo ad un intervento in anestesia generale in un momento né utile né necessario, ma solo applicare, quando indicato (vedi: *Placca ortopedica*), un dispositivo protesico che chiuda, almeno parzialmente, la comunicazione fra naso a bocca.

A) Correzione di labiopalatoschisi completa, mono o bilaterale

L'intervento viene di norma eseguito in due tempi.

Il PRIMO TEMPO, intorno ai 5-6 mesi, prevede la correzione chirurgica del labbro e del naso e la plastica del palato molle, ovvero della parte più profonda del palato priva di osso sottostante e mobile per la presenza di muscolatura intrinseca. Nel periodo postoperatorio il bimbo può immediatamente bere liquidi chiari e poche ore dopo l'intervento (5-6 ore) anche il latte. A volte il bambino presenta per un paio di giorni una certa riluttanza all'assunzione di cibo perché infastidito dall'intervento subito. Ciò non ha mai portato, nella nostra esperienza, alla necessità di ricorrere ad un sondino naso-gastrico ma solo raramente al mantenimento di una alimentazione per via venosa per 24-48 ore. La grande maggioranza dei bambini riprende praticamente da subito una alimentazione normale. Per un breve periodo, quantificabile in 8-10 giorni, sarebbe preferibile evitare il contatto della tettarella con strutture recentemente operate (labbro, palato molle) per cui in genere consigliamo di giungere all'intervento essendo passati ad una alimentazione mediante cucchiaino. In alternativa è consigliabile utilizzare, dopo l'intervento, una siringa di dimensioni opportune con cui somministrare il cibo, sempre ben accettata dai bambini o ancora un biberon con tettarella molto morbida e corta. Per lo stesso motivo invitiamo i genitori a provare a disabituarne il bambino al ciuccio ma tali consigli, se non seguiti per i più vari motivi, non impediranno comunque l'effettuazione dell'intervento programmato. Nell'immediato postoperatorio i genitori sono inoltre invitati a controllare con attenzione che il bambino non porti le mani o oggetti di vario tipo in bocca, al fine di non creare complicanze alle suture. Nel caso i genitori incontrassero difficoltà nell'evitare tali contatti possono essere applicati, per circa una settimana, dei bracciolini idonei, morbidi ma che non consentono al bambino di avvicinare le manine alla bocca.

Nelle schisi più ampie viene di norma applicato sul volto del bimbo un archetto di metallo (arco di Logan), facilmente rimovibile, a protezione della zona operata, da mantenere per 7-8 giorni. Contemporaneamente alla chiusura del labbro si procede anche con la correzione della narice e della punta del naso, che sono di norma più o meno deformate. Tale correzione viene eseguita in maniera non aggressiva nel rispetto delle fragili cartilagini del naso del bambino. In tali casi, al fine di mantenere il risultato ottenuto, siamo soliti applicare dei piccoli conformatori nasali rimovibili giornalmente, da mantenere usualmente per 1-2 mesi, che aiutano la narice a preservare la corretta forma ottenuta.



L'utilizzazione dei conformatori ha portato, in base ai dati della letteratura e personali, a un miglioramento della simmetria delle narici. La gestione del conformatore costituisce talora un piccolo problema per i genitori, poiché i cerotti per contenerlo possono staccarsi anche più volte al giorno, in base alla vivacità del bambino. In questi casi verrà valutato insieme (genitori e chirurgo) il rapporto vantaggi/svantaggi nell'utilizzazione di questi apparecchi.

I bracciolini, l'arco di Logan, i conformatori nasali, che per un genitore possono sembrare presidi fastidiosi per il bambino, vengono consigliati (non sono quindi obbligatori!) esclusivamente per il bene del piccolo paziente, sono di gestione facile ed accettati in genere senza problemi dal bambino. La dimissione del bambino avviene dopo la rimozione dei punti di sutura (5-6 giornata) che viene effettuata con l'aiuto dell'anestesista in modo che il bimbo dorma. In situazioni particolari, in accordo con i genitori e in particolare se residenti vicino a Parma, la dimissione può avvenire dopo 2-3 giorni salvo poi rientrare per la rimozione della sutura. Dopo 10-15 giorni ai genitori viene insegnato come massaggiare la cicatrice labiale al fine di favorire una cicatrizzazione migliore. Se il bambino viene esposto ai raggi solari è buona norma proteggere la ferita labiale con un crema a protezione totale per impedire la pigmentazione eccessiva della cicatrice.

Una variazione sul tipo e timing del primo intervento è rappresentato dai casi di LPS bilaterali molto ampie. Solo in queste situazioni conviene, per il migliore risultato estetico, anticipare il primo intervento intorno ai 3 mesi, che consisterà nella chiusura del palato molle e di una chiusura parziale del labbro (ovvero della parte superiore del labbro e dell'aditus nasale) chiamata "lip-adhesion". Ciò consentirà un avvicinamento in breve tempo delle strutture labiali e dei monconi ossei mascellari, in modo che a 6 mesi sarà quindi più semplice attuare il secondo definitivo intervento di correzione ideale del labbro e del naso.

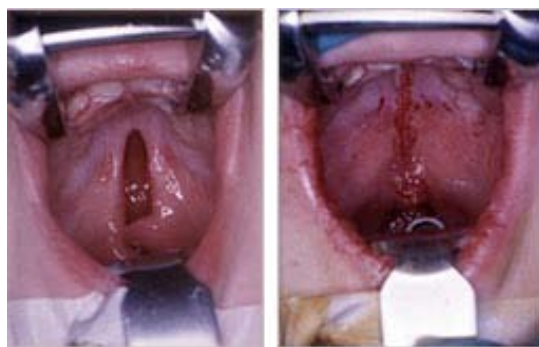
Il SECONDO TEMPO chirurgico, intorno ai 16-18 mesi, prevede la chiusura della schisi a livello del palato duro (di solito molto diminuita come larghezza!) e la plastica della schisi alveolare (cioè a livello della arcata gengivale dento-portatrice). Tale intervento concluderà nella grande maggioranza dei casi il protocollo chirurgico per cui il bambino con labiopalatoschisi viene sottoposto a due interventi chirurgici (tre nel caso si renda necessaria la lip-adhesion). Ovviamente ci possono essere delle eccezioni (come l'indicazione alla chiusura in un unico tempo di tutta la schisi eccettuata la regione alveolare), motivo per cui è necessario seguire il bambino nella crescita. Con questo protocollo nell'85% dei nostri pazienti si forma osso a livello dell'alveolo in quantità idonea ai successivi movimenti dei denti in tale sede, evitando in alta percentuale il terzo trattamento chirurgico di innesto di osso nella schisi, comune in altri protocolli. Ovviamente nei casi in cui l'osso formato non sia sufficiente come altezza o spessore si provvederà ad eseguire l'innesto osseo intorno ai 8-9 anni in modo da consentire all'ortodontista un allineamento dentale perfetto.

B) Correzione di labioschisi isolata

La correzione della schisi isolata del labbro, ed eventualmente dell'alveolo, avviene in un unico tempo chirurgico intorno ai 5-6 mesi. La necessità che il bambino non porti le mani alla zona operata, quindi l'attenzione dei genitori, l'utilizzo dell'arco di Logan sono le medesime consigliate nei casi di labiopalatoschisi complete.

C) Correzione di palatoschisi isolata

La correzione di una schisi isolata del palato molle e talora del terzo posteriore del palato duro avviene di norma intorno ai 6 mesi o verso i 10-11 mesi nei casi di sequenza di Pierre-Robin.



Schisi palato molle e 1/3 posteriore palato duro:
pre-e postoperatorio



Particolare endorale della schisi del palato duro e alveolo in labiopalatoschisi
completa sinistra preoperatoria e a distanza di 4 anni dal trattamento

Infatti in quest'ultimo caso, caratterizzato da una posizione arretrata della mandibola (micromandibulia) e della lingua, che potrebbe diminuire lo spazio retrolinguale di passaggio del flusso respiratorio, è consigliabile attendere uno sviluppo un po' maggiore del bambino onde non incorrere in qualche problema respiratorio nel postoperatorio.

D) Drenaggi trans-timpanici

Sia nella LPS completa che nella palatoschisi isolata è talora necessario risolvere anche un problema di ristagno di muco all'interno dell'orecchio medio. Tale alterazione, dovuta ad una disfunzione dei muscoli che avvolgono l'orificio della tuba di Eustachio, viene trattata in modo semplice e contestualmente all'intervento correttivo della malformazione (vedi: *Aspetti multidisciplinari: Otorinolaringoiatra*).

Il protocollo sopra descritto è quello utilizzato nella grande maggioranza dei casi ma, essendo ogni bambino e ogni schisi diversa dall'altra, possono esservi variazioni temporali che verranno illustrate e spiegate ai genitori e che comunque non influiranno sui risultati voluti. Dopo la soluzione delle problematiche chirurgiche (trattamento primario) il bambino verrà seguito nel tempo sia dal chirurgo che da altri specialisti facenti parte del team, che affronteranno nei tempi e modi idonei le altre problematiche connesse alla labiopalatoschisi. Il lavoro del team finirà solo quando si sarà raggiunto un risultato ottimale dal punto di vista estetico e funzionale in un giovane adulto giunto a fine crescita.

Ultimo aggiornamento contenuti: 02/02/2011

A cura di:

Struttura complessa Maxillo-facciale

Labiopalatoschisi

IL PUNTO DI VISTA DEGLI SPECIALISTI

ECOGRAFISTA PRENATALE

Durante la gravidanza, l'indagine ecografica può rivelare la schisi facciale. Come per altre patologie fetali, anche la schisi non è sempre diagnosticabile tramite ecografia prenatale: i grandi difetti sono più facili da identificare, diversamente i piccoli difetti e le palatoschisi isolate richiedono valutazioni ecografiche mirate e di alta specializzazione.

Infatti, dai dati di uno studio europeo multicentrico, la diagnosi prenatale di labioschisi o labiopalatoschisi (difetto della labbra, con o senza difetto del palato) è possibile nel 27% dei casi, mentre la diagnosi di palatoschisi (difetto del solo palato) è possibile nel 7% dei casi (*Prenat Diagn* 2000;20:879-875).

Nell'esecuzione dell'ecografia ostetrica di screening, è raccomandata la valutazione delle labbra con visualizzazione del labbro superiore (linee guida della Società italiana di ecografia ostetrica e ginecologica - Sieog, 2010). Questo parametro è stato inserito recentemente tra le strutture anatomiche fetali da valutare al momento della cosiddetta ecografia 'morfologica', allo scopo di aumentare le possibilità diagnostiche di questo tipo di anomalie.

Viene raccomandato l'invio della paziente in un centro di riferimento di ecografia e diagnosi prenatale, quando esista il sospetto di una schisi facciale. E anche nel caso in cui venga riferita una familiarità per tale tipo di malformazione.

Presso l'Ostetricia e ginecologia dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, in questi casi, viene attivato un *day service* ambulatoriale, disponibile mediante accesso diretto al servizio di Ecografia e diagnosi prenatale (telefonare per prenotazioni allo 0521.702436).

Il *day service* fornisce una valutazione rapida e completa del problema e attiva una ecografia eseguita in presenza del chirurgo maxillo-facciale, per fornire ai genitori tutte le informazioni necessarie e utili alla completa comprensione della patologia.

L'ecografia, inoltre, valuta tutte le altre strutture fetali per la possibilità della concomitante presenza di ulteriori malformazioni, in particolare a carico del cuore.

Viene anche valutata l'indicazione alla determinazione del cariotipo fetale, mediante villocentesi o amniocentesi, per l'esclusione di trisomie 13, 18 o 21 (riscontrate in associazione alla schisi nell'1-2% dei casi).

È molto importante l'approccio multidisciplinare al problema. Una volta diagnosticata l'anomalia, si attivano percorsi di un *counselling* appropriato insieme agli specialisti: maxillo-facciali, genetisti, neonatologi, cardiologi, psicologi.

Dopo la diagnosi, gli specialisti coinvolti nel *day service* si fanno carico di accompagnare i genitori per tutto il percorso della gravidanza, il parto e durante i primi mesi di vita del bimbo, in vista degli accertamenti e degli interventi che dovrà affrontare.

L'ecografia in 2D permette di visualizzare il profilo del feto (A), le labbra (B), il margine alveolare mascellare (C):



A



B



C



D

L'ecografia 3-4D (D) permette una ricostruzione tridimensionale del volto fetale e quindi una visione, di solito più facilmente intuibile da parte dei genitori, delle anomalie delle labbra del loro bambino. Questo può essere loro di aiuto nell'affrontare tutto il percorso pre e post-natale, iniziando ad elaborare il problema con l'aiuto degli specialisti ancor prima della nascita, anche allo scopo di diminuire sentimenti di confusione, dolore o senso di colpa e favorire il bonding madre-figlio.

Tale percorso ovviamente riguarda più frequentemente i bambini di Parma e provincia.

Per tutti i genitori dei bambini in cui viene diagnosticata una schisi durante la gestazione e che seguono il percorso di gravidanza e neonatale nella città di appartenenza il discorso è comunque molto simile, in quanto il chirurgo Maxillo-Facciale è sempre disponibile ad un colloquio preventivo con i genitori, il ginecologo o il neonatologo. In questo modo si può concordare e predisporre l'iter, che coinvolgerà comunque tutti gli specialisti necessari nella cura, nella sede più comoda, in altre parole più vicina a casa.

In particolare alla nascita è buona norma che il Chirurgo venga contattato o contatti direttamente il neonatologo per un confronto sulle prime cure ed in particolare per la gestione dell'alimentazione.

GENETISTA

Le schisi sono le malformazioni più frequenti del distretto cranio-facciale colpendo, nel nostro paese, circa 1 ogni 700/800 nati vivi e in media nel mondo 1 bambino su 1000. Esistono importanti variazioni tra un paese e l'altro con una incidenza massima tra le popolazioni asiatiche e minima in Africa. Infatti tale percentuale cambia in base a numerosi fattori come razza, consanguineità fra i genitori, sovrappopolazione, fattori ambientali ecc. (già questo fa capire come non esista una causa specifica della malformazione ma molti fattori possono contribuire al generarsi di una schisi).

Sia la labiopalatoschisi che la palatoschisi possono essere isolate (rispettivamente nel 70% e 50% dei casi), cioè essere l'unica malformazione presente, o essere una delle manifestazioni di condizioni più complesse (sindromi).

Relativamente alla causa delle schisi in forma isolata, nonostante i molti studi effettuati, non vi è, per ora, completa chiarezza. Studi anche recenti confermano un'origine complessa della malformazione dove fattori genetici e ambientali contribuiscono insieme a causare l'effetto finale. In altre parole i geni coinvolti nella formazione di questa anomalia sono numerosi ed ognuno di essi porta un piccolo effetto, interdipendente anche con varie circostanze in cui il feto si viene a sviluppare (fattori ambientali, farmaci e malattie in corso di gestazione, fumo, alcool...) Tutto questo spiega le difficoltà incontrate e i lenti progressi fino ad ora ottenuti in questo settore.

In effetti una trasmissione ereditaria evidente (casi simili in famiglia) è presente solo in circa il 20% dei casi, per cui la maggior parte dei bambini con schisi nasce in famiglie senza altre persone affette.

Un notevole abbassamento della percentuale della malformazioni in generale, e delle schisi in particolare, sembra essere riportato all'assunzione di acido folico da parte della mamma. Molti studi infatti concordano nell'identificare l'acido folico (vit. B 9) come fattore protettivo nei confronti di varie anomalie tra cui le schisi labio-palatine. A questo scopo l'Istituto Superiore di Sanità raccomanda l'assunzione di Acido folico a tutte le donne che abbiano intenzione di affrontare una gravidanza, in quando è importante iniziare l'assunzione almeno un mese prima del concepimento. Inoltre dal momento che la chiusura del palato si verifica alla fine del 2° mese di gravidanza se ne consiglia l'assunzione anche durante i primi tre mesi di gestazione...

Sarà comunque il ginecologo di fiducia la persona idonea con cui discutere questo aspetto.

Un ulteriore consiglio che come vedremo riteniamo utile dare è una visita con il genetista, anche nei casi in cui non è evidente una ereditarietà (caso sporadico). Infatti il genetista del Team può spiegare esaurientemente in ogni singolo caso le probabilità di avere un altro figlio con la medesima malformazione e tutto ciò che di sua competenza i genitori vogliano sapere.

Nel caso di LPS in presenza di sindromi più complesse (s. di Franceschetti, s. di Goldenhar, microsomia emifacciale e altre), spesso la causa è conosciuta (anomalia genetica) e trasmessa geneticamente, ma in questi casi il percorso terapeutico del bambino sarà differente da quello con schisi isolata del labbro o del palato.

PEDIATRA

Nella grande maggioranza dei casi il bambino con labiopalatoschisi nasce in ambiente ospedaliero e viene trasferito per qualche giorno in ambiente neonatologico o pediatrico idoneo. Ciò serve ad inquadrare in maniera corretta il bambino ovvero ad escludere patologie malformative associate (presenti in circa il 5% dei casi) e a gestire le problematiche mediche dei primi giorni, ove queste siano presenti.

Durante questo periodo vengono affrontate e risolte anche difficoltà di gestione, prima fra tutte l'alimentazione, che possono apparentemente sembrare irrisolvibili per i genitori. Infatti durante questi primi giorni i genitori verranno istruiti su come alimentare il bambino, che tipo di tettarella sia più utile utilizzare, si controlla che la quantità di latte ingerita sia sufficiente per la crescita normale del bambino oppure se sia necessario integrarla con altri presidi. Vengono inoltre presi i contatti con gli specialisti idonei per il proseguimento dell'iter terapeutico, in particolare il chirurgo sarà chiamato ad effettuare la prima visita e a spiegare subito quale sarà l'iniziale percorso della cura.

Dopo la dimissione dall'ospedale una funzione fondamentale verrà svolta dal pediatra di base che è chiamato a seguire lo sviluppo del bambino sotto il punto di vista della crescita e che sicuramente sarà il primo e più importante riferimento per i genitori, disponibile a rapportarsi con gli specialisti del team in caso di problemi intercorrenti.

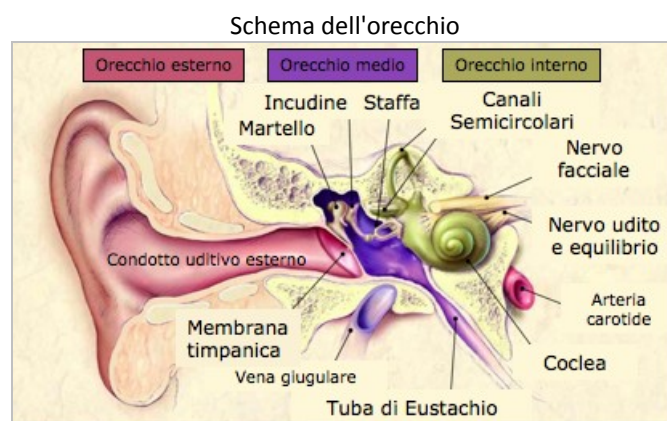
In particolare il pediatra ha il compito di seguire il bimbo nelle fasi di svezzamento, che è un momento vissuto con apprensione dai genitori di bambini affetti da palatoschisi, poiché possono chiedersi come potranno passare a una alimentazione più consistente se il palato presenta schisi. In realtà lo svezzamento (vedi capitolo dedicato) avviene solitamente in modo abituale per tempi e modi, avendo l'accortezza di controllare sempre che il bimbo non abbia residui in bocca prima di procedere con l'introduzione successiva.

Il chirurgo è sempre disponibile a contatti diretti con tutti i pediatri, in particolare con quelli meno abituati a gestire questa patologia.

OTORINOLARINGOIATRA

Cosa succede nelle orecchie dei bambini affetti da schisi del palato?

Tra i bambini affetti da palatoschisi vi è un'alta percentuale di soggetti che sviluppano dei processi infiammatori dell'orecchio medio (otiti) a causa di un inadeguato funzionamento della tuba di Eustachio. Quest'ultima è un canale che collega l'orecchio medio con la parte più profonda del naso (rinofaringe) e ha il compito di ventilare l'orecchio medio e di drenare le eventuali secrezioni catarrali che si formano all'interno dell'orecchio stesso. Queste funzioni vengono garantite dall'azione di alcuni muscoli del palato (tensore ed elevatore del palato), i quali, contraendosi, provocano l'apertura della tuba di Eustachio e la conseguente entrata di aria dal naso verso l'orecchio e la fuoriuscita di eventuali secrezioni catarrali dall'orecchio verso il naso. Nella palatoschisi i muscoli deputati all'apertura della tuba si inseriscono in maniera anomala e pertanto non riescono a garantire una ventilazione ed un drenaggio adeguati; tutto ciò porta ad un accumulo persistente di catarro all'interno dell'orecchio medio, condizione nota come *otite media secretiva o effusiva*.



Quali sono le conseguenze dell'accumulo di secrezioni catarrali nell'orecchio medio?

La persistenza di secrezioni catarrali all'interno della cassa timpanica porta a 3 conseguenze: innanzitutto vi è una diminuzione della capacità uditiva legata al fatto che gli ossicini vibrano in maniera meno efficiente in quanto la vibrazione avviene in un mezzo liquido denso come il catarro e non in un mezzo aereo, come succede normalmente.

Secondo, il contatto duraturo e persistente (per mesi o anni) delle secrezioni catarrali con la membrana timpanica porta a un progressivo indebolimento di quest'ultima con possibile sviluppo di perforazioni timpaniche, tasche di retrazione e otiti croniche colesteatomatose.

Infine, se la secrezione catarrale si infetta si può sviluppare un'otite media acuta che si manifesta con febbre e dolore all'orecchio e che può divenire ricorrente.

Come si diagnostica l'otite media secretiva?

La presenza di secrezioni catarrali all'interno dell'orecchio viene diagnosticata attraverso l'osservazione del timpano con il microscopio otologico e viene confermata attraverso un esame strumentale non invasivo, chiamato timpanogramma. Quest'ultimo, in caso di presenza di secrezioni che riempiono tutto l'orecchio medio risulta piatto.

È possibile controllare la capacità uditiva dei neonati o dei bambini molto piccoli?

Attualmente l'audiologo ha disposizione diverse metodiche (variabili in relazione all'età del bimbo) che permettono di misurare la capacità uditiva dei bambini a qualsiasi età.

Come si tratta l'otite media secretiva nei bambini affetti da schisi palatina?

L'otite media secretiva viene trattata mediante un intervento chirurgico (miringocentesi) che viene eseguito dall'otochirurgo contestualmente all'intervento di pertinenza del chirurgo maxillo-facciale. La miringocentesi consiste nella creazione di una fessura nel timpano attraverso la quale viene aspirata la secrezione catarrale; se poi quest'ultima è particolarmente densa, come succede nella maggior parte dei casi di palatoschisi, attraverso la fessura timpanica viene inserito un microscopico tubicino di ventilazione (drenaggio transtimpanico) che vicaria le funzioni della tuba di Eustachio. Nella stragrande maggioranza dei casi i tubicini vengono espulsi spontaneamente nel giro di 6-18 mesi con completa *restitutio ad integrum* della membrana timpanica. In una piccola percentuale di casi può residuare una perforazione del timpano che si può poi chiudere con un intervento chirurgico. Dopo l'intervento sono comunque necessari, nel corso degli anni, periodici controlli audiologici per verificare lo stato di salute dell'apparato uditivo.

Nelle labiopalatoschisi vi sono altri problemi di pertinenza otorinolaringoiatrica?

Un altro problema di pertinenza ORL può essere rappresentato dai disturbi respiratori nel sonno (russamento e apnee ostruttive) dovuti a un aumentato volume delle adenoidi. Nei bambini affetti da labiopalatoschisi è controindicata l'asportazione totale delle adenoidi in quanto potrebbero verificarsi delle conseguenze negative sulla fonazione; nei casi in cui si rende necessario intervenire chirurgicamente viene eseguita l'adenoidectomia parziale selettiva sotto controllo endoscopico.

ANESTESISTA

Diversamente da quanto accade con gli altri professionisti che si occupano dei bambini affetti da labiopalatoschisi, l'anestesista è una figura un po' anomala: infatti non segue il paziente in modo continuativo ma il suo intervento è richiesto in concomitanza agli interventi chirurgici. Ciò nonostante, nell'ambito delle sue competenze, il bambino ed i suoi genitori sono al centro di un percorso in cui sono costantemente accompagnati e seguiti in ogni fase del delicato processo, perseguendo anche l'obiettivo di ridurre al minimo ogni possibile forma di stress fisico e psicologico.

Prima di ogni intervento, al momento del prericovero, ai genitori viene chiesto di rispondere ad un questionario che serve per facilitare la raccolta dell'anamnesi. Successivamente il bambino, accompagnato dai genitori, è sottoposto alla valutazione anestesilogica che, di norma, viene eseguita presso l'ambulatorio. In questa sede vengono valutati i dati strumentali e di laboratorio e si effettua l'esame fisico del bambino. Alla fine della visita è descritta ai genitori la

procedura anestesiológica con i rischi ad essa correlati nonché il trattamento preoperatorio al quale sarà sottoposto il piccolo paziente. Nel corso del colloquio, l'anestesista provvede inoltre a rispondere alle domande pertinenti ed a chiarire gli eventuali dubbi che possono insorgere. In tal modo i genitori ricevono tutte le informazioni necessarie per poter esprimere consapevolmente il previsto ed obbligatorio consenso informato.

È importante sottolineare che tutti questi interventi devono essere eseguiti in anestesia generale e che non rivestono mai carattere di urgenza per cui, per ridurre l'incidenza delle possibili complicanze, vengono eseguiti solo se il bambino sta bene; per questo motivo, anche la mattina stessa dell'intervento, il bimbo viene nuovamente visitato dall'anestesista che decide per l'idoneità all'intervento.

Poiché alcuni di questi bambini devono essere sottoposti a diversi interventi è fondamentale ridurre al minimo la loro paura e l'ansia dei loro genitori. Per questo motivo un genitore può accompagnare il proprio bimbo in comparto operatorio e restare con lui, dal momento in cui viene somministrata la preanestesia fino quando si sarà ottenuto l'effetto sedativo desiderato. Le caratteristiche dei farmaci impiegati fanno sì che il bambino non ricorderà nulla di quanto avviene a lui ed intorno a lui dall'inizio dell'effetto fino al momento dell'induzione dell'anestesia generale; non avendone ricordo (né del distacco dalla mamma, né delle manovre successive) non riporterà alcun trauma psicologico dall'evento. Analogamente, al termine dell'intervento, la fase di risveglio completo dall'anestesia si svolge alla presenza rassicurante del genitore, ma ancora nell'ambiente protetto ed altamente specialistico del comparto operatorio in modo che le funzioni vitali possano essere mantenute monitorate da personale specificatamente addestrato.

Particolare cura viene anche posta al trattamento del dolore postoperatorio: la terapia viene personalizzata su ogni singolo paziente in base alle caratteristiche individuali ed al tipo di intervento. Il monitoraggio del dolore viene eseguito in reparto di degenza dal personale infermieristico e, sulla base dei riscontri, i medici provvedono agli eventuali aggiustamenti terapeutici.

In conclusione, se da un lato viene data la massima importanza agli aspetti tecnici della procedura, dall'altro non si trascurano quelli affettivi e psicologici, permettendo ai genitori di seguire il loro bambino in tutte le tappe del procedimento, riducendo al minimo indispensabile i momenti di separazione "genitore-figlio" .

LOGOPEDISTA

Il logopedista è lo specialista all'interno del team multidisciplinare che si occupa di valutare, trattare e monitorare la produzione del linguaggio di ogni bambino con esiti di schisi. Presso il nostro Centro è presente la logopedista, che visita i piccoli pazienti, individua le specifiche necessità terapeutiche, imposta o supervisiona il programma riabilitativo e invia il paziente al servizio territoriale di competenza. I controlli logopedici monitorano l'adeguato sviluppo fonatorio e sono l'occasione per fornire indicazioni alla famiglia sul tipo di stimolazioni orali da fare con il loro bambino.

Gli organi fonoarticolatori svolgono nell'uomo diverse funzioni: respirazione, nutrizione, linguaggio e nei primi anni hanno una funzione cognitiva nella conoscenza dell'ambiente esterno. Dove l'esperienza orale è ostacolata o impedita da patologie è necessario attuare percorsi educativi e riabilitativi per evitare ritardi nell'acquisizione di abilità oro-motorie, turbe relazionali, comportamentali e linguistiche.

In occasione del primo controllo vengono indicate ai genitori stimolazioni per facilitare lo sviluppo oro-motorio e comunicativo-linguistico. Particolare attenzione viene data all'osservazione delle prime produzioni sonore del bambino, all'interscambio comunicativo

madre-figlio, alla sollecitazione di alcuni schemi articolatori importanti per favorire un corretto sviluppo dei suoni linguistici.

I bambini affetti da labioschisi, in seguito all'intervento di ricostruzione del labbro sono in grado di sviluppare il linguaggio secondo linee evolutive dei bambini normali; dopo l'intervento chirurgico verranno fornite ai genitori istruzioni per eseguire massaggi sulla cicatrice e tutto il labbro superiore, per favorire il mantenimento dell'elasticità e l'estensione del movimento del labbro superiore e stimolare l'esecuzione delle prassie che coinvolgono il muscolo orbicolare importante per la produzione di alcuni suoni linguistici.

I pazienti con labiopalatoschisi o palatoschisi, dopo la ricostruzione chirurgica, possono recuperare la propria abilità orali-motorie e sviluppare un linguaggio totalmente intelligibile. L'esordio linguistico e la sua evoluzione potrebbero subire un ritardo nelle tappe evolutive che va correttamente monitorato nei primi anni. Tale ritardo è causato (in assenza di quadri clinici più complessi), dalla particolare struttura anatomica prima della chirurgia.

L'intervento logopedico precoce quando indicato stimola quelle articolazioni compromesse seguendo le normali tappe di sviluppo dell'articolazione, permette l'acquisizione di articolazioni corrette in un'età piuttosto vicina a quella normale ed evita il consolidamento di meccanismi anomali di compenso che risultano abbastanza difficili da eliminare in fase di trattamento. La rieducazione logopedica ha lo scopo di favorire lo sviluppo delle diverse tappe dello sviluppo senso-motorio, fono-articulatorio, linguistico e comunicativo per una normale interazione nell'ambito familiare e sociale ma anche di far crescere il bambino in un equilibrato contesto emotivo e relazionale.

La logopedista del team generalmente è la figura di riferimento per tutti i bambini operati presso la chirurgia maxillo-facciale di Parma, in quanto la prima visita riteniamo utile che venga effettuata da questa figura esperta. Solo nel caso in cui si renderà necessario il trattamento logopedico, i genitori liberamente concorderanno se continuare la terapia a Parma o più vicino a casa, presso un logopedista consigliato o presso un logopedista di fiducia. Anche in questi casi la logopedista del team è sempre disponibile a creare un contatto diretto con i colleghi per un utile scambio di esperienze.

ORTODONTISTA

Quando i genitori osservano i denti del proprio bimbo affetto da palatoschisi spesso notano alcune irregolarità. Il bimbo viene quindi visitato dallo specialista in ortodonzia, egli non si limita ad osservare queste irregolarità ma prende in esame molti altri aspetti del viso. In particolare studia, oltre ai denti, la struttura e la crescita delle ossa mascellari (ossa che sostengono i denti) e le principali funzioni dei muscoli della bocca. Queste valutazioni sono di grande importanza, infatti strutture ossee e muscolari per quanto possibile armoniche sono la necessaria base su cui costruire una dentatura bella e ben funzionante. La palatoschisi, per definizione, colpisce principalmente il mascellare superiore e il difetto, evidente alla nascita, viene presto corretto dal chirurgo. La futura crescita di questa struttura ossea va tuttavia attentamente osservata, dato che a volte potrà risultare rallentata e bisognosa di opportune terapie. Perciò l'ortodontista visiterà vostro figlio molto presto, decidendo in base alle necessità del caso il momento più opportuno per iniziare le cure (apparecchi). Spesso i bimbi affetti da palatoschisi vanno seguiti dall'ortodontista molto a lungo, sino alla prima età adulta. Non abbiate tuttavia alcun timore che gli apparecchi possano risultare dolorosi o limitare la normale vita di un bambino o di un adolescente. I trattamenti non comportano alcun dolore e anche i più piccini, appena prendono confidenza con il personale medico e paramedico, accedono alle cure ortodontiche in totale serenità.

Le prossime righe descrivono in generale come si svolge nel tempo la cura ortodontica di un soggetto affetto da palatoschisi. Ovviamente non tutti i pazienti sono uguali, non stupitevi quindi se l'ortodontista proporrà per il vostro caso specifico qualcosa che vi sembrerà diverso, non abbiate timore di porre tutte le domande che riteniate utili.

Età della scuola materna

A questa età il bimbo ha solo i denti decidui (denti "di latte"). L'ortodontista li esamina e valuta dimensioni e armonia di crescita delle ossa mascellari. Per quanto riguarda i denti, si accerta che non vi sia una situazione di morso incrociato (denti superiori che chiudono all'interno degli inferiori) anteriore o laterale che in genere vanno corrette precocemente. Per quanto riguarda invece dimensioni e armonia di crescita delle ossa mascellari, valuta l'eventuale necessità di cure che ne stimolino il normale sviluppo. Tutto ciò viene ottenuto tramite l'uso di apparecchi per nulla dolorosi o anche soltanto fastidiosi per il piccolo paziente.



Età della scuola elementare

A questa età nascono i primi incisivi permanenti. È necessario che ciò si verifichi in una corretta posizione e rapporto tra superiori ed inferiori. Se ciò non accade, essi vanno corretti con l'uso di apparecchi fissi (le "piastrine"). In questa età si prosegue anche con il controllo e, quando serve, la correzione della crescita delle ossa mascellari.

Età delle scuole medie e superiori

Quando il bimbo cresce e diviene adolescente accadono due fatti: la struttura delle ossa del viso comincia ad assumere la sua forma definitiva e si completa la nascita dei denti permanenti. Se le ossa del viso si presentano abbastanza armoniche da assicurare una corretta occlusione ed una buona estetica del viso, l'ortodontista affronta la fase finale del trattamento. In questa fase spesso deve correggere anomalie di posizione, numero e forma dei denti, specialmente di quelli vicini alla schisi. A volte il trattamento andrà completato successivamente con la sostituzione di denti mancanti. Se invece le ossa del viso non si presentano abbastanza armoniche, il trattamento dovrà essere posticipato alla prima età adulta per abbinarlo ad un intervento chirurgico correttivo.

Prima età adulta

A questa età si completano i casi che necessitano della sostituzione di denti mancanti e si trattano i casi che necessitano di una correzione chirurgica delle ossa mascellari. Qualora questo ulteriore intervento chirurgico si rivelasse utile, andrà preceduto da un'opportuna terapia ortodontica di preparazione.

Ultimo aggiornamento contenuti: 02/02/2011

A cura di:

Struttura complessa Maxillo-facciale

Labiopalatoschisi

INTERVENTI SECONDARI

Come in qualsiasi atto chirurgico, e tanto più nelle labiopalatoschisi ove il nostro operato deve confrontarsi con una crescita talora non ottimale dello scheletro maxillo-mandibolare, non esistono percentuali di risultati positive nel 100% dei casi e quindi è a volte necessario ricorrere ad interventi secondari.

In un 10-15% dei casi, pur in presenza di un atto chirurgico tecnicamente corretto, il modo di parlare del bambino (fonazione) presenta qualche alterazione (fuga d'aria dal naso nella pronuncia di alcune parole) che la riabilitazione logopedica non è stata in grado di correggere. Usualmente questi casi sono dovuti ad anomalie strutturali del palato molle del bambino (velo corto).

In queste situazioni, intorno ai 4 anni e dopo attenta valutazione con la logopedista, può essere indicato un intervento correttivo (lembo faringeo; push-back palatino ecc) che migliorerà il problema riportando di solito il bambino ad una maniera di parlare del tutto normale.

Come è già stato detto nel capitolo sul trattamento primario, il chirurgo pone grande attenzione alla correzione estetica del labbro e della narice malformata (punta ed ala del naso). In particolare sul naso, non venendo praticata in prima istanza una chirurgia vera e propria della cartilagini nasali, il risultato è sempre ampiamente migliorativo ma spesso non perfetto. Nei casi in cui la punta del naso e la narice sovrastante la schisi comportino un deficit estetico evidente siamo dell'opinione che sia opportuno eseguirne la correzione intorno ai 6 anni. Infatti è nostra convinzione che sia necessario assicurare al bambino il risultato estetico migliore prima della sua immissione nella scuola, per garantirgli una socializzazione assolutamente normale. L'obiettivo è di togliere al meglio possibile le stigmate della pregressa malformazione. A crescita ultimata il giovane adulto va rivalutato e nel caso di alterazioni strutturali delle ossa mascellari o della piramide nasale presenti in circa il 10% dei casi, potrà essere sottoposto a chirurgia correttiva delle ossa mascellari (osteotomia mascellare o mandibolare) e sulla piramide nasale (setto o rinoseptoplastica).



A

Rinoseptoplastica secondaria in esito di labiopalatoschisi sinistra



Esito di labiopalatoschisi sinistra (trattata in altra sede): correzione mediante osteotomia bimaxillare, plastica del labbro e rinosettoplastica

Ultimo aggiornamento contenuti: 02/02/2011

A cura di:

Struttura complessa Maxillo-facciale

Labiopalatoschisi

INFORMAZIONI UTILI

La prima visita

La prima valutazione presso il nostro dipartimento viene generalmente concordata dal reparto di neonatologia, da professionisti di sedi esterne o per contatto diretto dei genitori. A seguito di questa valutazione il bambino viene inserito in lista d'attesa sulla base del timing di programmazione dell'intervento chirurgico e viene stabilita la successiva visita di controllo che i genitori possono prenotare telefonando al 0521.703109 (segreteria). Nella stessa occasione ai genitori verrà consegnato un libretto informativo sulle labiopalatoschisi e l'elenco dei contatti telefonici di tutti i medici referenti delle varie discipline coinvolte nella valutazione e trattamento del bambino. Per tutte le visite successive è necessario presentarsi muniti di impegnativa del pediatra di base del bambino con la dicitura di "visita chirurgica maxillo-facciale".

La visita

L'appuntamento viene fissato generalmente il mercoledì mattina a partire dalle 11.00 compatibilmente con la gestione del reparto. Al vostro arrivo è necessario confermare la vostra presenza alla segreteria, consegnare l'impegnativa e attendere il vostro turno. È possibile che, in caso di prima visita, nella medesima giornata l'equipe medica provveda a prendere l'impronta per lo sviluppo di una placchetta palatale. I genitori verranno ricontattati per programmare un appuntamento ed essere istruiti in merito all'utilizzo, gestione e pulizia della placchetta.

Il prericovero

In prossimità della data dell'intervento, verrete contattati telefonicamente per la programmazione degli esami utili ai fini dell'intervento. Vi dovrete presentare il giorno indicato per eseguire gli esami ematici, l'ECG, la visita pediatrica ed eventuali ulteriori visite specialistiche. In linea di massima, il bambino sarà visitato anche dai colleghi anestesisti presso l'ambulatorio. Al termine di tutte le visite (che si tengono in padiglioni diversi della struttura ospedaliera) è necessario che i genitori chiedano la conferma al personale infermieristico per congedarsi. Dalla data del prericovero passerà non più di un mese per l'intervento (compatibilmente con il buono stato di salute del bambino).

Il giorno del ricovero

Alla data del ricovero vi dovrete presentare all'orario segnalato dall'equipe. Il bambino dovrà essere munito di tutta la documentazione personale e un genitore dovrà garantire la presenza nelle 24h. Potrete trovare in reparto ciò che serve per l'igiene (compresi i pannolini) e l'alimentazione. Se il vostro bambino ha esigenze particolari è necessario informare il personale medico e premunirsi di quanto necessario. Per quanto possibile, al bambino viene riservata

un'ampia stanza singola con una culla e il letto per il genitore che lo assiste, a cui verrà anche garantito il pasto durante la degenza. Le persone interessate a un alloggio vicino all'ospedale possono telefonare alla caposala (tel. 0521.703151) che darà tutte le informazioni sulle diverse sistemazioni possibili; esiste inoltre l'associazione Cilla Onlus (Casa di accoglienza "Padre Lino" tel: 348.4142385) che mette a disposizione alloggi per i famigliari dei degenti.

Alla dimissione

Il ricovero è mediamente di 4-6 giorni al termine dei quali vi verranno date tutte le indicazioni in merito a visite di controllo, dieta, medicazioni e terapia per il bambino. Vi verrà consegnata la lettera di dimissione, sulla quale troverete le informazioni relative all'intervento e degenza del bambino. In allegato vi consegneremo un modulo di promemoria per le successive visite di controllo (passibile di eventuali modifiche concordate sulla base della valutazione clinica).

Esenzioni

Tutti i bambini affetti da labiopalatoschisi o malformazioni craniofacciali hanno diritto all'esenzione dal ticket dopo assegnazione del codice d'esenzione. Questo codice lo potete ottenere facendo la visita genetica: a Parma prenotando telefonicamente al numero verde 800219978 e richiedendo la "consulenza genetica", oppure chiedendo la medesima consulenza presso l'ospedale di territorio. Segnaliamo inoltre che i genitori possono usufruire di facilitazioni legate alla malattia del bambino. Potrete trovare tutte le informazioni utili relative alla legge 104/92 (ai sensi del comma 3, art. 3) su www.inps.it sezione "invalidità civile".

Giustificazioni per il datore di lavoro

Al termine delle visite e del ricovero i genitori possono chiedere, direttamente in accettazione, il rilascio della giustificazione per il datore di lavoro.

Come contattarci È possibile parlare con il personale medico telefonando al **reparto di Chirurgia Maxillo-facciale: 0521.703107**. Potete prenotare le visite con il professor Sesenna presso la **Segreteria allo 0521.703109** o attraverso il **Centro di prenotazioni unico al numero 800219978** all'ambulatorio del martedì (in Clinica Odontoiatrica dalle 13.30 alle 15.00) dove troverete l'equipe medica che vi ha seguito nel pre-e postoperatorio.

Associazione AISMEL

La nascita di un bambino con labiopalatoschisi pone ai genitori tante domande alle quali si è cercato di rispondere in queste pagine. Tuttavia la possibilità di avere contatti con famiglie che hanno avuto la stessa esperienza è fondamentale perché ci si può confrontare anche su aspetti di vita di tutti i giorni che talora costituiscono difficoltà da affrontare. L'Associazione Italiana Studio Malformazioni Esterne e Labiopalatoschisi (AISMEL) può costituire, assieme ad altre associazioni, un sicuro riferimento in questo senso, un supporto personale e istituzionale indirizzando i genitori verso i centri più idonei al trattamento della malformazione. www.aismel-labiopalatoschisi.it

Progetto Sorriso nel mondo

Il team chirurgico di Parma che si occupa del trattamento del bambino con labiopalatoschisi è impegnato da circa 10 anni in attività umanitarie in Bangladesh. In tale paese vengono operati fundamentalmente pazienti portatori di labiopalatoschisi, con le tecniche chirurgiche utilizzate a Parma ma purtroppo con timing molto diversi, per la scarsa attenzione e cultura dedicate a

questa malformazione nei paesi in via di sviluppo. Chi volesse approfondire questa attività si può collegare al sito: www.progettosorrisonelmondo.org

Ultimo aggiornamento contenuti: 02/02/2011