

Labiopalatoschisi, le cure

Con le sue diverse forme, semplici e complesse, la labiopalatoschisi può ostacolare il linguaggio, la respirazione, l'alimentazione e l'udito. Per questo la terapia deve essere multidisciplinare, e il numero degli interventi, a partire da quelli chirurgici, varia a seconda dei casi e può protrarsi fino alla maggiore età del paziente. Il supporto psicologico è quindi fondamentale affinché al recupero morfologico e funzionale si affianchi una crescita serena per il bambino, aiutata da un ambiente familiare consapevole e informato



AGF



*A cura del Professor
Luigi Clauser,
Specialista in Chirurgia
Maxillo-Facciale e
Odontostomatologia
presso l'Istituto
Stomatologico Italiano,
Milano*

Dopo avere trattato, nello scorso numero della rivista, dell'incidenza, delle cause, della diagnosi e del primo approccio comunicativo con i genitori dei neonati affetti da labiopalatoschisi (LPS), in questa seconda parte prenderemo

in considerazione le diverse forme che può assumere questa malformazione congenita e le loro ricadute sul piccolo paziente, per poi approfondire il percorso terapeutico necessario al recupero di tutte le funzionalità compromesse da questo difetto.

Forme semplici e complesse

In base all'embriogenesi, alla genetica e al momento in cui agisce la causa ambientale, si possono manifestare diversi quadri clinici. Esistono quindi forme semplici dove è interessato solo il labbro, senza il coinvolgimen-

to del palato o dell'osso mascellare e della gengiva. Il labbro può essere separato, in parte o completamente, fino al pavimento del naso. Inoltre, le forme possono essere monolaterali o bilaterali. Nelle forme complesse e complete vi è l'interessamento, oltre che del labbro, anche del processo alveolare (cioè della porzione dell'osso mascellare che contiene i denti) e del palato duro e molle, il che determina un'ampia comunicazione tra la bocca e il naso, anche per la separazione progressiva delle due parti dovuta all'azione della lingua. Le forme bilaterali



complete sono indubbiamente le più severe dal punto di vista morfologico e funzionale. In questo caso, infatti, le due fessure delimitano una porzione mediana (denominata premaxilla) collegata solamente al setto nasale, costituita da quella parte dell'osso mascellare contenente i quattro denti incisivi, che si presenta molto mobile e si sposta parecchio in avanti per la spinta della lingua. Ciò provoca una grave deformità del labbro superiore e del naso, che appare corto e schiacciato alla punta: si tratta di una delle malformazioni facciali più gravi. L'ultima forma è la palatoschisi isolata (detta anche "gola lupina"), che è geneticamente ed embriologicamente distinta dalla labioschisi. Il difetto riguarda soltanto il palato e può essere completo o incompleto, e coinvolgere esclusivamente il palato molle o anche il palato duro osseo. Una forma particolare di palatoschisi è la sequen-

za di Pierre-Robin, che abbiamo già trattato su queste pagine, caratterizzata anche da iposviluppo mandibolare e caduta all'indietro della lingua, cui conseguono difficoltà respiratorie spesso gravi. Le diverse alterazioni morfologiche, combinate in quadri di gravità crescente, causano alterazioni funzionali in diversi distretti e apparati della faccia. Sono interessati la forma del viso per la presenza di anomalie delle labbra, del naso e delle arcate dentarie, la funzione fonatoria (il linguaggio) a causa dell'alterazione dei muscoli del labbro e del palato molle e per la comunicazione fra la cavità nasale e quella orale. Inoltre, sono coinvolte la funzione oclusale, per la dislocazione dei processi alveolari e dei denti, e quella uditiva, in quanto risulta alterato il funzionamento della tuba di Eustachio per via dell'anomala inserzione dei muscoli tensore ed elevatore del palato. Anche la respira-

zione è interessata da questa malformazione. I bambini affetti da labio-palatoschisi possono altresì incontrare notevoli difficoltà ad alimentarsi se non assistiti adeguatamente e, qualora non vengano operati nei modi e nei tempi corretti, possono incorrere in gravi sequele funzionali ed estetiche, sviluppando problemi nel linguaggio.

Terapie multidisciplinari

Data la complessità dei quadri clinici e le numerose funzioni essenziali coinvolte, la cura di un bambino con labiopalatoschisi non consiste soltanto in una serie di operazioni chirurgiche, ma richiede un insieme di interventi complementari tendenti al recupero funzionale (fonazione, masticazione, deglutizione, respirazione, sviluppo psicologico) e morfologico più completo. Solo con la creazione del *Team Approach* si può essere in grado di programmare e mettere in opera un pia-



no di cura adeguato e completo sotto ogni punto di vista. Si tratta quindi di un trattamento multidisciplinare, da attuare in Centri riconosciuti e specializzati, in cui siano presenti, oltre ad un chirurgo maxillo-facciale o a un chirurgo plastico, tutti gli specialisti coinvolti: il logopedista, il foniatra, l'otorinolaringoiatra, l'oculista, il radiologo, il neonatologo e il pediatra, l'ortodontista, il dentista, lo psicologo. Ogni Centro, per essere considerato qualificato, deve curare almeno 30-40 nuovi casi all'anno, poiché solo così viene maturata l'esperienza sufficiente per ottenere dei validi risultati clinici.

Chirurgia, ma non solo

In linea generale, la fase chirurgica della terapia deve rispettare un protocollo di provata efficacia ed un *timing* corretto, che dipende dall'entità della malformazione e delle strutture implicate. Un bambino con labio-palatoschisi completa ha la necessità della ricostruzione chirurgica del labbro, del palato molle, del palato duro, dell'osso mascellare, del naso. Quindi, in base alle deformità, il trattamento

può concludersi in pochi anni o con una tempistica più lunga, anche fino all'adolescenza o all'età adulta.

Il piano di trattamento sarà semplificato e limitato ad alcune fasi in quei pazienti che presentano esclusivamente schisi parziali. La prima fase è detta ortopedica, si attua subito dopo la nascita e consiste nel confezionamento di una placca palatina in resina (non in tutti i Centri utilizzata), che ha la funzione di evitare l'interposizione della lingua nella fessura e di guidare e migliorare la posizione delle parti ossee, favorendo l'alimentazione e il successivo intervento chirurgico. Quest'ultimo viene preparato anche con l'uso di cerotti, bendaggi e particolari dispositivi con cui si cerca di arretrare la porzione protrusa del segmento centrale del labbro e del mascellare superiore.

I protocolli e il *timing* variano nei diversi Centri e in base alla formazione del chirurgo maxillo-facciale o del chirurgo plastico. In genere il primo intervento chirurgico viene eseguito all'età di 4-6 mesi e consiste nella chiusura del labbro e del palato molle. In questa fase si cerca di correggere le

narici (cheilo-rinoplastica, ossia plastica del labbro e del naso), mentre viene lasciata intatta la schisi del palato duro e dell'osso alveolare mascellare che, dopo la prima operazione, diventerà nel tempo sempre più stretta. Questa fessura residua sarà riparata all'età di 18-24 mesi, e con un intervento che favorirà la crescita dell'osso mascellare. Il trattamento logopedico per agevolare lo sviluppo del linguaggio si può intraprendere già nei primi tre anni di vita. L'otorinolaringoiatra controllerà l'orecchio per evitare lo sviluppo delle otiti, che possono determinare una grave riduzione dell'udito nel tempo e sono dovute ad un anomalo funzionamento della tuba di Eustachio, cui consegue l'accumulo di secrezioni all'interno dell'orecchio medio. In alcuni casi un ulteriore intervento chirurgico viene effettuato all'età di 4-5 anni (velofaringoplastica) per risolvere i disturbi del linguaggio legati alla fuga d'aria attraverso il naso (rinolalia aperta con voce nasale). Se l'osso mascellare è ancora scarso nel punto in cui deve erompere il canino, all'età di 9-12 anni si esegue l'innesto di un blocchetto d'osso (osteoplastica)

prelevato dall'anca. Questo intervento permette poi la normale eruzione dei denti adiacenti alla schisi e ripristinerà la forma abituale del processo alveolare e della gengiva. L'ortodontista e l'odontoiatra controlleranno lo sviluppo dei denti e l'occlusione favorendo la crescita con l'uso di alcuni apparecchi. Generalmente un piano di trattamento impostato in questo modo permette il miglioramento dei problemi morfologici e funzionali. Nei casi complessi possono rimanere delle malocclusioni residue, o altre problematiche che saranno corrette a fine crescita. A seconda della forma, altri interventi correttivi possono essere effettuati durante lo sviluppo. Da qualche anno, in casi non particolarmente severi, viene applicata in alcuni Centri una tecnica che prevede la chiusura in un unico tempo chirurgico del labbro, del palato molle, di quello duro e poi la ricostruzione del naso e del setto nasale. Si riducono così enormemente i costi biologici, psicologici ed economici del trattamento. Alla fine dei vari passaggi ricostruttivi, al raggiungimento dei 18-20 anni altri interventi con finalità estetiche possono

essere programmati per migliorare gli esiti chirurgici.

Un sostegno psicologico

Il ruolo del neonatologo è fondamentale nelle prime fasi dopo la nascita per gestire i contatti iniziali con il bambino, la nutrizione, il supporto psicologico, e per informare i genitori sulla malformazione, sulle sue possibilità di correzione chirurgica e sui Centri di riferimento e le Associazioni dedicate a cui rivolgersi. I pediatri successivamente prenderanno in carico, durante tutte le fasi del trattamento multidisciplinare, il piccolo paziente, che deve sentirsi amato e accettato dalla famiglia, e avere una vita di relazione simile a quella di tutti gli altri suoi coetanei. Per quanto riguarda l'alimentazione, è necessario stimolare precocemente la suzione per rinforzare i muscoli del palato e della bocca, e va incoraggiato l'allattamento al seno, avendo cura di tenere il neonato in posizione verticale per prevenire i rigurgiti. È da evitare la nutrizione con sondino naso-gastrico. Ai bambini affetti da labiopalatoschisi, così come ai genitori dal momento della

diagnosi, deve essere garantito il necessario supporto psicologico durante le multiple operazioni chirurgiche, con la valutazione e il trattamento dei disturbi emotivi, di apprendimento e di sviluppo del paziente. Gli assistenti sociali devono dare le informazioni necessarie su come inserire i bambini negli asili nido e nella scuola dell'infanzia. Il ruolo di queste figure di sostegno è molto importante nella preparazione delle madri e dei padri ad accettare la condizione dei loro figli, così come lo è quello delle Associazioni di genitori, in cui confluiscono le esperienze di chi ha avuto neonati colpiti da questo difetto congenito. La prognosi in linea generale è buona, ma dipende molto dalla qualità della presa in carico iniziale e fino alla fine dello sviluppo, nonché dalla regolarità del *follow-up*. Le moderne tecniche chirurgiche, alla fine del percorso, possono restituire alla società pazienti con un buon recupero morfologico e funzionale. Deve anche essere assicurata una crescita socio-familiare normale e serena durante il lungo percorso di recupero e riabilitativo per la cura della malformazione. ●

