



UNIVERSITÀ DI PISA

Dipartimento di Ricerca Traslazionale e delle Nuove Tecnologie in

Medicina e Chirurgia

Corso di Laurea Specialistica in Medicina e Chirurgia

Tesi di Laurea

**“Il trattamento della cheilognatopalatoschisi nei pazienti in adozione:
valutazione di 56 casi nel Percorso Labiopalatoschisi di Pisa”**

Relatore

Dott. Gian Luca Gatti

Candidato

Oscar Quagli

Anno Accademico 2014/2015

*“Chi dice che è impossibile,
non dovrebbe disturbare
chi ce la sta facendo.”*

A. Einstein

Indice

CAP 1 – Introduzione alla cheilognatopalatoschisi

1.1	Definizione	5
1.2	Cenni storici	7
1.3	Embriologia	10
1.4	Epidemiologia ed etiologia	15
1.5	Classificazione	19

CAP 2 – Anatomia della labiopalatoschisi

2.1	Anomalie scheletriche	24
2.2	Muscoli	28

CAP 3 – Adozioni di bambini con “bisogni speciali”

3.1	Adozioni internazionali e bambini “special needs”	39
-----	---	----

CAP 4 – Diagnosi e trattamento della labiopalatoschisi nei pazienti in adozione internazionale: interventi primari e secondari alle chirurgie precedentemente subite nel Paese di provenienza

4.1	Protocollo relativo all'approccio multidisciplinare della Chirurgia Plastica di Pisa	43
4.2	Il trattamento della cheiloschisi e della palatoschisi primarie e secondarie	51
4.3	Protocolli chirurgici all'interno della Chirurgia Plastica pisana: elenco delle tecniche utilizzate	52

CAP 5 – Materiali e Metodi

5.1	Premessa	79
5.2	Analisi di 56 pazienti in adozione internazionale	80
5.3	Discussione	85
5.4	Conclusioni	96

CAP 6 – Iconografia e Bibliografia

6.1	Immagini pre e post-operatorie	98
6.2	Bibliografia	104

CAPITOLO I

1.1 DEFINIZIONE

La cheilognatopalatoschisi (d'ora in avanti CGPS), conosciuta più comunemente come labiopalatoschisi, è una malformazione congenita, parziale o completa, di una o più di queste strutture: labbro superiore (*cheilo*), processo alveolare dell'osso mascellare (*gnato*), palato duro e palato molle, che esita nel permanere di una fessura (detta appunto *schisi*) fisiologicamente presente nelle prime settimane di vita intrauterina^{1,2}.

Si suppone che la causa sia da ricondurre ad un'errata migrazione del foglietto mesodermico a livello cranico cosicché, superato il tempo embriologico nel quale le strutture simmetriche della faccia dovrebbero andare incontro a fusione, queste schisi diventano permanenti e accompagneranno il soggetto per tutta la vita con evidenti problematiche nell'articolazione del linguaggio e nella nutrizione³.

Per questi ed altri motivi è molto importante una correzione efficace e precoce. L'intervento chirurgico dopo la nascita è l'unico mezzo che abbiamo a disposizione e, in genere, esso non consiste nell'innesto di materiale allo scopo di compensare una mancanza di tessuti non formati, ma piuttosto nel ricercare sui due margini della schisi le varie

strutture già presenti, ma che non si sono unite (cute, mucosa, muscoli e osso). Questo atteggiamento nei confronti delle strutture in questione ci permette di ripristinare la corretta struttura anatomica che la natura, direttamente o indirettamente, non è stata in grado di generare.

In definitiva questo approccio ci permetterà di ovviare ad una condizione invalidante sia fisicamente che psicologicamente garantendo risultati funzionali sovrapponibili a quelli dei bambini nati sani con la sola possibile pecca relativa alla presenza di fini cicatrici dall'impatto estetico modesto.

1.2 CENNI STORICI

La Storia ci ricorda come le malformazioni e le menomazioni fisiche, nelle civiltà antiche, venissero vissute dalle varie Comunità come degli oscuri presagi e per questo motivi anche i piccoli affetti da labiopalatoschisi venivano eliminati come accadeva, per esempio, nella città di Sparta.

Ogni buona regola che si rispetta presenta l'eccezione che la confermi, e nel nostro caso non potevamo trovarne di migliori: recenti studi, effettuati con l'utilizzo di avanzate tecniche di imaging, hanno infatti confermato come l'imperatore Egizio Tutankhamun fosse portatore di palatoschisi.⁴

Da Oriente proviene il primo caso documentato di chiusura del palato effettuato nel 390 A.D. in Cina e giunto al successo.⁵ In Europa, durante la prima era cristiana, furono usate diverse tecniche chirurgiche per la correzione delle ferite. Il cauterio rovente era il metodo usato dai chirurghi arabi, mentre quelli greci e romani preferivano il bisturi. Yperman (1295-1351) chirurgo fiammingo, sembra che abbia descritto per primo le alterazioni presenti nella labipalatoschisi insieme ad un sistema per la ricostruzione. Egli suturava i margini cruentati della cheiloschisi con un ago triangolare provvisto di un filo di sutura intrecciato e cerato. Nel tentativo di mantenere ravvicinati i margini esterni ed interni della ferita egli rinforzava la sutura con un lungo ago passato attraverso il labbro ad una certa distanza dai margini della schisi; l'ago veniva tenuto in sede

per mezzo di una legatura ad otto. Una tecnica simile veniva usata nel 1844 da Pancoast.⁶ Franco ⁷ scrisse:”... le cheiloschisi qualche volta si presentano senza una vera e propria schisi del mascellare o del palato, e qualche volta la schisi è sottile, altre volte è invece lunga ed ampia quanto il labbro... I pazienti affetti da schisi del palato sono i più difficili da curare e molto spesso parlano con il naso. Se il palato ha solo una leggera fenditura e può essere riempito con cotone, il paziente parlerà meglio quasi come se non avesse la schisi o, meglio ancora, se può essere applicato un palato d’argento o di piombo ed esso possa essere ritenuto con qualche sistema in sede”. La chiusura del palato con lamine d’oro o d’argento è stata descritta anche da Paré nel 1564. Egli fu anche colui che coniò il termine di “bec-de-lièvre” (labbro leporino).⁸

Nel XVI sec. la chiusura del labbro veniva praticata soprattutto per migliorare l’estetica, solo pochi chirurghi puntavano a migliorare il linguaggio. Desault e Bichat nel 1798⁹ introdussero per il trattamento della premaxilla protrudente l’uso di bendaggi alla testa per dare una compressione esterna al segmento osseo dislocato, ed agevolare così la chiusura del labbro. La chiusura diretta del palato duro fu eseguita nel 1826 da Dieffenbach¹⁰, il quale raccomandava di chiudere il palato duro separando la mucosa palatale dall’osso. Von Langenbeck nel 1859 scollava il periostio insieme alla mucosa palatale in modo da formare due lembi muco-periostei bilaterali.^{11,12} Veau nel 1936¹³ modificò i lembi bipedunculati di Von Langebeck in lembi monopedunculati sui vasi dell’arteria palatina.

Riguardo la chiusura del labbro fu nel 1844 che Mirault¹⁴ introdusse la tecnica dei lembi incrociati. Nel 1844 quindi Hagerdon¹⁵ introdusse

la tecnica del lembo rettangolare per prevenire le contratture lineari. Nel 1949 Le Mesurier¹⁶ attuò l'allestimento di un lembo quadrilatero che era ricavato dal lato esterno nella schisi ed introdotto nel lato interno, con il vantaggio di dare alla cicatrice conseguente un decorso spezzato, anziché rettilineo annullando così l'effetto della retrazione cicatriziale. Per ridurre ulteriormente la tendenza alla contrattura della cicatrice lineare, nel 1952 Tennison¹⁷ introdusse il principio della plastica a zeta, basandosi sulla considerazione che i due margini della schisi essendo più corti rispetto alla metà integra del labbro dovevano essere allungati. Il lembo era triangolare anziché quadrangolare come con la tecnica di Le Mesurier. Nel 1958 Millard,^{18,19} utilizzando il lembo triangolare a zeta di Tennison, lo ruotò più in alto inserendolo alla base della columella.

Il padre della moderna chirurgia delle labiopalatoschisi, però, deve essere considerato Victor Veau. Nel 1931^{20,21} egli mise in evidenza la scarsità di fibre muscolari nella porzione mediale nelle schisi monolaterali e anche nel segmento prolabiale nelle schisi bilaterali. Nel trattamento delle schisi bilaterali del labbro Veau fu il primo ad utilizzare la pressione del labbro riparato per far retrocedere la premaxilla.

In conclusione i chirurghi sin dai tempi antichi hanno sempre tentato di correggere la disarmonia anatomica dei tessuti labiali e palatali addotta dalla labiopalatoschisi adottando un approccio a volte empirico altre scientifico.

1.3 EMBRIOLOGIA

La dottrina classica di Wilhelm His²², riguardo la formazione della faccia, stabiliva che questa veniva costituita dalla riunione di cinque massicci “processi” mesodermici, che al centro racchiudevano una profonda depressione, lo stomodeo, che costituiva la cavità buccale primitiva: i cinque processi (detti anche “bottoni”) facciali erano separati inizialmente da solchi che gradatamente si obliteravano. Essi erano: il processo frontale, due processi mascellari (detti anche zigomatici) e due processi mandibolari.

La dottrina di His ha resistito fino ai tempi moderni, sino a quando nel 1948 Streeter²³ suggerì che inizialmente il labbro superiore fosse una struttura epiteliale senza schisi, che si sviluppava di solito solo se il mesoderma rinforzava il solco presente sotto le due narici. Successivamente altri autori quali Stark^{24,25} e Johnson²⁶ fornirono ulteriori prove a conferma della nuova teoria embriologica della labiopalatoschisi.

Oggi la embriogenesi della faccia viene spiegata attraverso una sequenza precisa e dimostrata di eventi:

- ✓ Rinforzo mesodermico delle membrane branchiali
 - ✓ Polarizzazione della massa cellulare ectodermica con formazione di un solco ectodermico
 - ✓ Cambio di posizione, crescita e fusione dei processi palatali: cioè la formazione di un ponte.
-
- ✓ Rinforzo mesodermico delle membrane branchiali

Si è visto che la cavità orale spinge l'ectoderma nella bocca dove riveste un lato della lamina orale o stomodeo (è una membrana branchiale bilamellare che costituirà il labbro superiore); l'altro lato viene rivestito con l'entoderma dell'intestino primitivo. La "parete epiteliale" bilamellare del labbro superiore viene poi rinforzata dal mesoderma che, come il neuroectoderma, ha origine nelle regioni paravertebrali e migra come mesoderma sui due lati ed attorno alla testa.

Quindi poiché il mesoderma si muove lateralmente intorno alla testa, esso formerà un accumulo su entrambi i lati del labbro superiore. Un terzo accumulo passerà al di sopra della testa per rinforzare il centro del labbro.

Quando c'è un insufficiente deposito di mesoderma, le membrane branchiali bilamellari non rinforzate si rompono. Nel rivestire il labbro superiore, il mesoderma si distribuisce secondo un criterio

cronologico di priorità: prima intorno al forame incisivo, poi al pavimento nasale, ancora all'imbocco della narice, alla parte superiore del labbro e in ultimo al vermillion. Se nel labbro la migrazione manca totalmente si ha una rottura completa o totale della parete epiteliale, e il bambino nascerà con una schisi che si estende dietro al forame incisivo. Se invece manca la migrazione laterale da entrambi i lati comparirà una forma completa bilaterale. Se invece manca la migrazione centrale il bimbo nascerà con una arinencefalia e una schisi mediana.⁶

✓ Polarizzazione della massa cellulare ectodermica

Una volta che il mesoderma si è distribuito nel labbro superiore, due archi appaiati di ectoderma si configurano per formare il naso primitivo. L'ectoderma proliferante nell'area delle narici si muove posteriormente. Le cellule si allineano e si distanziano da quelle che verranno eliminate. In questo modo le due fosse nasali si fanno più profonde, ed eventualmente erompono attraverso il mesenchima e il mesoderma nella cavità orale. Alla fine si rompe la membrana oronasale. I due tunnel, le fosse nasali, hanno così circoscritto l'area del mesoderma che darà origine al prolabio, alla premaxilla con i quattro incisivi, al setto nasale anteriore ed alla columella.

Dopo la settima settimana compare la lamina dentaria. Questa è una banda semicircolare di cellule ectodermiche polarizzate in via di espansione che vanno a scolpire il solco alveolo-labiale, la scalanatura tra la gengiva e il labbro. Dopo che il palato primario si è formato giungono ulteriori quantità di mesoderma da ogni lato

che si accumulano al centro del prolabio, formando le creste del filtro e la fossetta.²⁷

✓ Cambio di posizione, crescita e fusione dei processi palatali

Alla settima settimana, il palato primario si è formato, i processi palatali, che già esistono nel palato secondario scendono verticalmente dall'alto verso il basso lungo la lingua. La testa fin ora flessa e girata verso destra comincia ad estendersi. A questo punto la lingua ricade inizialmente sulla sua base. In questo modo, le lamine si sollevano, prima posteriormente, poi progressivamente anteriormente. Nel maschio le lamine palatali assumono la posizione orizzontale già dalla settima settimana, mentre nelle femmine non si ha l'orizzontalizzazione fino alla metà della ottava settimana. Questo ritardo può spiegare la maggiore incidenza delle schisi del palato secondario nelle femmine.

Quando le lamine palatali sono in posizione orizzontale esse crescono verso la linea mediana e si incontrano prima a livello del terzo anteriore del palato duro. Il contatto si continua sino al forame incisivo e poi posteriormente fino all'ugola. L'attaccatura dei margini chiude insieme i due lembi terminali. I contatti si consolidano con la fusione del mesoderma di un lato con l'altro, e le cellule che si trovano in mezzo degenerano.

Nelle schisi del palato primario è sempre associata la distorsione del naso. Questa è dovuta oltre alla presenza della schisi stessa, ad una relativa deficienza del placode nasale sul lato della schisi. La spiegazione sta nel fatto che se il mesoderma non rinforza il

pavimento delle narici, lo stesso tappo epiteliale che formerà la fossa nasale nel lato sano apparirà nel lato senza mesoderma, preannunciando la morte cellulare e la rottura delle membrane branchiali. Se la rottura non è completa, il tappo rimane come un ponte di tessuto, definito banda di Simonart.²⁸

In seguito la parete epiteliale, non rinforzata dal mesoderma, diventa preda di una massa di ectoderma che scava nella parete, dividendo o assottigliando la parete stessa.⁶

1.4 EPIDEMIOLOGIA ED ETIOLOGIA

Le malformazioni congenite craniofaciali, ed in particolare la CGPS, presentano caratteristiche epidemiologiche ed etiologiche per certi versi ancora incerte.

L'incertezza di fondo è data dal fatto che gli studi nell'ambito di queste malformazioni sono in fase sicuramente avanzata, ma non hanno ancora permesso di coprire tutta la popolazione mondiale e di vagliare tutte le possibili cause che ne sono alla base, oltre al fatto, non marginale, che spesso i dati che possiamo ricavare dai singoli studi possono contraddirsi tra loro, rendendo così il quadro più nebuloso.²⁹

Quando analizziamo dal punto di vista epidemiologico ed etiologico le patologie di nostro interesse, esse sono raggruppate secondo criteri molto meno specifici e dettagliati rispetto a quelli che vengono presi in considerazione in clinica ed embriologia (infatti nel paragrafo successivo vedremo come queste sono ben più complesse).

La classificazione più comune è quella che potremmo definire “anglosassone”. Essa viene adottata nella maggior parte delle *review* e suddivide la CGPS in 2 grossi gruppi:

- ✓ Cheiloschisi con o senza palatoschisi (*cleft lip ± cleft palate* – CL ± P)
- ✓ Palatoschisi isolata (*isolated cleft palate* – CP).

La frequenza si attesta, nelle varie popolazioni, tra 0,4 e 2:1.000 nuovi nati³⁰, e più precisamente: 1:1.000 nati vivi nella popolazione caucasica in generale (con variazioni specifiche tra le varie nazionalità), 0,4-0,5:1.000 nella popolazione nera americana, 1,8-2:1.000 nella popolazione asiatica.³¹

L'incidenza sul territorio italiano di 1:830, secondo quanto risulta dai Registri Nazionali Malformazioni Congenite dell'Istituto Superiore di Sanità³², con un'incidenza che varia dallo 0,01-0,82:1.000 nati vivi per quanto riguarda CL ± P a 0,45-0,58:1.000 nati vivi per CP²⁹.

Secondi i registri europei nel periodo compreso tra il 1995 e il 1999 il 3,5% dei bambini con CL ± P è nato morto, mentre il 9,4% dei pazienti affetti proviene da gravidanze portate regolarmente a termine. Per quanto riguarda i bambini con CP le rispettive percentuali sono 2,4% e 8,1%.

Varie risultano essere le ipotesi sulla patogenesi della CGPS. I dati suggeriscono come la genetica e l'ambiente svolgano un ruolo a volte esclusivo, ma più spesso sinergico, sebbene alcuni studi confermino come conti di più la genetica e l'appartenenza a determinate popolazioni piuttosto che l'ambiente³³⁻³⁵. Alcune condizioni sindromiche (S. di Pierre Robin, S. di Van der Woud, S. CHARGE, S. di Wolf-Hirschorn, trisomia 13, trisomia 18, S. di Down), modificazioni genetiche congenite non sindromiche (perdita di SHH, MSX1, TGFβ3), l'esposizione volontaria, voluttuaria o lavorativa a determinate sostanze da parte della madre (alcool, fumo, corticosteroidi, isotretinoina anticonvulsivanti come fenitoina e trimetadione).³⁶⁻³⁸

Per quanto riguarda queste ultime cause accenniamo solo ad alcune di queste condizioni, in cui il rapporto è stato accertato, senza scendere nel dettaglio (per ulteriori approfondimenti rimandiamo il lettore a testi specifici sulla tematica):

- ✓ Fumo: sembra ormai certo che il fumo aumenti di almeno 2 volte il rischio di CL ± P
- ✓ Fenitoina: aumenta di 10 volte il rischio di CL ± P con rapporto causale diretto
- ✓ Trimetadione: causa quella che viene detta Sindrome fetale da trimetadione³⁹, caratterizzata da anomalie craniofaciali (tra cui CGPS), cardiovascolari, assenza di utero e reni, meningocele, onfalocele e ritardo mentale, con una percentuale di aborto spontaneo che si aggira intorno all'87%⁴⁰.

Al tempo stesso pare che la CL ± P e CP siano spesso entità epidemiologicamente ed etiologicamente diverse: quest'ultima sembra associarsi più frequentemente a sindromi⁴¹ e colpisce maggiormente il sesso femminile³¹, mentre la prima pare essere numericamente più frequente e colpire maggiormente i maschi.³⁷ Entrambe aumentano all'aumentare dell'età dei genitori.⁴² Per motivi ancora sconosciuti sembra che una coppia di genitori di cui uno dei due è stato operato di CGPS oppure hanno precedentemente avuto un altro figlio affetto ha il 2-5% di rischio in più di avere un neonato con CGPS.⁴³

Gli studi dell'EUROCAT Working Group affermano come la CP in Europa colpisce per il 55% dei casi in maniera isolata, nel 18% in relazione ad altre anomalie mentre per il 27% è riconosciuta come parte di varie tipologie di sindromi.

La CL \pm P invece, in uno studio comprensivo di circa 5.000 pazienti, riscontra come essa sia isolata nel 71% dei casi mentre associata ad altre anomalie nel 29%.^{44,45}

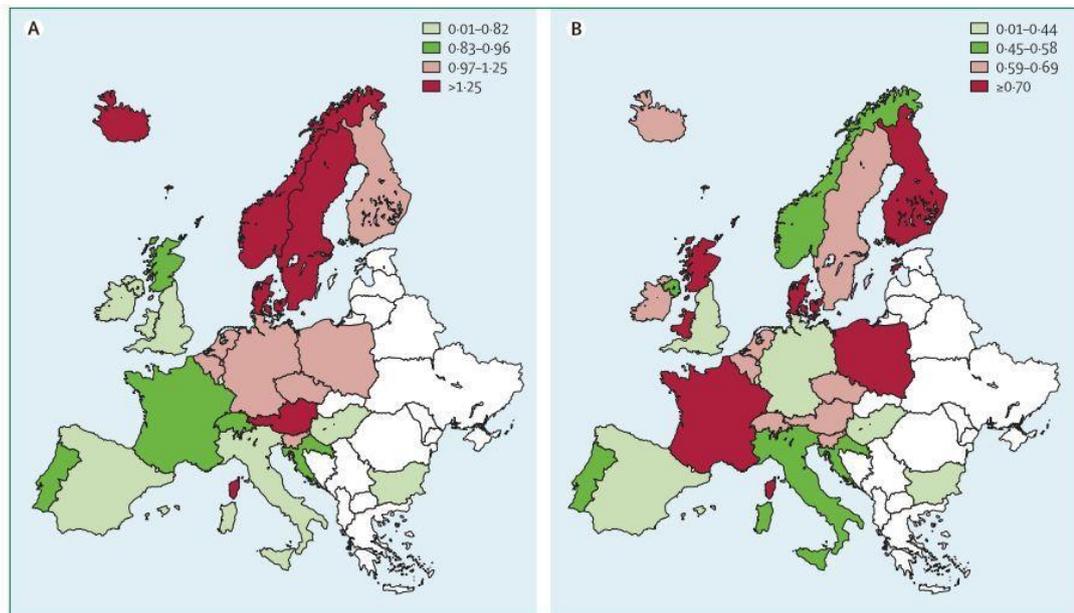


Figura 1: dati internazionali provenienti da 57 registri europei raccolti nell'"Eurocran project" (www.eurocran.org) sulla prevalenza di CL \pm P (A) e CP (B) ogni 1000 bambini nati vivi.

1.5 CLASSIFICAZIONE

Per quanto riguarda le tipologie di classificazione che si possono adottare per schematizzare i vari difetti relativi all'ampio capitolo della CGPS, abbiamo a disposizione numerosi contributi di colleghi che si sono impegnati nel tentare di inquadrare nel modo più completo possibile queste malformazioni che hanno luogo in un distretto del corpo umano tanto piccolo quanto complesso. Dal punto di vista pratico bisogna considerare due tipi di classificazione:

la prima è basata su concetti clinici, la seconda sul meccanismo di formazione embriologica.

Classificazione clinica⁴⁶

- ✓ *Cheiloschisi incompleta*, quando interessa solo parzialmente l'altezza del labbro, in qualsiasi misura, ma senza compromettere il pavimento della narice. La deformazione dell'ala del naso è modesta.
- ✓ *Cheiloschisi completa*, quando è compromesso il pavimento della narice; l'ala nasale è deformata vistosamente.
- ✓ *Cheilognatoschisi*, quando la divisione è anche a carico dell'osso mascellare.
- ✓ *Cheilognatopalatoschisi completa* quando la fessura si estende per la totalità del labbro, palato duro e palato molle.

Tutte queste forme cliniche possono essere unilaterali o bilaterali, associandosi in vari modi.

Inoltre parleremo:

- ✓ *Veloschisi*, quando il difetto interessa il solo palato molle.
- ✓ *Ugola bifida*, quando è limitato alla sola ugola.

Queste schisi sono sempre mediane.

Bisogna poi ricordare due entità a se stanti che non rientrano nel concetto vero e proprio di CGPS, ma che vi somigliano per certi versi e sono la *cheiloschisi cicatriziale* quando il labbro non è schisato, ma presenta una linea verticale di aspetto cicatriziale od un lieve solco che può ricordare l' esito di un intervento riparativo, e la *schisi sottomucosa del palato* dove il palato è apparentemente integro, ma i fasci muscolari sottostanti non si sono saldati sulla linea mediana.

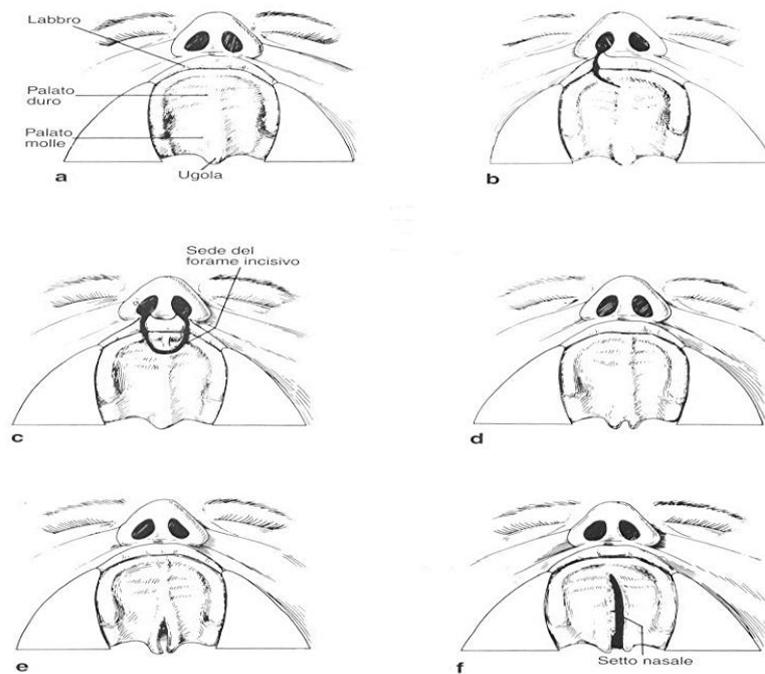


Figura 2: a) Aspetto normale; b) Schisi monolaterale del palato primario associata a schisi semplice del labbro (cheilognatoschisi semplice); c) Schisi bilaterale del palato primario associata a schisi doppia del labbro (cheilognatopalatoschisi bilaterale); d) Ugola bifida (uguloschisi); e) Schisi del palato molle (veloschisi); f) Schisi monolaterale sinistra del palato secondario (palatoschisi), il setto è unito alla lamina palatina destra;

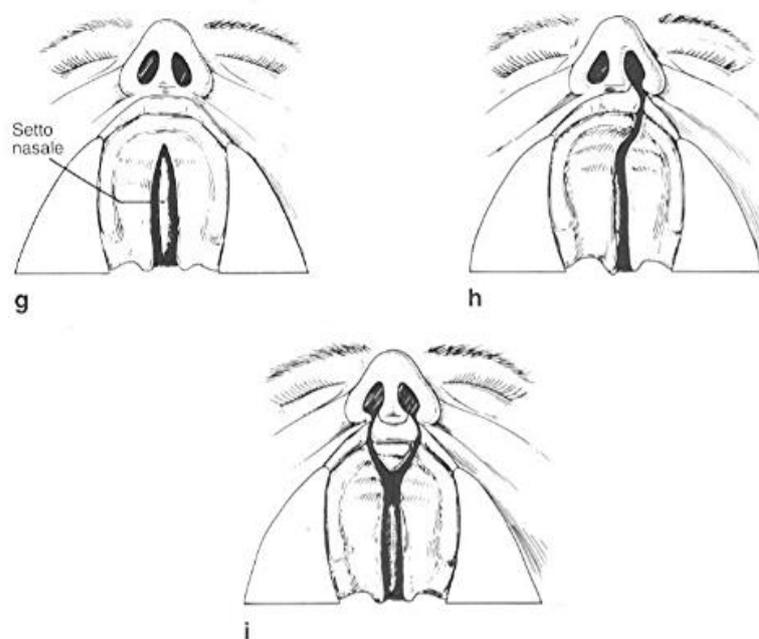


Figura 3: g) Schisi bilaterale del palato secondario, si noti la presenza del setto nasale posto centralmente alla schisi; h) Schisi monolaterale del palato primario e secondario associata a schisi semplice del labbro (cheilognatopalatoschisi); i) Schisi bilaterale del palato primario e secondario associata a labioschisi bilaterale

Classificazione embriologica⁶

- ✓ *Schisi del palato primario* (labbro, premaxilla e setto anteriore) che si sviluppano dalla quarta alla settima settimana per un rinforzo mesodermico delle membrane branchiali e per la polarizzazione dell'ectoderma.

Le schisi del palato primario possono essere complete (schisi posteriori al forame incisivo) o incomplete (non posteriori al forame incisivo), possono essere bilaterali, monolaterali o mediane. Nelle schisi mediane complete, l'intermaxilla può essere ipoplasica.

- ✓ *Schisi del palato secondario* (volta palatina – dal forame incisivo o al suo vestigio, la papilla incisiva fino all'ugola) che si sviluppa tra la settima e la dodicesima settimana per il cambio di posizione delle lamine palatali che crescono, si incontrano e si fondono al forame incisivo.

Le schisi del palato secondario possono essere complete (anteriori al forame incisivo) o incomplete (posteriori al forame incisivo). Un'altra forma di schisi del palato secondario, secondo questa classificazione è la schisi sottomucosa.

- ✓ *Schisi combinate del palato primario e secondario*: possono coesistere e sottintendono una prolungata esposizione dell'embrione a fattori teratogeni.

A queste due classificazioni molto tecniche alcuni chirurghi hanno affiancato dei loro contributi personali basati sull'esperienza quotidiana. Citiamo tra le tante classificazioni, senza scendere nel

dettaglio, quelle di Veau, di David-Ritchie, di Kernahan, di Millard, di Spina, ognuna con le proprie caratteristiche peculiari, pregi e difetti.³¹

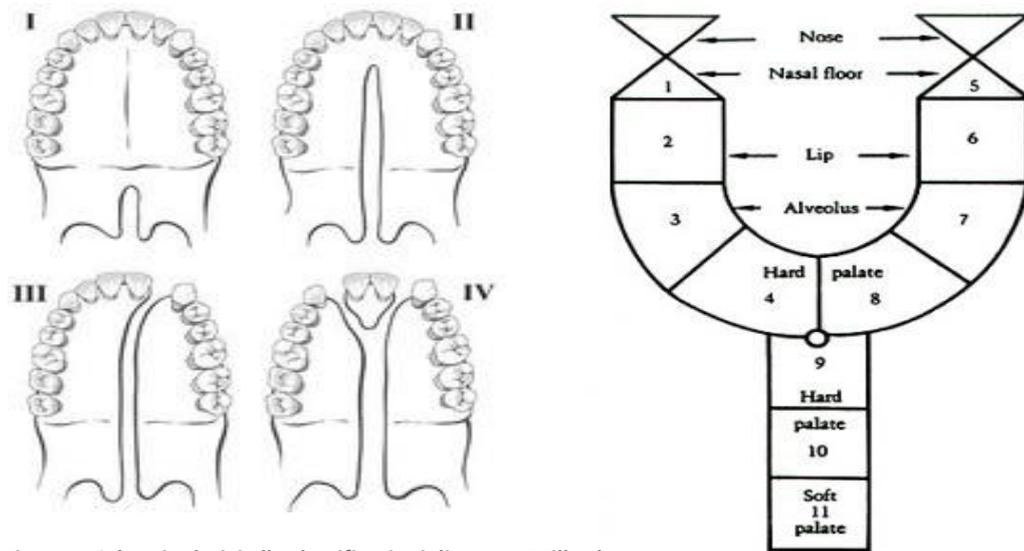


Figura 4: Schemi relativi alle classificazioni di Veau e Millard

CAPITOLO II

2.1 ANOMALIE SCHELETRICHE

E' opportuno considerare separatamente le alterazioni anatomiche che si presentano in una schisi monolaterale da quelle caratteristiche di una schisi bilaterale.

LABIOPALATOSCHISI MONOLATERALE

Le caratteristiche alterazioni scheletriche di una schisi monolaterale sono: lo spostamento laterale della porzione premaxillare priva di schisi del mascellare, la malformazione del naso e lo spostamento laterale del setto nasale.

Premaxilla e setto nasale

Nell' uomo, tranne che per un breve periodo embrionale, la premaxilla non esiste come entità autonoma. Rappresenta quella parte del mascellare anteriore alla sutura incisiva ed ai canini. E' costituita da osso alveolare che accoglie gli incisivi, e da osso basale che ha funzione scheletrica.

Nelle forme monolaterali la premaxilla è ruotata verso l'alto. Il setto nasale cartilagineo è anche esso piegato lateralmente e verso l'alto. Il fatto che il setto nasale sia deviato significa che deve essere anche più corto verticalmente; per questo motivo la premaxilla, a cui è connesso, subisce una riduzione della crescita verticale fino a che le cartilagini del setto nasale restano inclinate.⁴⁷

Vomere e processo palatino

La palatoschisi monolaterale favorisce la fusione del palato secondario sul lato sano perché il setto è deviato verso quel lato. Il lato sano del palato secondario, dove il vomere si unisce al processo palatino, corrisponde sempre al lato del palato primitivo sano. Sul lato della schisi la fusione del palato secondario è ostacolata a causa dell'aumento della distanza tra il processo palatino, il setto nasale e il processo palatino controlaterale.

Alla nascita entrambe le cavità sono funzionalmente ostruite: il lato sano, a livello della narice, il lato con la schisi a livello delle conche.⁴⁸

LABIOPALATOSCHISI BILATERALE

Setto nasale, premaxilla e vomere

L'osso basale della premaxilla è in rapporto superiormente con le cartilagini del setto e posteriormente con il vomere; lateralmente

è in rapporto con il mascellare. In una struttura normale il processo alveolare della premaxilla è localizzato direttamente al di sotto dell'osso basale, mentre in condizioni di schisi bilaterale è in posizione anteriore sul piano orizzontale. Normalmente l'osso basale e la spina nasale anteriore si trovano dietro al punto antero-inferiore del setto nasale. In una schisi bilaterale l'osso basale è avanzato ed adattato intorno a questo punto e la spina nasale anteriore va al di sopra del margine anteriore del setto.

Risulta che in una schisi bilaterale completa ci sarà una malformazione della premaxilla, caratterizzata da una sua protrusione in toto, rispetto alle cartilagini del setto nasale e da una protrusione del processo alveolare. Questo farà sì che le dimensioni della columella del naso siano ridotte ed in tal modo il labbro aderirà direttamente alla punta del naso.⁶

In presenza di schisi bilaterale, il bordo inferiore della cartilagine del setto nasale è rinforzato dall'osso che fa da sostegno alla premaxilla, cioè dal vomere. La premaxilla, infatti, è un osso pari ed è connesso al vomere sulla linea mediana mediante la sutura interpremaxillare, che costituisce il terzo anteriore della sutura mediana del palato. Posteriormente, la premaxilla è formata da due processi infravomerini che la suturano al vomere stesso. L'estremità supero-anteriore del vomere si adatta, invece, al setto nasale, mentre la sua estremità posteriore si articola con lo sfenoide.¹²

Mascellare

I processi alveolari sono coperti da mucosa gengivale e divisi medialmente dalla mucosa palatina da una depressione che corrisponde al processo alveolare palatino, con cui l'epitelio orale ha connessioni fibrose. I denti in crescita sono posti lateralmente a questo solco, mentre l'area mediale corrisponde al processo orizzontale del mascellare e palatino, che è ricoperta da uno spesso strato di mucosa palatale.

La lingua esercita una grande influenza sulla forma e le dimensioni delle lamine palatine affette da schisi, soprattutto nei pazienti affetti dalla anomalia di Pierre Robin.⁴⁹ Tale sindrome comprende ipoplasia mandibolare, ostruzione respiratoria dovuta a glossoptosi e palatoschisi.

2.2 MUSCOLI

Nella labiopalatoschisi le strutture muscolari possiedono caratteristiche anatomiche e strutturali particolari, differenti da quelle dei soggetti normali. I muscoli, durante la crescita, non si incontrano sulla linea mediana e prendono quindi inserzione in punti diversi. Queste inserzioni anomale impediscono che i muscoli acquistino una completa funzionalità ed il loro sviluppo resta, quindi, incompleto.

I MUSCOLI DEL LABBRO

Il muscolo orbicolare

E' il principale muscolo del labbro e circonda la rima orale. Si compone di due parti: superficiale e profonda. Le fibre superficiali sono collegate superiormente al mascellare e al setto. E' in intimo rapporto con la cute. La porzione superficiale unisce le labbra, le sue fibre si contraggono indipendentemente partecipando alla mimica facciale.

Lo strato profondo del muscolo circonda la rima orale, è in rapporto con la mucosa e funziona esclusivamente come muscolo costrittore.

SCHISI MONOLATERALE

In caso di cheiloschisi monolaterale completa, le fibre del muscolo orbicolare decorrono orizzontalmente dall'angolo della bocca verso la linea mediana, ruotano verso l'alto lungo i bordi della schisi e si inseriscono poi sotto la base dell'ala del naso e medialmente sotto la base della columella, dove la maggior parte raggiunge il periostio del mascellare, il resto si disperde nello strato sottocutaneo.

Nelle forme minori di schisi incompleta, fibre muscolari raggiungono l'apice della schisi e passano dai segmenti labiali laterali a quelli mediali. Tuttavia, il muscolo che si trova all'interno della schisi contiene numerose fibre di tessuto connettivo.²⁰ La rete arteriosa, lateralmente alla schisi, segue il decorso delle fibre del muscolo orbicolare ed il margine del difetto, andando in alto verso l'ala nasale. C'è quindi, nella parte media del labbro, un'insufficiente apporto ematico oltre che un'insufficiente sviluppo dei muscoli.

Labbro e Columella

Il labbro al di sopra della premaxilla è sottoposto ad una trazione muscolare monolaterale, questo può essere spiegato con il fatto che le fibre del muscolo orbicolare si inseriscono sul bordo della schisi lungo il vermillion, che tende a ruotare.

La columella è evidente dal lato della narice sana, mentre dal lato della schisi è unita all'ala del naso allungata. La cute della

columella è più sviluppata rispetto ad una schisi bilaterale, ma il setto nasale deviato e le cartilagini alari asimmetriche rendono impossibile un normale sviluppo di una columella simmetrica e di un' adeguato sostegno per il naso.

SCHISI BILATERALE

Nella cheiloschisi bilaterale completa, i monconi del muscolo e la rete arteriosa dei segmenti laterali del labbro sono simili a quelli della schisi monolaterale, cioè le fibre muscolari decorrono verso l' alto lungo il margine della schisi per poi unirsi in corrispondenza dell' angolo della bocca con gli altri muscoli mimici. Il segmento labiale mediale o prolabio, invece, è composto solo da tessuto fibroso, in cui si trova una ricca rete vascolare che trae origine dalle arterie del setto e della columella.

Nella cheiloschisi bilaterale incompleta le fibre muscolari dei segmenti laterali attraversano la schisi nel segmento labiale mediale e la riempiono del tutto.^{13,21} Nella schisi incompleta monolaterale, il muscolo attraversa la schisi solo se il ponte di tessuto molle occupa almeno un terzo dell' altezza del labbro.

Il labbro e la columella

La forma normale del labbro superiore, in particolare del filtro, dell' angolo filtro- columella, e dell' arco di Cupido, è determinata soprattutto dalla muscolatura sottostante. Le fibre dei muscoli labiali hanno la loro inserzione cutanea ai lati del filtro

che, non ricevendo tale sostegno, si presenta come una depressione in posizione mediana. Il margine inferiore del muscolo orbicolare si inserisce lungo il vermillion e, con gli altri muscoli labiali, sembra sollevare il tubercolo che si trova al di sotto del filtro. La muscolatura labiale si inserisce profondamente nella cute alla base della columella e sul pavimento delle narici, facendola aderire all' osso sottostante.

In una schisi bilaterale, a causa della protrusione della premaxilla la parte mediale del labbro superiore è notevolmente eversa.⁵⁰ La columella, anche se assente dal punto di vista clinico, non lo è anatomicamente. Le cartilagini alari e le cartilagini del setto nasale sono infatti nascoste dal processo alveolare sporgente; la cute della columella corrispondente è però, ipoplasica.⁵¹

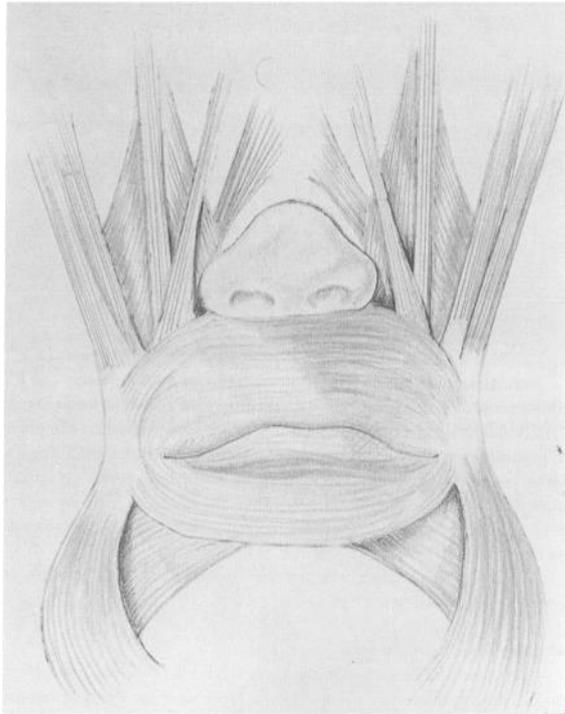


Figura 5: Anatomia normale della muscolatura buccale

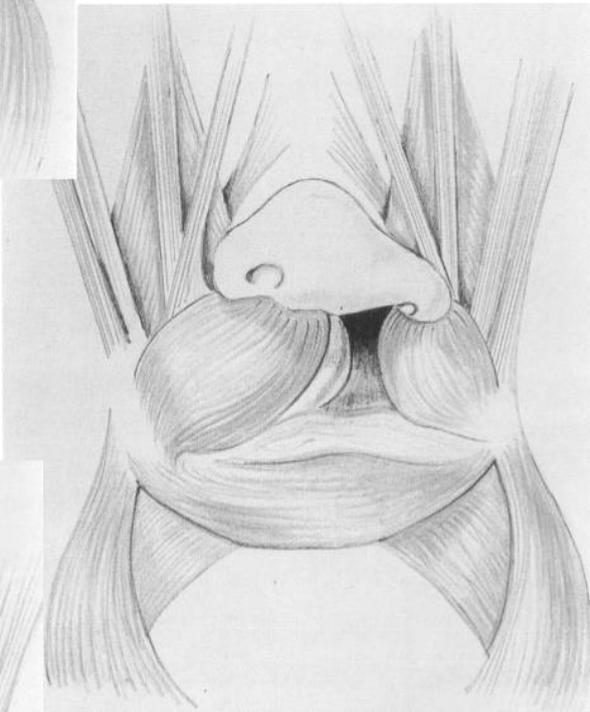


Figura 6: Illustrazione di una schisi monolaterale con inserzione anomala del m. orbicolare della bocca che trascina con sé la struttura nasale, genienna e labiale

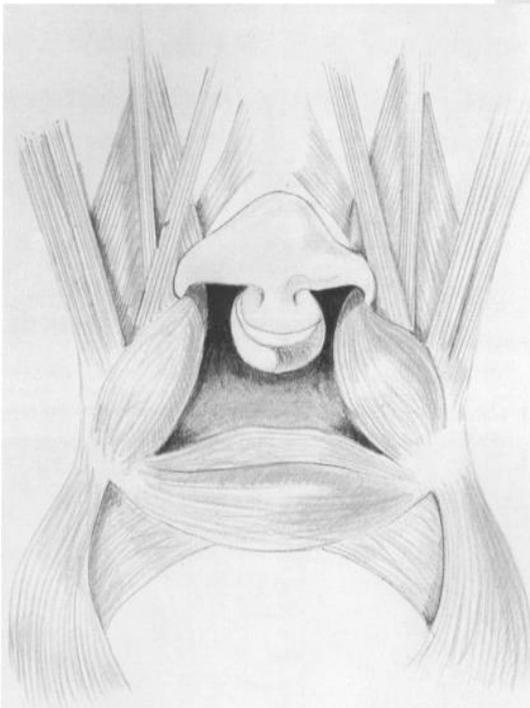


Figura 7: Schisi bilaterale. Nel segmento centrale vi è l'assenza totale di strutture muscolari

I MUSCOLI DEL PALATO

Il muscolo tensore del velo del palato

E' un muscolo piatto che origina dallo sfenoide (fossa scafoide e spina angolare) e dalla cartilagine della tuba di Eustachio; decorre antero-inferiormente e si restringe verso l' hamulus (uncino pterigoideo), dove si inseriscono alcune fibre. La maggior parte di queste fibre forma un tendine che gira ad angolo retto intorno all' hamulus e si allarga a ventaglio verso il centro del palato per fissarsi al margine posteriore della lamina orizzontale dell' osso palatino costituendo l' aponeurosi palatina. Questa occupa tutto il terzo anteriore del velo.

La sua azione è di allungare l' aponeurosi fino all' hamulus ed inoltre sollevare il palato molle; tuttavia se inizialmente il palato molle si trova più in alto le fibre tensori lo abbassano. Il tensore, quindi, può essere sia in sinergia che in antagonismo con il muscolo elevatore, a seconda delle circostanze, e costituisce anche il dilatatore più importante dell' orifizio della tuba di Eustachio. Nella palatoschisi il tensore si presenta più sottile che nei soggetti normali. Nella maggior parte dei casi la parte frontale si estende lungo la rudimentale aponeurosi palatina verso la spina nasale posteriore o lateralmente verso l' estremità posteriore dell' osso palatino. Alcune fibre terminano nell' aponeurosi. La parte principale del tendine si curva all' indietro verso il margine della schisi del palato molle dove si continua nei fasci anteriori del muscolo elevatore come un singolo fascio muscolo-tendineo inaspettatamente spesso.

Il muscolo elevatore del velo del palato

E' un muscolo di forma cilindrica che dalla rocca petrosa dell' osso temporale e dalla tromba di Eustachio si porta al palato molle ricongiungendo ad arco le sue fibre con quelle dell' altro lato.

Il muscolo elevatore solleva e sposta il palato molle all' indietro, facendolo poggiare contro la parete posteriore della faringe e tende a restringere la tuba di Eustachio.⁵² Nella palatoschisi il muscolo elevatore appare ipoplasico bilateralmente. I fasci posteriori decorrono postero-lateralmente verso i fasci del muscolo faringopalatino a cui in parte si collegano, quindi penetrano nella volta palatina posteriore in prossimità della base dell' ugola; i fasci mediali si aprono a ventaglio fino ai margini della schisi; i fasci anteriori sono collegati attraverso un tendine triangolare proveniente lateralmente dalla spina nasale posteriore verso l' estremità posteriore del palato duro, mentre la parte laterale di questi fasci tendinei si piega ed entra nella costituzione del tendine tensore (questo generalmente nelle forme minori di schisi), oppure si collega direttamente alla parte compatta di quest' ultimo.

Nel primo caso alcuni fasci anteriori avanzano per alcuni millimetri lungo il bordo della schisi del palato duro.

Il muscolo faringopalatino

E' diviso in tre parti:

- 1) porzione palatina: origina dalla cartilagine tiroidea e dalla parte adiacente della parete faringea attraverso l' arco faringopalatino e si inserisce a ventaglio nel rafe.
- 2) Porzione pterigofaringea: nasce dalle pareti faringee posteriore e laterale e si inserisce a livello dell' hamulus e nell' aponeurosi palatina, fondendosi con la porzione pterigofaringea del muscolo costrittore superiore faringeo.
- 3) Porzione salpingofaringea: è quella più debole. I suoi fasci muscolari si distaccano dalla porzione precedente per inserirsi sul margine inferiore dell' orifizio della tuba di Eustachio.

Il faringopalatino ha la funzione di restringere l' istmo rinofaringeo unendo i due archi faringopalatini. Il palato molle viene trascinato postero-inferiormente, poiché le volte faringopalatine si allungano e si restringono allo stesso tempo, la porzione tiroidea solleva laringe e faringe, soprattutto durante la deglutizione e la parte tubarica facilita la dilatazione della tuba di Eustachio. Nella palatoschisi il muscolo è ben sviluppato. Tuttavia la porzione palatina differisce dal normale nel suo punto di inserzione. Sebbene una minima parte delle sue fibre finisce nel bordo della schisi, la maggior parte passa oltre questo bordo e si inserisce sul margine posteriore del palato duro e sulla spina nasale posteriore. Alcune fibre, infine, avanzano lungo il bordo della schisi, insieme ai fasci del muscolo elevatore.

Anche il punto di inserzione della porzione pterigoidea è differente dal normale, infatti si estende dall' hamulus attraverso la lamina mediale del processo pterigoideo, fino alla porzione laterale dell' aponeurosi.

Il muscolo glossopalatino

E' un muscolo sottile. Origina dal muscolo trasverso della lingua, passa nell' arco glossopalatino e si inserisce, a forma di ventaglio, nei muscoli del palato molle.

Insieme al muscolo opposto, forma lo sfintere anteriore pretonsillare, che restringe l' istmo orofaringeo, ed è antagonista al muscolo elevatore. Nella palatoschisi è il muscolo più superficiale del palato molle e si trova accanto allo strato di grasso sottomucoso. Spesso la sua inserzione palatina si estende oltre l' estremità posteriore del palato duro e si inserisce più anteriormente da tre a cinque millimetri nel periostio del palato duro.

Il muscolo dell' ugola

E' lungo e sottile. Va dalla spina nasale posteriore alla punta dell' ugola. Accorcia l' ugola sollevandola. Nella palatoschisi scorre sul bordo della schisi, ed i suoi fasci sono fusi a quelli del faringopalatino e del muscolo elevatore.

Il muscolo costruttore superiore faringeo

E' quadrangolare e circonda, posteriormente e lateralmente, il terzo superiore della parete faringea. Si tratta del più profondo dei muscoli costrittori faringei. In base ai suoi punti di inserzione si distinguono quattro porzioni: pterigofaringea, orofaringea, milofaringea e glossofaringea.

Sia in condizioni normali che in caso di schisi è caratteristica una stretta fusione dei suoi fasci con quelli della porzione pterigofaringea del muscolo faringopalatino.

Le anomali inserzioni muscolari riferite in caso di palatoschisi sono quelle che più frequentemente si presentano. E', però, opportuno far notare che in alcuni casi, queste sono diverse da quelle descritte. In linea generale, va detto che esiste una notevole differenza fra la disposizione normale dei muscoli e quella in caso di schisi. Questo è dovuto al fatto che i muscoli che si estendono verso la linea centrale del palato molle non possono collegarsi ad un punto fisso, inserendosi perciò in alcuni punti sostitutivi. Questi punti, impediscono ai muscoli di acquistare una completa funzionalità, per cui il loro sviluppo è anomalo.

Pertanto lo scollamento dei muscoli e il loro riposizionamento diventano requisiti essenziali per la buona riuscita dell' intervento ricostruttivo delle schisi labiopalatine. Tale manovra assicura un adeguato sviluppo e una valida attività muscolare mediante l' unione delle fibre muscolari.

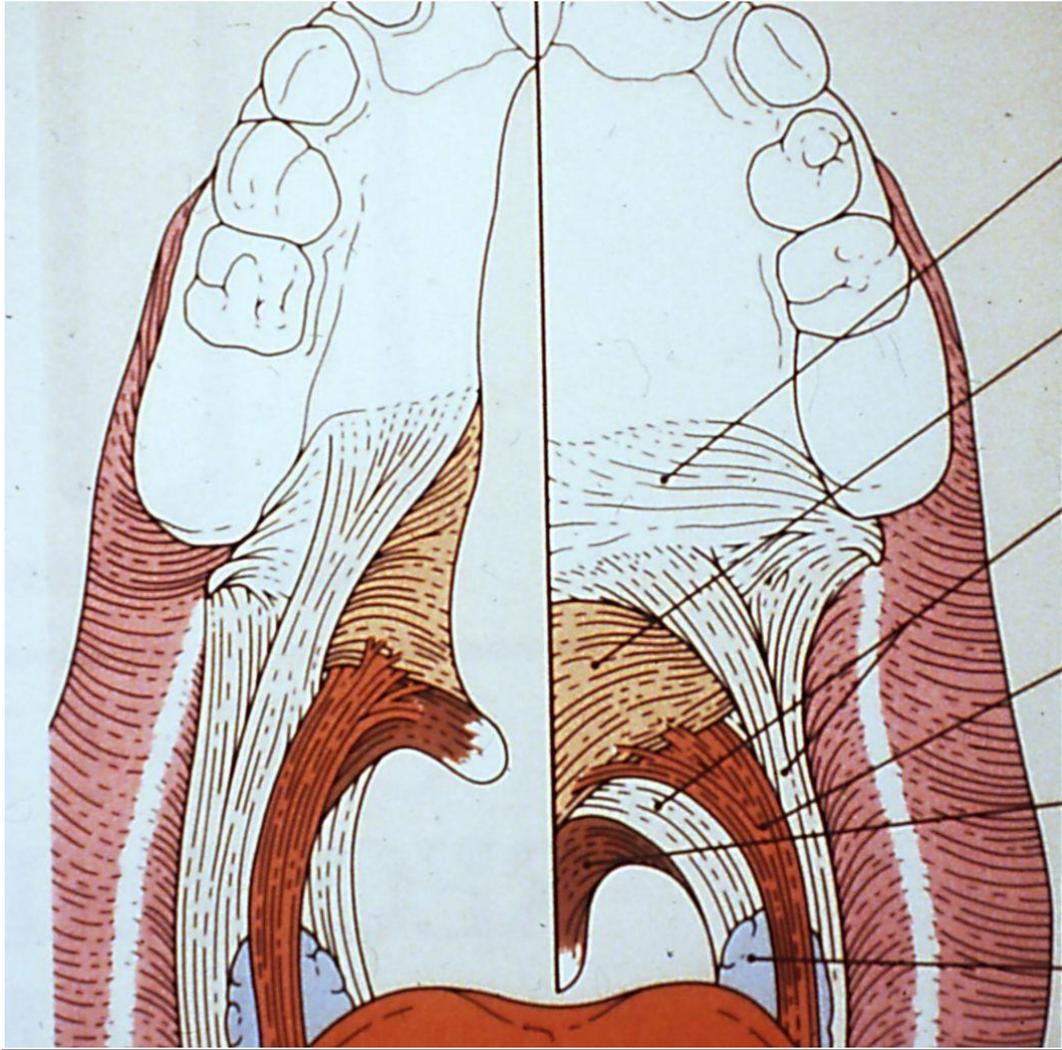


Figura 8: Anatomia normale (a destra) e nella schisi palatale (a sinistra)³¹

CAPITOLO III

3.1 ADOZIONI INTERNAZIONALI E BAMBINI “SPECIAL NEEDS”

Sebbene l'opera in questione sia una Tesi di Laurea in Medicina e Chirurgia di stampo prettamente chirurgico, non possiamo esimerci dalla trattazione essenziale della tematica delle adozioni e nello specifico delle adozioni internazionali dei bambini cosiddetti “*special needs*”, bambini con bisogni speciali. L'adozione è un passo importante, un gesto d'amore infinito per le famiglie che decidono di intraprendere questo percorso, quindi crediamo, a maggior ragione, che le poche pagine di questo capitolo siano il giusto tributo da dedicare a tutti coloro che accettano di adottare un bambino e, nel nostro caso specifico, dei minori affetti da CGPS. Non ci addentreremo in tecnicismi relativi all'iter di adozione e alla burocrazia, alle motivazioni e alle aspettative delle famiglie, ma ci limiteremo a valutare alcuni dati e a cercare di capire come questo fenomeno sia in continua espansione e come la nostra esperienza possa intersecarsi con quella delle famiglie e dei loro bambini.

Innanzitutto cosa si intende per bambini con bisogni speciali:

un minore che necessità di essere adottato ha già di per sé dei bisogni diversi dai suoi coetanei. La definizione “*special needs*” è una sorta di ombrello sotto il quale possiamo raggruppare tutti quei bambini che possiedono una serie di caratteristiche che ne rende più complessa la gestione. Parliamo di bimbi con patologie varie come malattie infettive (HIV, HBV, HCV), disordini metabolici (diabete, malattie tiroidee), condizioni patologiche a carico dei vari apparati (gastroenterico, muscolo-scheletrico, tegumentario, urogenitale, cardiovascolare, respiratorio, linfemopoietico), difetti congeniti (nel nostro caso bambini con CGPS e sindromi associate) , ma anche problemi psicologici (spesso a causa di ciò che hanno subito nel Paese d’origine: abusi, guerre, condizioni socioeconomiche pessime) e neuropsichiatrici (autismo, disabilità all’apprendimento di vario grado, disordini cognitivi). Questi piccoli hanno bisogno di un sostegno maggiore e le famiglie che li accolgono devono essere adeguatamente preparate.^{53,54}

I minori adottati internazionalmente nell’anno 2013⁵⁵ ammontano a 2.291 unità. Abbiamo cercato di capire quale sia la percentuale di bambini “*special needs*” che, di anno in anno, viene adottata dalle famiglie italiane. Ci siamo messi allora in contatto direttamente con lo stesso CAI, l’ISTAT e il Ministero della Giustizia – Dip. Giustizia Minorile e quest’ultimo ci ha comunicato che non esistono dati completi sul tema. Le uniche stime sul fenomeno provengono da studi effettuati dal CIAI – Centro Italiano Aiuti all’Infanzia: negli ultimi 10 anni c’è stato un netto aumento delle adozioni internazionali di bambini “*special needs*”, che raggiungono circa il 70% del totale

delle adozioni effettuate, con un 28% di minori con problemi di salute (poco più di 600 bambini sul totale delle adozioni del 2013). Non siamo in grado di reperire statistiche e numeri su quanti bambini con CGPS vengono adottati ogni anno e non vi è nessuna associazione o ente pubblico o privato che si sia mai preso la briga di analizzare questo flusso, per nulla trascurabile. Ma è altresì vero che possediamo numeri e statistiche sull'incidenza annuale di questa patologia in Italia (poco meno di 600 nuovi casi l'anno) e del numero di nuovi pazienti che ogni anno vengono operati qui al Percorso Labiopalatoschisi di Pisa (151 nuovi casi per il 2012, quindi un quarto del totale con il 78% provenienti da fuori regione). Questi dati ci fanno immaginare come negli ultimi anni, oltre che per i casi nazionali, anche per i minori adottati il Centro di Riferimento di Pisa non sia più soltanto un punto strategico nel panorama sanitario regionale, ma funga da collettore da altre parti d'Italia.

L'Italia risultava essere all'avanguardia per quanto riguarda la legislazione sulle adozioni internazionali. La prima legge che regola questo tipo di istituzione, la Legge 184, risale al 1983 (ben 10 anni prima della “Convenzione sulla Protezione dei Minori e sulla Cooperazione in Materia di Adozione Internazionale fatta a L'Aja il 29 maggio 1993”) e la sua modifica nel 1998 proprio per adeguamento al documento proveniente dai Paesi Bassi con la Legge 476. Questa lungimiranza da parte del legislatore di allora stride oggi con due grossi scogli: le lungaggini del sistema esecutivo italiano a causa proprio delle medesime leggi (all'avanguardia allora, obsolete ad oggi) e, come se non bastasse, quelle degli Stati d'origine dei piccoli in attesa di raggiungere l'Italia e le loro nuove famiglie. Molti

Paesi hanno sistemi molto più farraginosi del nostro, inoltre alcuni di questi paesi non hanno ratificato la Convenzione de L'Aja. Questo crea non poco problemi e blocca un numero elevato di richieste che avrebbero ricevuto il nullaosta da parte delle autorità italiane (recenti sono le vicende riguardanti il Congo, la Russia e altri Paesi di provenienza)^{56,57}. Il tutto è condito da spese esorbitanti per le famiglie che vogliono intraprendere questo percorso a causa dell'obbligo, legittimo ma oneroso, di doversi appoggiare ad enti riconosciuti, di effettuare viaggi verso i Paesi d'origine per entrare in contatto con il "futuro adottando" e alle richieste dei Paesi stessi, alle spese legali e quant'altro⁵⁸: si raggiungono in alcuni casi i 40.000 € e questo rende proibitivo a molte famiglie che per condizioni socioeconomiche, per storia familiare e personale e per disponibilità, sarebbero il perfetto prototipo della genitorialità, ma che non hanno la possibilità economiche per supportare queste "spese preliminari" che nulla hanno a che vedere con la capacità di garantire un'esistenza degna di questo nome a quello che potrebbe essere il loro futuro figlio.

Concludiamo queste poche pagine, in cui abbiamo voluto accennare brevemente al panorama estremamente complicato delle adozioni internazionali, sottolineando come l'unica cosa che in queste situazioni ha valore è l'Amore che queste persone decidono di regalare ai loro futuri figli, tanto in Italia quanto altrove nel Mondo, soprattutto Occidentale, dove spesso vigono leggi e concessioni diverse e più progressiste che, a prescindere da come la si pensi, garantiscono un'esistenza dignitosa e più umana a questi piccoli.

CAPITOLO IV

4.1 PROTOCOLLO RELATIVO ALL'APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE DELLA CHIRURGIA PLASTICA DI PISA

I molteplici problemi relativi alle malformazioni fissurali, come le deformità dell'arcata dentoalveolare, le anomalie nasali, l' ipoplasia mascellare, la motilità delle tube uditive e le difficoltà di linguaggio interessano il dominio di molte discipline. In passato e purtroppo, ancora oggi in molti centri ospedalieri, questi problemi vengono affrontati separatamente da parte degli specialisti.

Presso la Divisione di Chirurgia Plastica di Pisa diretta dal Dott. Alessandro Massei fino al 2008 è operante un gruppo interdisciplinare per il trattamento ed il follow-up dei pazienti affetti da labiopalatoschisi. Il gruppo di lavoro, esistente già dall'inizio degli anni settanta sotto la direzione del Prof. Paolo Santoni Rugiu (comprendente allora solo chirurgo plastico, neuropsichiatra e radiologo) ha successivamente assunto, sotto la direzione del Dott. Alessandro Massei (divenuto nel frattempo Primario del Reparto), un assetto multidisciplinare completo con riconoscimento, da parte della regione, di Centro di riferimento per questa patologia. Dal 1993 è stato istituito un protocollo di trattamento al quale partecipano il

chirurgo plastico, il neonatologo, il neuropsichiatra infantile, il logopedista, l'ortodontista, il genetista, l'otorinolaringoiatra, lo psicologo e il neuroradiologo. Con questo protocollo sono seguiti tutti i bambini affetti da labiopalatoschisi operati a Pisa, provenienti sia dai 41 punti nascita della toscana che dalle altre regioni.⁵⁹

Tale protocollo ha come "motore" l'Unità Operativa di Chirurgia Plastica di Pisa.

Il primo approccio al problema può iniziare già durante la vita intrauterina, qualora sia verificata (non sempre accade) all'ecografia eseguita routinariamente, la presenza di una schisi del labbro, del mascellare o del palato. Già a questo livello è importante che l'intervento sia multidisciplinare. Vi è infatti la necessità di valutare ed approfondire la situazione organica con esami genetici, escludendo eventuali altre malformazioni associate, ma è anche importante che il chirurgo plastico abbia un primo contatto con i genitori, per illustrare loro le possibilità che le attuali tecniche di intervento consentono, dando loro una speranza ed una rassicurazione riguardo al futuro su un piano di realtà, mentre è compito del neuropsichiatra infantile o dello psicologo accogliere ed elaborare con i genitori il dolore, le angosce e le fantasie che una tale scoperta comporta.

Quando non è possibile fare una diagnosi prenatale è importante che il primo approccio multidisciplinare avvenga subito dopo la nascita. E' infatti fondamentale un corretto approccio sin dalla sala parto e dai primi giorni di vita e in questo senso è molto importante l'opera del neonatologo che ha il compito sia di effettuare gli opportuni controlli di natura organica, sia di restituire ai genitori la diagnosi in maniera non ansiogena, ma il più possibile contenente e rassicurante.

ETA'	QUADRO CLINICO	SPECIALISTA	SERVIZIO
<i>VITA INTRAUTERINA 9-38 SETTIMANA</i>		ECOGRAFISTA CHIRURGO PSICOLOGO GENETISTA	ECOGRAFIA PRIMO LIVELLO CONSULENZA DI SOSTEGNO CONSULENZA, ESAMI GENETICI
<i>NASCITA 0-4 SETTIMANA</i>	CGPS BILATERALE	NEONATOLOGO CHIRURGO GENETISTA PSICOLOGO	ESAME OBIETTIVO, ECO CARDIO ECO CEREBR, OPUSCOLI ISTRUZ. CONSULENZA SINECHIA SEC. RANDALL-GRAHAM MODIF. (SE SCHISI OSSEA > 0,8 MM) CONSULENZA CONSULENZA
<i>3 MESI</i>	CS MONO/BILAT CGS MONO/BILAT CGPS MONO/BILAT	CHIRURGO	MONO: LABIOPLASTICA SEC. TENNISON MODIF. BIL: LABIOPL. SEC. MULLIKEN MODIF.

<i>(continua)</i>	<i>(continua)</i>	CHIRURGO (continua) NEUROPS. INF. OTORINO	+ PERIOSTIOPLASTICA SEC. MASSEI IMPRONTE, MISURE, FOTO COLLOQUIO GENITORI OTOSCOPIA (SE CGPS)
<i>6 MESI</i>	CS BIL, CGS BIL CGPS MONO/BIL, PS	CHIRURGO OTORINO	PALATOPL. SEC. V-W OTOSCOPIA (SE PS)
<i>7 MESI</i>	CGPS, PS	NEUROPS. INF.	CONSULENZA
<i>12 MESI</i>	CS, CGS, CGPS, PS	CHIRURGO ORTODONTISTA GENETISTA OTORINO	AMBULATORIO INTERDISCIPLIN. OTOSCOPIA (CGPS. PS)
<i>24 MESI</i>	CS, CGS, CGPS, PS	CHIRURGO ORTODONTISTA NEUROPS. INF.	AMBULATORIO INTERDISCIPLIN. (CONTROLLI SEMESTRALI) VALUTAZ. PSICOL./LINGUAGGIO (PROSEGUE SEMESTR. O DIVERSIF.)

6 ANNI	CGS, CGPS, PS CGPS, PS	ORTODONTISTA CHIRURGO OTORINO	OPT, TELERAD, IMPRONTE, FOTO CORREZ. X-BITE PERIOSTIOPL. 2° VIDEOENDOSCOPIA ED EVENT. FARINGOPLASTICA OTOSCOPIA, AUDIOM , IMPEDENZ.
8-14 ANNI	CGS, CGPS, PS	ORTODONTISTA NEURORADIOL. CHIRURGO ORTODONTISTA	OPT. TELERAD.-OCCL, FOTO, IMPRONTE, TERAPIA EV. TC 3D MASCELLARE EV. INNESTO OSSEO PREPARAZ. CHIR. ORTOGN. + RIL. DATI FINE CRESCITA
15-20 ANNI	CS, CGS, CGPS	CHIRURGO	CORREZIONE ESITI, EVENT. CHIRURGIA ORTOGNATICA

Tab. 1 – Protocollo multidisciplinare per il trattamento della CGPS all'interno del Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica, Centro di Riferimento Regionale per la Labiopalatoschisi – Percorso Labiopalatoschisi³⁰

Andranno poi correttamente gestite e affrontate le necessità del bambino in relazione alla difficoltà di alimentazione che la malformazione comporta, ma che sono spesso enfatizzate e vissute con preoccupazione. L'allattamento al seno è reso spesso molto difficile dalla presenza della schisi per motivi di natura anatomofunzionale, ma anche psicologici. È fondamentale perciò, per ridurre al minimo il ricorso in futuro al logopedista, oltre ad eseguire

una precoce chiusura del palato, che il bambino passi il più tardi possibile all'uso del cucchiaino quando mangia. Questo perchè i movimenti di suzione e di deglutizione sono riconosciuti propedeutici per un successivo corretto sviluppo articolatorio del linguaggio. I consigli ai genitori su come affrontare l'alimentazione sono importanti dal momento che il raggiungimento di un peso adeguato è essenziale per poter effettuare l'intervento chirurgico nei tempi previsti dal protocollo.

Da molti anni ormai si ritiene che questo vada eseguito quanto più precocemente possibile sia per favorire in tempi brevi il ripristino di una funzione il più corretta possibile, sia per motivi di ordine psicologico. Il protocollo di Pisa prevede il primo tempo chirurgico a due mesi per la chiusura del labbro e del mascellare. Tale età è ritenuta importante da un punto di vista anatomofunzionale soprattutto per la periostioplastica del mascellare in quanto è attorno ai quattro mesi che si ha la massima produzione di tessuto osseo e quindi la possibilità di una più efficace ricostruzione dell'osso stesso.

La chiusura definitiva del palato poi avviene entro i cinque mesi, epoca molto precoce rispetto ad altri centri. La ragione di questa scelta sta nella possibilità di ricreare precocemente una normale condizione anatomica che permetta una corretta funzionalità della muscolatura palatina soprattutto in relazione ai movimenti di suzione e deglutizione, fondamentali per un regolare sviluppo futuro del linguaggio e per una azione di drenaggio delle tube uditive.

L'intervento precoce ha poi anche importanti considerazioni di ordine psicologico, in quanto rassicura i genitori sulla possibilità di "aggiustare" ciò che era malformato. Anche al momento dei primi

interventi chirurgici si prevede l'intervento del neuropsichiatra infantile mediante colloqui di sostegno con i genitori per poter accogliere le loro ansie ed aiutarli ad elaborarle in modo costruttivo. Successivamente viene prevista una seduta di gioco con i genitori ed il bambino attorno al settimo mese, epoca in cui cominciano di solito le prime produzioni linguistiche. Questo incontro ha sempre un valore di rassicurazione nei confronti dei genitori.

A partire dal primo anno sono effettuati, con gli altri specialisti, controlli annuali volti a valutare lo sviluppo anatomofunzionale e psichico del bambino nel tempo e quando necessario eseguire i dovuti interventi di correzione.

Al fine di rendere l'offerta più completa ed efficace possibile, il 21 febbraio del 2014 è stato inaugurato il Percorso Labiopalatoschisi al piano terra dell'edificio 15 dell'Ospedale Santa Chiara, un percorso assistenziale che prevede la presenza contemporanea di tutti gli specialisti richiesti dal Protocollo Pisano nei loro rispettivi ambulatori. Questa iniziativa è stata pensata e sviluppata nel corso degli anni: i membri del Centro di Riferimento Regionale per la Labiopalatoschisi dell'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica di Pisa si sono resi conto di come sia difficile sostenere i genitori e i parenti dei piccoli pazienti affetti da CGPS, oltre che da un punto di vista psicologico anche logistico (visto il grosso afflusso di pazienti da altre regioni d'Italia che raggiungono il picco di oltre l'83,3% nel 2011 con 130 bambini su 156).

Il Percorso Labiopalatoschisi ha dunque lo scopo di garantire la presenza simultanea di tutti gli specialisti impegnati nella cura della CGPS, così da concentrare gli appuntamenti di controllo in un'unica

giornata e facilitare gli spostamenti delle famiglie che provengono da tutta Italia, oltre a permettere a tutto il team di gestire in maniera unica e ottimale tutte le fasi: diagnosi, cura e riabilitazione.

Le figure professionali che compongono il team multidisciplinare del Percorso Labiopalatoschisi, diretto dal Dr. Gian Luca Gatti, sono:

- ✓ Dr. Alessandro Giacomina (Chirurgo Plastico)
- ✓ Dr.ssa Beate Koppers (anestesista pediatra)
- ✓ Dr.ssa Margherita Nardi (pediatra)
- ✓ Dr. Paolo Ghirri (neonatologo)
- ✓ Prof. Mario Gabriele (odontostomatologo)
- ✓ Dr.ssa Sara Bigagli (ortodontista esperta in labiopalatoschisi)
- ✓ Dr.ssa Renata Salvadorini (logopedista)
- ✓ Dr.ssa Francesca Forli (otorinolaringoiatra)
- ✓ Dr.ssa Francesca Strigini (ginecologa – diagnosi prenatale)
- ✓ Dr.ssa Benedetta Toschi (genetista)
- ✓ Dr.ssa Chiara Toma (psicologa)

4.2 IL TRATTAMENTO DELLA CHEILOSCHISI E DELLA PALATOSCHISI PRIMARIE E SECONDARIE

I pazienti oggetto del nostro studio hanno due peculiarità:

- ✓ Sono bambini in adozione internazionale, in alcuni casi già operati nel Paese di origine, in altri casi ancora da operare, che vengono definiti “*special needs*” proprio a causa del fatto che sono affetti da CGPS (vedi capitolo relativo per la definizione di “bambini con bisogni speciali”).
- ✓ Hanno età e, in generale, tutta una serie di condizioni che come, è facile dedurre, non permettono loro di rientrare nel Protocollo Multidisciplinare del Percorso Labiopalatoschisi di Pisa.

Questi pazienti possono arrivare alla nostra attenzione avendo subito già un intervento nel loro Paese di origine, e necessitano quindi di una revisione, oppure non sono mai stati operati né al palato né al labbro. Toccherà quindi a noi agire nel migliore dei modi, cercando di adattare il nostro protocollo alle loro esigenze visto che, nella maggior parte dei casi, saranno pazienti che avranno superato l’età di operabilità secondo la nostra consolidata *timeline*. Vedremo infatti, nella discussione del nostro studio, come queste condizioni ci costringono a risolvere una serie di problematiche abbastanza complesse.

4.3 PROTOCOLLI CHIRURGICI
ALL'INTERNO DELLA CHIRURGIA
PLASTICA PISANA:
ELENCO DELLE TECNICHE UTILIZZATE

Nel corso degli anni le tecniche utilizzate all'interno del Percorso Labiopalatoschisi di Pisa sono state numerose, con alcune variazioni relative all'acquisizione di nuove conoscenze da parte dell'équipe chirurgica composta dal Dott. G. Gatti e dal Dott. A. Giacomina, le condizioni specifiche in cui si presentavano i singoli pazienti e l'adattamento alle stesse. Nello specifico, per il trattamento dei bambini adottati, le tecniche sono state le medesime che vengono applicate all'interno del Protocollo Pisano (con la sola variante del tempo) per quanto riguarda i bambini che subivano per la prima volta un intervento per la correzione del difetto (*chirurgia primaria*, quindi quando abbiamo agito su tessuti ancora *vergini* dal punto di vista chirurgico), mentre per i pazienti che hanno dovuto subire una revisione chirurgica (*chirurgia secondaria*) di interventi precedenti, ma con scarsi risultati estetici e/o funzionali, si è dovuta tentare la strada dell'adattamento delle tecniche teorizzate e applicate comunemente per la chirurgia primaria, ma che potessero, al netto delle difficoltà tipiche delle operazioni su esiti pregressi, adattarsi paziente per paziente.

Qui di seguito verranno elencate le tecniche chirurgiche che l'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica ha messo in pratica per il trattamento dei pazienti adottati i cui genitori si sono rivolti al Percorso Labiopalatoschisi.

1. CORREZIONE DELLA CHEILOGNATOSCHISI:

Per il trattamento della schisi labiale:

- ✓ Sinechia labiale preliminare sec. Randall-Graham (detta *Lip Adhesion*) mod.
- ✓ Cheiloplastica monolaterale sec. Tennison-Randall mod.
- ✓ Cheiloplastica bilaterale sec. Mulliken mod.

Per il trattamento della schisi del processo alveolare del mascellare (in contemporanea alla correzione della schisi labiale):

- ✓ Periostioplastica sec. Massei

Per la correzione della deformità nasale (in contemporanea alla correzione della schisi labiale):

- ✓ Rinoplastica sec. Mulliken

2. CORREZIONE DELLA PALATOSCHISI:

- ✓ Palatoplastica sec. Veau-Wardill-Kilner
- ✓ Palatoplastica sec. Bardach
- ✓ Palatoplastica sec. Mulliken

3. ALTRE TIPOLOGIE DI INTERVENTO (alcune di queste descritte brevemente nel paragrafo relativo)

1. CORREZIONE DELLA CHEILOGNATOSCHISI:

- ✓ Sinechia labiale preliminare sec. Randall-Graham (detta *Lip Adhesion*) modificata:⁶⁰

È la tipologia di intervento che mettiamo in atto più precocemente in elezione, dai 15-20 ai 40 giorni di vita, e solo in casi selezionati caratterizzati da una schisi ampia (schisi ossea >7mm) o in condizioni di malformazione della premaxilla (protrusione, asimmetria e mobilità latero-laterale). L'obiettivo finale di questo intervento è quello di diminuire l'ampiezza della schisi ossea. Questo processo si può generare fornendo continuità anatomica al muscolo orbicolare della bocca che, una volta ripristinato dal punto di vista funzionale, garantirà una guida ai segmenti mascellari e alla premaxilla grazie allo "*stretching*" sui tessuti molli. A questo punto, dopo circa 40 giorni, la cheiloplastica definitiva e la periostioplastica saranno più facili

da effettuare grazie all'allineamento e all'avvicinamento dei monconi mascellari indotti dalla *Lip Adhesion*.

Prima di descrivere brevemente i passaggi della sinechia bisogna sottolineare come l'atto chirurgico debba essere obbligatoriamente preceduto dal disegno del tracciato della futura cheiloplastica. Questa azione ci permetterà successivamente di cruentare i tessuti il più lontano possibile dalle incisioni della cheiloplastica successiva con la quale non devono interferire. La tecnica utilizzata dall'équipe chirurgica del Percorso Labiopalatoschisi è quella descritta da Randall-Graham: si incidono i margini generando due lembi rettangolari, uno mediale ed uno laterale. Il primo, a base cutanea, verrà ribaltato esternamente, il secondo, di mucosa vestibolare, internamente, per poi venir suturati "*a libro*" (detta così proprio per la morfologia assunta dai due lembi ribaltati).

S'è visto come, alla tecnica originale descritta dagli autori, che prevedeva, e prevede tutt'ora, una tenace sutura dei segmenti del muscolo orbicolare in filo non riassorbibile, mancavano delle suture in grado di assicurare una contenzione ottimale nel momento in cui i tessuti fossero andati inevitabilmente sotto tensione per via delle contrazioni muscolari. Questi punti non riassorbibili sono stati introdotti a livello delle ali nasali, dei segmenti mascellari e dell'intermascellare. Prima di concludere l'intervento chirurgico vengono fissati all'interno delle due narici, in maniera transfissa al setto nasale, dei tubicini al silicone che restano in posizione fino al successivo intervento di cheiloplastica: queste piccole strutture rigide hanno lo scopo di

sfruttare le contrazioni muscolari del labbro per generare delle forze di allungamento che agiranno sulla porzione columellare con conseguente allungamento del profilo nasale. Questo semplice, ma efficace accorgimento definisce meglio la columella e faciliterà l'opera di rinoplastica primaria nel corso dell'intervento successivo.⁶¹

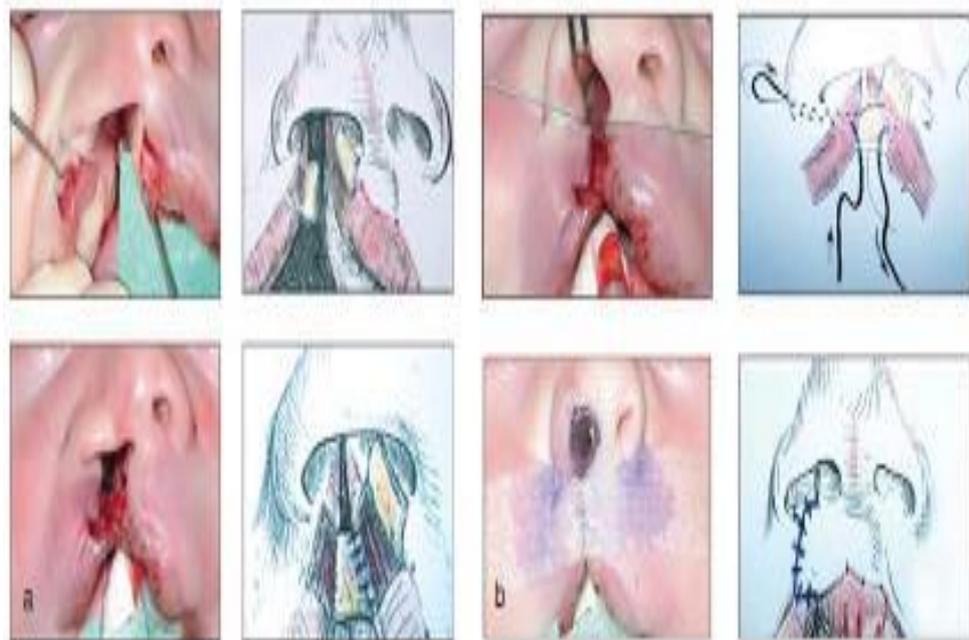


Figura 9: Lip Adhesion: i lembi sono sollevati (in alto a sn) e il m. orbicolare della bocca è suturato, attraverso la spina nasale anteriore e la radice del setto nasale (a; sotto a sn). Sutura dei lembi (in alto a dx). Aspetto finale: ottenuto senza punti di sutura cutanei utilizzando colla e steril strip; la conformazione nasale è mantenuta da un tubicino in silicone del diametro adatto (b; sotto a dx)³¹

✓ Cheiloplastica sec. Tennison-Randall modificata:

Questo intervento, conosciuto come tecnica del lembo triangolare (Tennison la denominò, senza grande fortuna, *The Stencil Method*), è stato teorizzato e messo in pratica per la prima volta nel 1952 e può essere utilizzato sia per le schisi incomplete

unilaterali che, in seguito ad alcuni adattamenti, per quelle bilaterali⁶².

Nelle schisi unilaterali questa tecnica effettua una plastica “*a zeta*” e inserisce a livello della porzione mediale del labbro un piccolo frammento prelevato dalla parte laterale e ha lo scopo di preservare, per la prima volta nella chirurgia delle schisi labiali, l’arco di cupido e inoltre . In seguito alle modifiche apportate da Randall negli anni Settanta, l’operazione prevede un lembo triangolare più piccolo e una teorizzazione matematica di tutti i passaggi così da renderla più facilmente standardizzabile⁶³.

Da un punto di vista tecnico vengono tatuati 3 punti (a, b, c) sulla porzione mediale della schisi labiale e 3 punti corrispondenti (a’, b’, c’) sulla porzione laterale. Il punto “a” trova localizzazione a livello mucocutaneo mediale, il corrispettivo “a’ ” sul laterale, “b” verrà determinato alla base della colummella e “b’ ” alla base della narice, infine “c” sarà un punto perpendicolare e più mediale rispetto ad “a” e “c’ ” sarà il suo corrispondente, alla stessa distanza, ma più lateralmente, rispetto ad “a’ ”. In questo modo avremo che “a-b” = “a’-b’” e “a-c” = “a’-c’ ”.

Infine, una volta effettuate le incisioni, verranno suturate la muscolatura, la mucosa e la cute così da garantire, come risultato finale, un allungamento labiale che sarà utile nei casi di sproporzionata altezza del labbro.

Gli svantaggi di questa tecnica sono la cicatrice che incrocia la cresta filtrale, una revisione più complessa in caso di necessità e il maggior rischio di una crescita sproporzionata³¹.

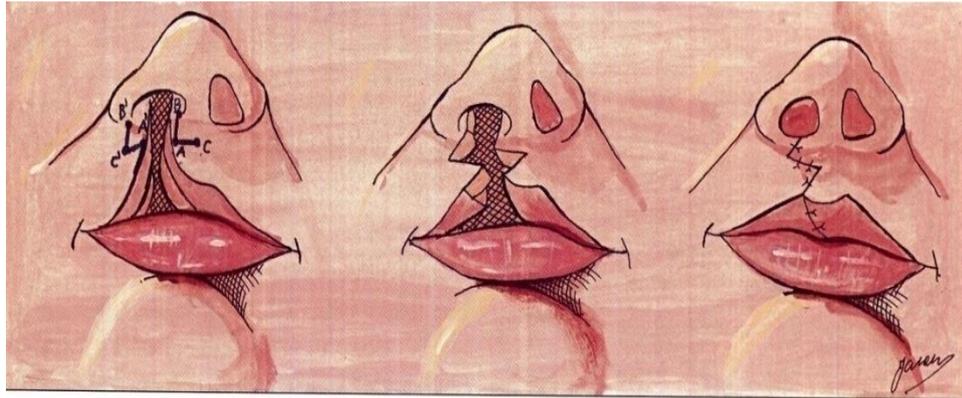


Figura 10: Illustrazione esemplificativa della tecnica sec. Tennison-Randall³¹

✓ Cheiloplastica bilaterale sec. Mulliken modificata:

Quando il bambino nasce con una CGS bilaterale il nostro compito risulta essere più gravoso in quanto la storia ci insegna come sia necessaria una ricostruzione in un solo tempo chirurgico per garantire un ottimo risultato funzionale ed estetico. Le tecniche chirurgiche che si sono man a mano susseguite nel tempo e le analisi in letteratura sul *follow up* a lungo termine dei pazienti hanno permesso, allo stesso Mulliken^{64,65}, di fissare 5 punti fondamentali che faranno da guida all'approccio alla schisi:

1. La simmetria
2. Continuità del muscolo orbicolare
3. Corretta ricostruzione filtrale
4. Ricostruzione del tubercolo mediano dagli elementi laterali
5. Riposizionamento primario della cartilagini alari

Per raggiungere questi obiettivi il principio fondamentale che deve essere preso in considerazione nel trattamento delle CGS bilaterali è che la porzione di labbro del bottone intermascellare, per quanto appaia piccola e sia priva di fibre muscolari proprie, ha in sé la potenzialità di uno sviluppo normale dopo la riparazione. Non necessita quindi di integrazioni in altezza. Questa tecnica introdotta nel 1985 da Mulliken viene usata per correggere in un solo tempo chirurgico le cheiloschisi bilaterali (associate o meno a palatoschisi) risolvendo tutta quella miriade di problematiche relative alla correzione spalmata su più interventi chirurgici che non permetteva di rispettare i 5 punti cardine citati sopra.⁶⁶

Il disegno del neofiltro, ricavato dal prolabio, è a forma di “cravatta”, con i lati lunghi concavi (cioè con le concavità rivolte verso l’ esterno) e non convessi come avviene nella chirurgia sec. Millard. Molto importante risulta essere il rispetto delle misure e delle proporzioni tra i vari lati del lembo:

la larghezza si aggira intorno ai 2-2,5 mm in alto, alla base della columella, e di 3 o 4 mm agli apici, in corrispondenza dell’arco di Cupido.

Con queste misure il prolabio e il filtro, che secondo l’esperienza nostra e degli altri colleghi, confermata dagli studi di Farkas,⁶⁷ sono le strutture che maggiormente cresceranno in proporzione alle altre porzioni di labbro (altezza cutanea del labbro, altezza del vermiglio-mucosa e altezza totale e larghezza della bocca) risulteranno di dimensioni normali.

Le incisioni chirurgiche della tecnica di Mulliken presentano due peculiarità rivoluzionarie che, al contempo, permettono una ricostruzione in un unico intervento delle schisi labiali bilaterali e una resa estetica fino ad allora mai vista prima:

le incisioni lungo le linee A1-C1 e A-C sono praticate con il bisturi orientato a 45 ° rispetto al piano cutaneo verso la linea mediana del filtro, in modo da ottenere una lieve eversione della cicatrice, quindi quell'aspetto leggermente concavo accennato sopra, che simulerà più nettamente le creste filtrali rendendo più naturale l'esito dell'intervento.

Le incisioni D-E, D-F, F-G, G-H invece sono a tutto spessore per esporre il muscolo orbicolare sui due lati. Questi due lembi di muscolo verranno suturati sulla linea mediana, ricalcando l'esatto stampo del lembo a cravatta, sul quale esso sarà adagiato. Questa operazione garantirà di porre rimedio alla mancanza di fibre muscolari a livello del bottone intermascellare che, per quell'errore di migrazione delle cellule mesenchimali durante lo sviluppo embrionale, ne è totalmente sprovvisto.

La tecnica originale di Mulliken prevede anche la correzione simultanea della deformità nasale presente nelle schisi bilaterali con un intervento chirurgico sempre canonizzato dallo stesso autore (la rinoplastica sec. Mulliken, descritta più avanti).³⁰

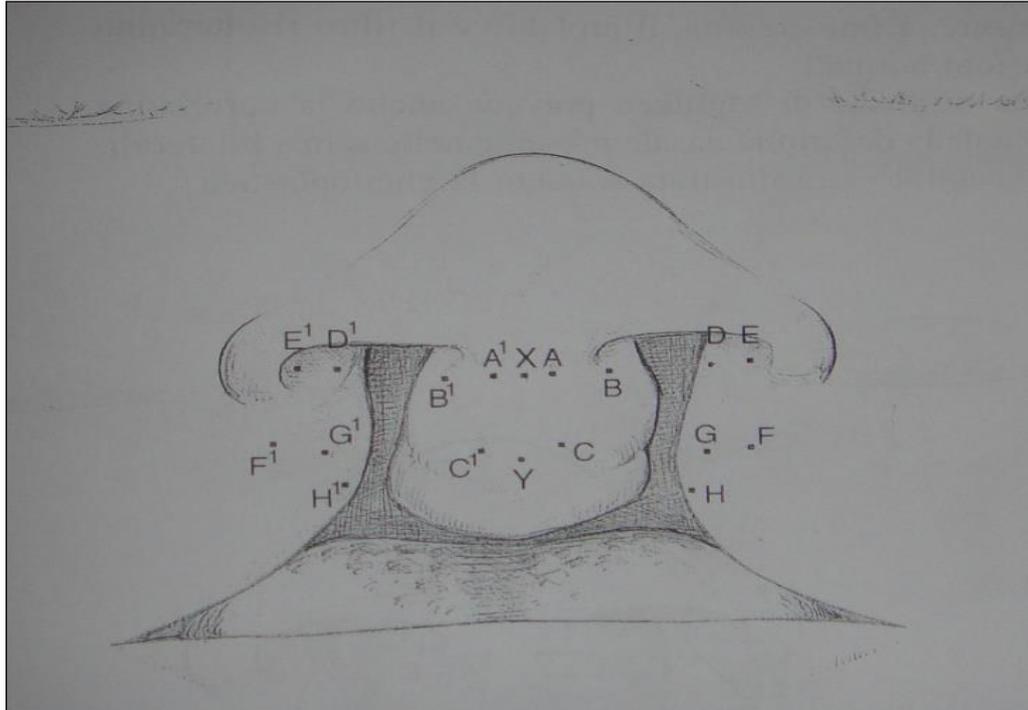


Figura 11: Aspetto della malformazione e punti di riferimento, "tatuati" direttamente sulla cute con un ago imbevuto di blu di metilene, che fungeranno da guida al momento delle incisioni.

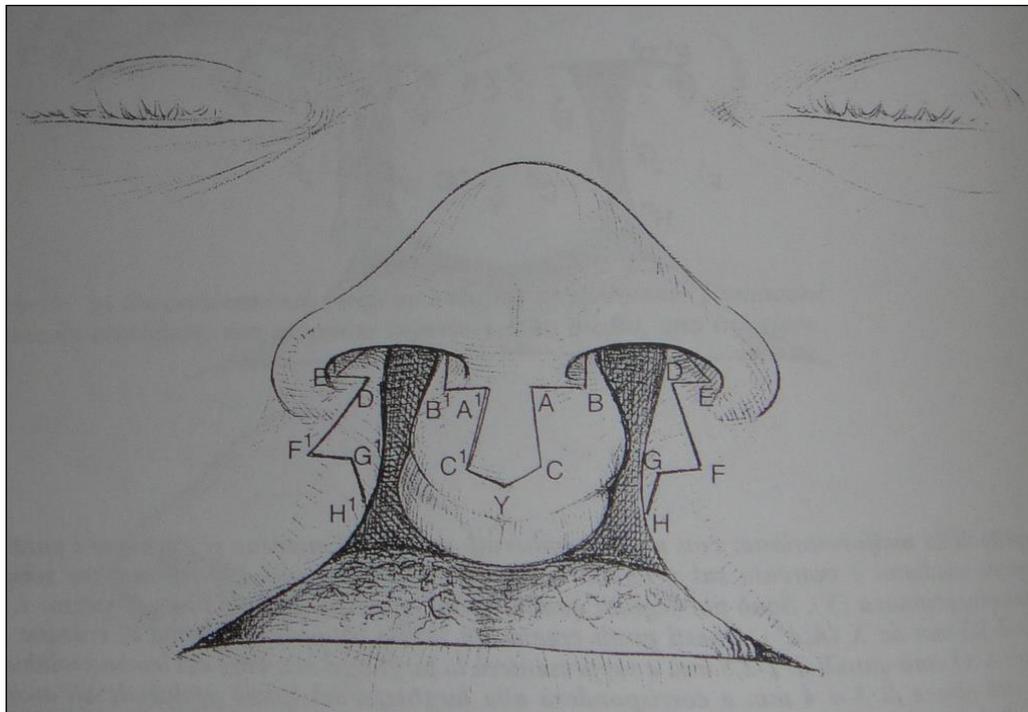


Figura 12: Dopo aver marcato i punti di riferimento si disegnano, sempre con il blu di metilene, le linee di incisione.

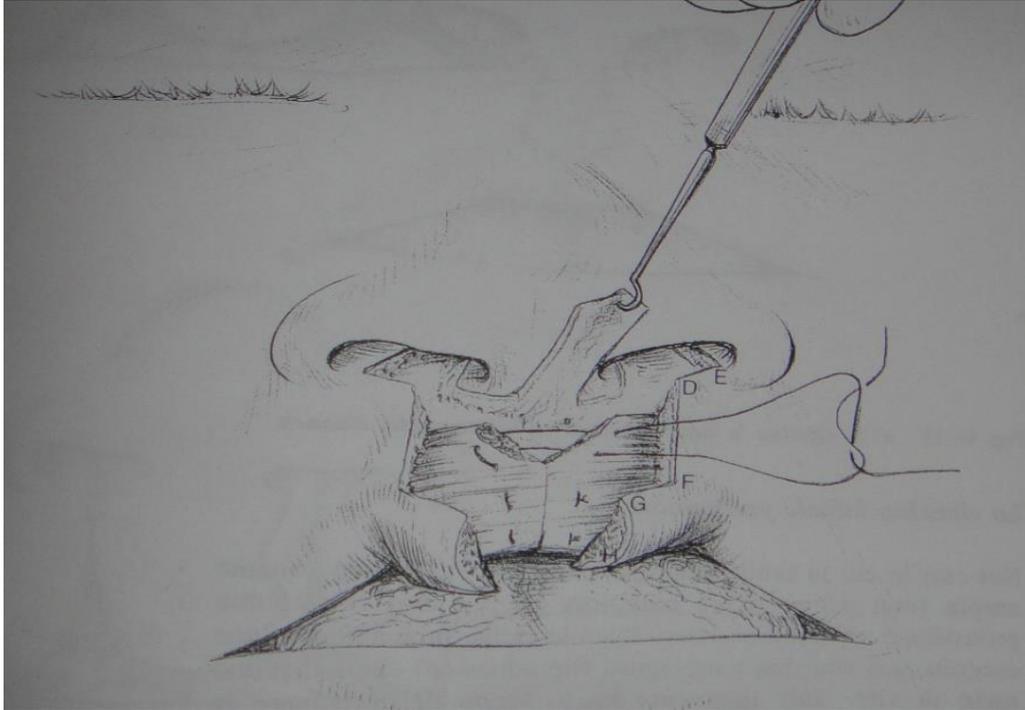


Figura 13: Il lembo a cravatta, scolpito dal prolabio, è costituito da cute e sottocute ed ha il suo peduncolo alla base della columella. Le fibre muscolari vengono suturate sulla linea mediana.

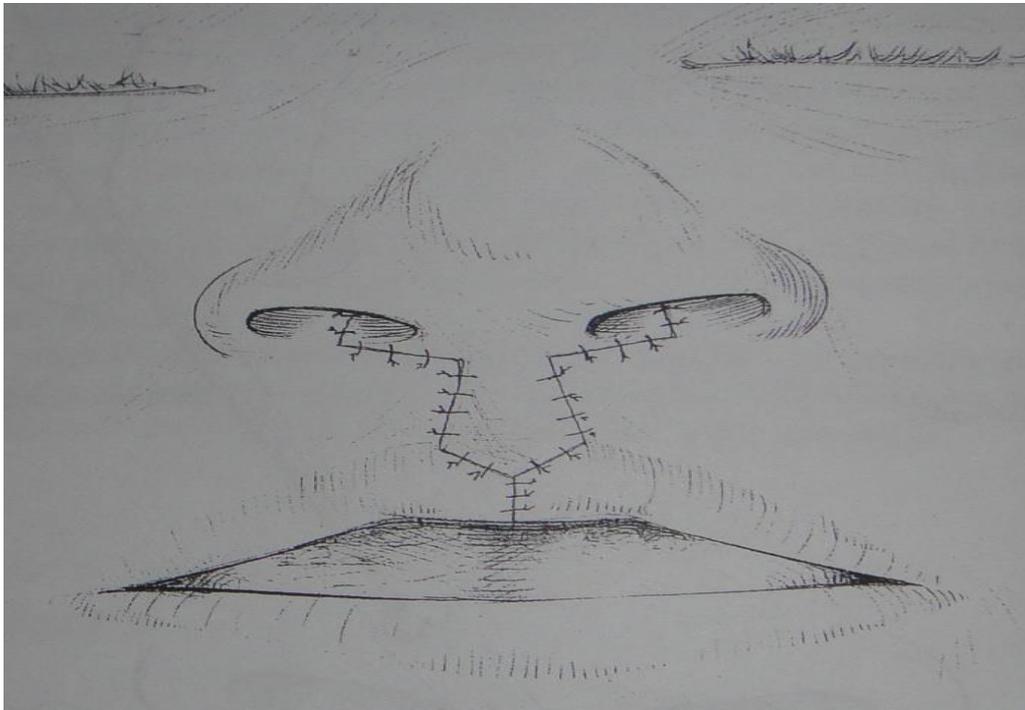


Figura 14: Si effettua la sutura mucosa ed infine quella cutanea.⁶⁸

Di seguito viene descritta la periostoplastica sec. Massei che, nei casi di schisi ossea concomitante, permette di modificare le tecniche di cheiloplastica per garantire un risultato ottimale in un solo tempo chirurgico senza dover far ricorso ad un innesto osseo secondario

✓ Periostoplastica sec. Massei:

Nel caso in cui dobbiamo far fronte ad una schisi della porzione alveolare del mascellare, la periostoplastica sec. Massei⁶⁹ ci permette di riportare in posizione i muscoli e i tessuti molli e, dato epocale rispetto alle tecniche ricostruttive precedentemente utilizzate, a garantire una rigenerazione ossea solo grazie alla trasposizione di un lembo di periostio e senza la necessità, nella maggior parte dei casi, di innesti secondari. Questa tecnica migliora in maniera decisiva la periostoplastica secondo Skoog eliminando i punti deboli di quest'ultima⁷⁰. Infatti il lembo di periostio di Skoog è ricavato da zone ipoplasiche, molto sottile e scarsamente vascolarizzato, ruotato di 90°-180°, con un rapporto molto sfavorevole tra base e lunghezza. Massei introduce una rivoluzione in questo campo: il lembo è ad isola quadrangolare ed è ricavato dalla faccia anteriore del mascellare, è riccamente vascolarizzato e pertanto attivamente osteogenetico, avanzato nella sede della schisi in direzione latero mediale rimanendo tenacemente adeso a tutti i tessuti sovrastanti della guancia: la periostoplastica primaria consente la medializzazione dei muscoli e dei tessuti molli del labbro, dell'ala nasale e della

regione geniena, portandoli nella posizione che fisiologicamente avrebbero dovuto assumere a livello del rilievo alveolare del canino e della fossetta incisiva del mascellare se il bambino non fosse stato affetto da schisi.

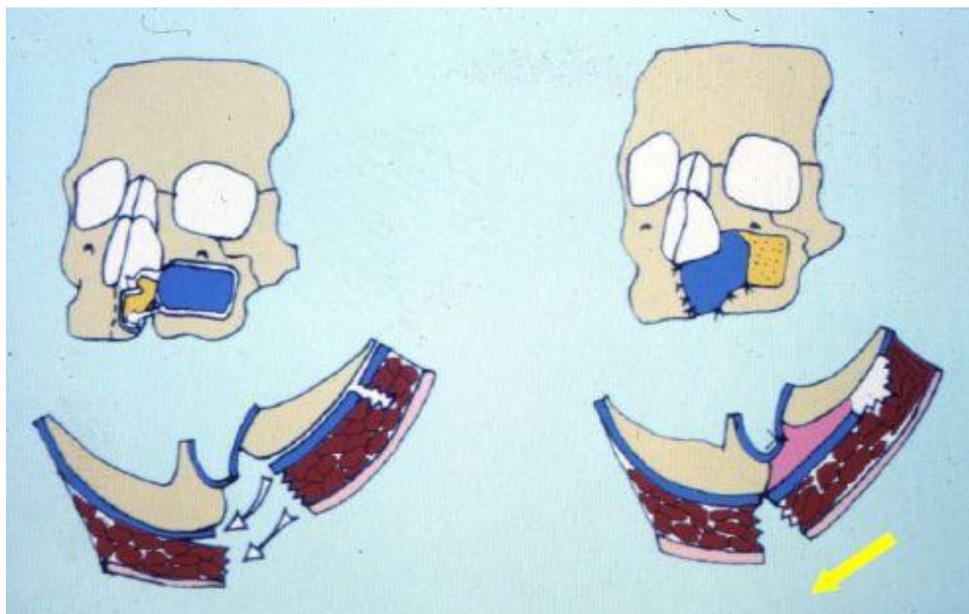


Figura 15: Rappresentazione delle periostoplastica sec. Massei⁶⁹

Questa concezione ha origini antiche e basa le sue fondamenta negli studi del chirurgo napoletano Troja (XVIII sec.) e dall'evoluzione degli stessi da parte del chirurgo vercellese Professor Bernardino Eusebio Larghi (XIX sec.)⁷¹: dai loro studi e da quelli di Skoog e Massei deduciamo come il lembo di periostio è in realtà un lembo mio-periosteale, capace di permettere la rigenerazione ossea mantenendo saldamente *in situ* i muscoli grazie alla conservazione delle loro inserzioni. Esso contiene infatti le inserzioni muscolari dei muscoli mimici (m. nasale e m.

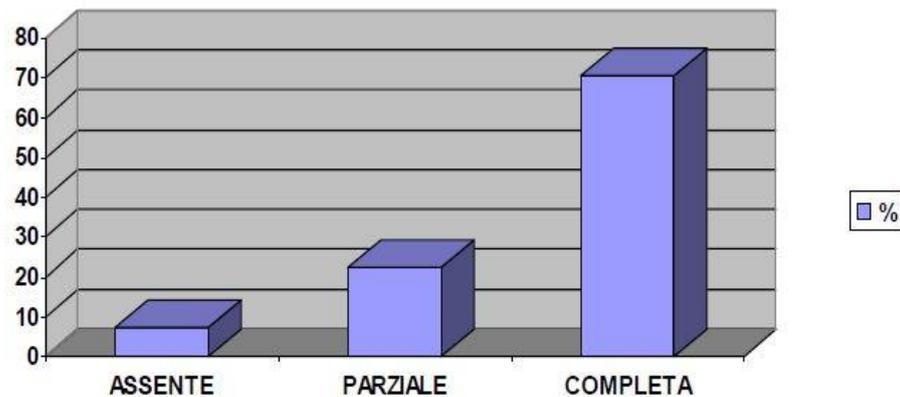
canino in profondità, capo angolare del m. quadrato del labbro superiore e m. incisivo del labbro superiore superficialmente) che in questa malformazione risultano lateralizzate.

Questo intervento permette di raggiungere una serie di obiettivi: riporta nella corretta posizione anatomica i muscoli mimici ed i tessuti molli soprastanti e, oltre a facilitare l'esecuzione della cheiloplastica, permette di chiudere la schisi ossea mascellare in una tasca tridimensionale di periostio (che produrrà osso spontaneamente) e permette di correggere la deformità primaria del naso.

Nelle labiopalatoschisi, infatti, le strutture nasali risultano qualitativamente e quantitativamente normali: la deformità è determinata soltanto dallo sbilanciamento muscolare e dalla conseguente asimmetria ossea tra le basi delle ali nasali. Il lembo di periostio scolpito sulla faccia anteriore del mascellare permette di riparare questo errore embriogenetico dato che chiude anteriormente la schisi ossea e, insieme ai lembi mucoperiosteici che formano il pavimento nasale e a quelli che formano il piano orale, contribuisce a formare la tasca tridimensionale a forma vagamente piramidale così da portare a compimento la periostioplastica primaria. La schisi ossea mascellare è ora ricoperta dalle strutture che abbiamo medializzato con l'intervento, la sua superficie interna presenta il periostio e su di esso viene impiantata della spugna di cellulosa ossidata rigenerata⁷² con lo scopo di riempire lo spazio tridimensionale e garantire una sorta di impalcatura (dall'inglese "*scaffolding*" come è solito definirlo Skoog).⁷³

Gli studi prospettici effettuati negli anni (attraverso l'utilizzo di tecniche di imaging come la TC) dimostrano la validità della periostioplastica sec. Massei:

la rigenerazione ossea completa supera il 70% dei pazienti (quindi questi pazienti non hanno necessità di innesto osseo a correzione del deficit mascellare che, difatto, non c'è più), quella parziale si aggira intorno al 22% mentre solo poco più del 7% dei pazienti non ha rigenerazione ossea.^{74,75}



Tab. 2: Istogramma che rappresenta i risultati degli interventi di periostioplastica sec. Massei⁷⁵

✓ Rinoplastica sec. Mulliken

Questo intervento completa il trattamento della labioschisi in quanto, come detto sopra, anche il naso e le sue varie componenti, a causa dell'errato posizionamento delle strutture labiale e/o mascellari, subisce delle anomalie di sviluppo che andremo a correggere chirurgicamente nel corso della cheilognatoplastica.

La rinoplastica sec. Mulliken prevede delle incisioni bilaterali sulla rima dell'ala nasale senza ulteriori incisioni verticali: questo approccio definito *semiaperto*, con l'esperienza, permette di visualizzare le cartilagini alari distorte ed effettuare così una sutura interdomale per unire le crura mediali. Successivamente una o due suture vengono effettuate per sospendere il ginocchio e la crus laterale alla cartilagine triangolare e una ulteriore tra le basi nasali e stretta finchè la distanza interalare non è inferiore ai 25 mm. Infine viene inoltre suturato il derma delle ali nasali al sottostante muscolo orbicolare: questo impedisce il sollevamento delle ali nasali (simulando il muscolo depressore dell'ala del naso) e conferisce la forma corretta alla rima nasale. L'eccesso cutaneo del triangolo molle del naso può o meno esser rimosso e così anche la cute prossima alla columella. Queste incisioni restringono ulteriormente la punta nasale, definiscono meglio la giunzione columella-lobulare, allungano le narici e restringono il diametro columellare. E' possibile anche effettuare una piccola rimozione di mucosa a livello vestibolare per obliterare lo spazio vestibolare e meglio sollevare le crura laterali⁷⁶.

2. CORREZIONE DELLA PALATOSCHISI:

✓ Palatoplastica sec. Veau-Wardill-Kilner

La palatoplastica sec. Veau-Wardill-Kilner è una delle procedure più conosciute nel trattamento della schisi palatale e, fino a qualche tempo fa, era sicuramente tra le più utilizzate.

Questa tecnica permette di liberare due lembi mucoperiostali che verranno trazionati medialmente e all'indietro. Il chirurgo effettua delle incisioni definite a V-Y lungo i bordi del palato, trascina questi due lembi compiendo un'azione definita "*push back*" e infine li sutura sulla linea mediana.⁷⁷ Questa serie di interventi ci permettono di raggiungere il nostro obiettivo: obliterare la schisi del palato e allungarlo posteriormente, ma contemporaneamente lasceranno delle ampie aree nude di osso, parallelamente alle emiarcate alveolari del mascellare, che guariranno per seconda intenzione.

Col tempo è risultato evidente come questa tecnica, sebbene estremamente efficace sulla carta, esitava spesso in fistole palatali, in un accorciamento del palato con conseguente insufficienza velofaringea oppure in uno sviluppo di deformità dell'arco alveolare e quindi malocclusione dentale.

A causa di queste non rare complicanze la tecnica originale è caduta in disuso oppure ha subito modifiche secondo l'esperienza

dei singoli chirurghi che ne sfruttano ancora oggi alcuni passaggi utili, aumentandone così l'efficacia.⁷⁸

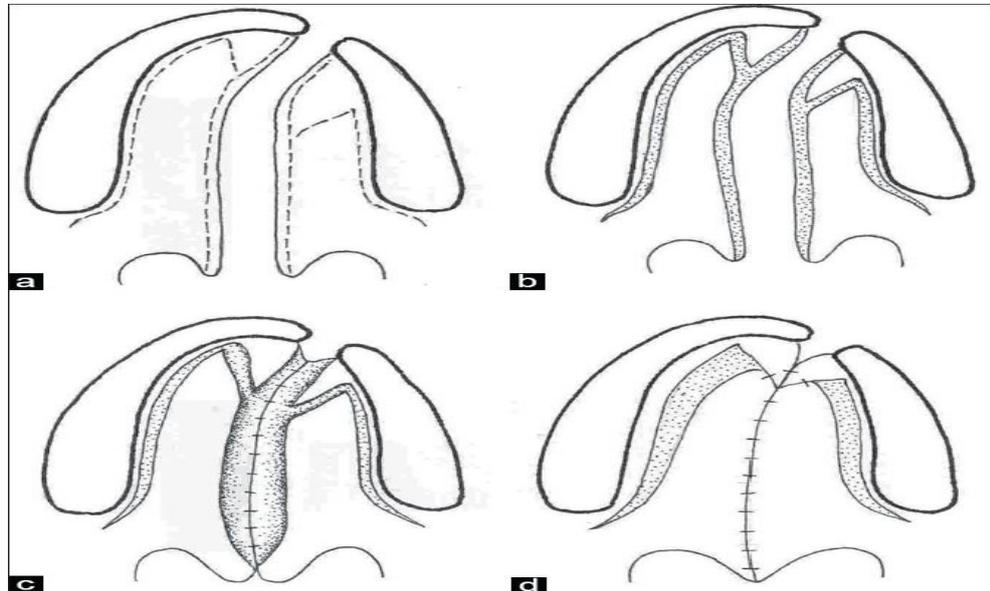


Figura 16: Rappresentazione schematica dei passaggi principali della palatoplastica sec. Veau-Wardill-Kilner, in questo caso immaginando di trattare un paziente con CGPS monolaterale sinistra.⁷⁸

✓ Palatoplastica sec. Bardach

La palatoplastica sec. Bardach (definita anche dallo stesso autore “*two-flap palatoplasty*”) è la procedura per la riparazione del palato che ad oggi utilizziamo più frequentemente per la sua versatilità (infatti è applicabile sia a palatoschisi isolate che a labiopalatoschisi mono o bilaterali) e i risultati molto soddisfacenti.

Questa tecnica s'è sviluppata come la naturale evoluzione della palatoplastica sec. Von Langenbeck:

nel 1861 Bernard Von Langenbeck descrisse questo rivoluzionario intervento di uranoplastica (quindi un'operazione

di riparazione di palatoschisi isolata) che prevedeva il mantenimento dell'inserzione anteriore dei lembi mucoperiostali del palato con la creazione di "flap" bipedunculati (con un'incisione mediale al lato della schisi e una laterale ai bordi del palato senza che esse si incontrino né anteriormente né posteriormente). A questo punto venivano scollati dal palato duro e suturati sulla linea mediana assieme ai muscoli del palato, precedentemente sezionati, così da ricreare dei fasci muscolari funzionalmente efficaci. Il limite di questa tecnica era che la sua applicazione era riservata proprio alle sole schisi palatali isolate. Bardach sfruttò le procedure teorizzate da Von Langenbeck per innovarla ed applicarla anche alle palatoschisi associate a labioschisi, anche bilaterali, congiungendo le incisioni laterali e mediali (quindi rendendo i due lembi monopedunculati) e effettuando delle incisioni corrispettive sulla porzione di palato retroincisivo (palato primario).

Qui presso l'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica nell'ambito del Percorso Labiopalatoschisi, viene messa in pratica una palatoplastica sec. Bardach modificata alla quale si è deciso di associare la ricostruzione muscolare sec. Skoog e, nei casi di insufficiente lunghezza del palato molle, completiamo il tutto con la procedura di "push back" mutuata dalla palatoplastica sec. Veau-Wardill-Kilner.

Quindi palatoplastica sec. Bardach con ricostruzione muscolare sec. Skoog e "push back" sec. Veau-Wardill-Kilner.

Il tutto garantisce una chiusura ottimale del palato duro e del palato molle in età estremamente precoce (6 mesi di vita) senza

cruentare i bordi del palato e quindi andare incontro alle possibili complicanze delle palatoplastiche che prevedono incisioni laterali.^{79,80}

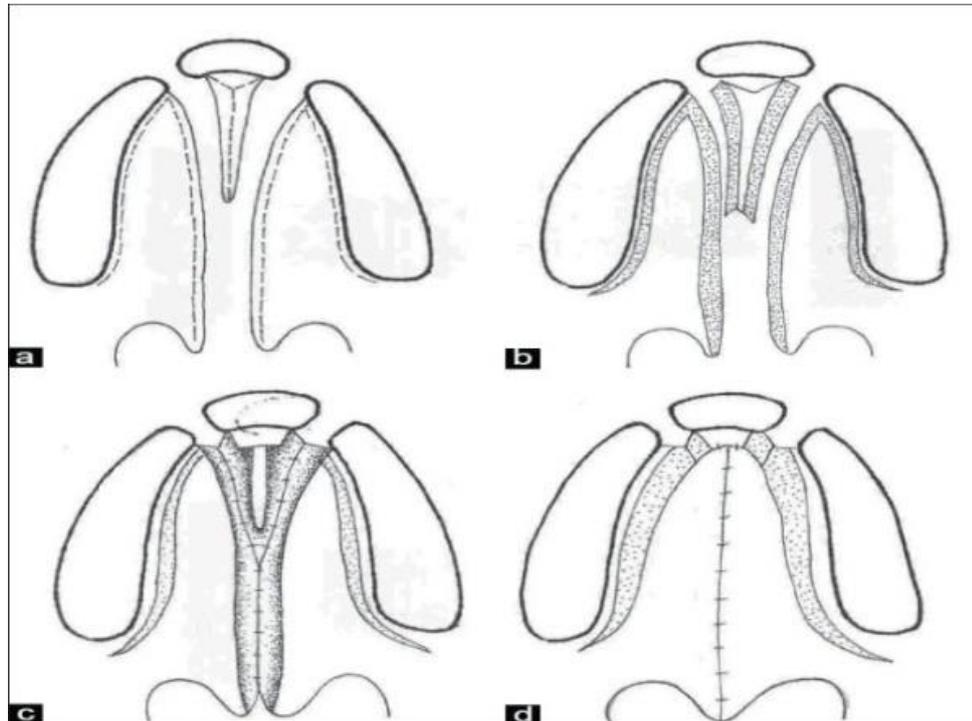


Figura 17: esempio di palato trattato con la palatoplastica sec. Bardach; nella ricostruzione in questo caso si è immaginato di intervenire su una CGPS bilaterale⁷⁸

✓ Palatoplastica sec. Mulliken

La palatoplastica sec. Mulliken nasce, come la palatoplastica sec. Bardach, dall'evoluzione dell'intervento sec. Von Langenbeck. Questa operazione mantiene la struttura bipedunculata dei due lembi mucoperiosteici e si applica alle sole schisi palatali di ampiezza ridotta. Questa tipologia di approccio chirurgico garantisce, a differenza dei precedenti interventi, delle incisioni laterali di dimensioni ridotte e quindi capaci di guarire per seconda intenzione in percentuale molto più elevata.

Diminuiscono così gli eventuali esiti di fistolizzazione che risultano essere molto più frequenti quando vengono trattate schisi di larghezza decisamente superiore che richiedono cruentazioni di maggior entità. Ciò permette di obliterare la schisi del palato e ridurre al minimo le complicanze.

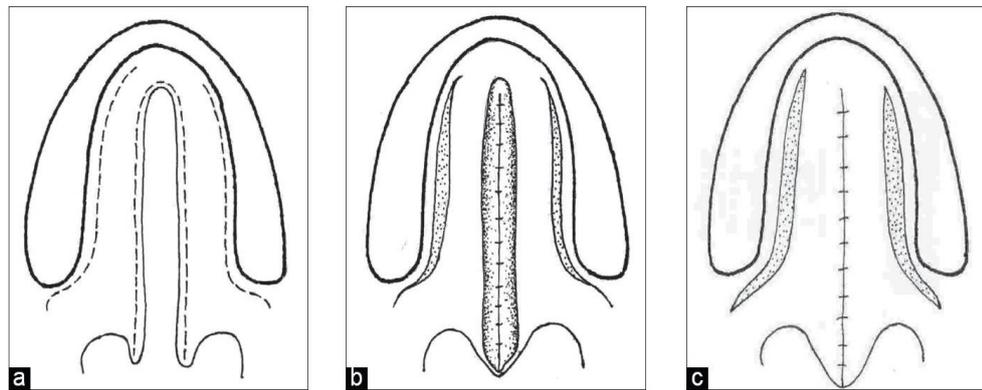


Figura 18: Illustrazione che descrive la palatoplastica sec. Von Langenbeck. Nella Mulliken le incisioni laterali sono di lunghezza minore e interessano soltanto i lati del palato molle.⁷⁸

3. ALTRE TIPOLOGIE DI INTERVENTO:^{31,68}

In questa sezione accenneremo, in maniera sommaria, ma esaustiva, ad alcune tecniche utilizzate nel corso degli interventi e che si sono rivelate necessarie per completarli.

Sono interventi che non fanno propriamente parte del Protocollo Pisano di trattamento della CGPS perché, nella stragrande maggioranza dei casi, non abbiamo necessità ad effettuare revisioni di questo tipo. La sequenza temporale con cui si agisce e l'età precoce dei pazienti permettono di diminuire drasticamente l'incidenza di

alcune complicanze più facilmente riscontrabili nei pazienti adottati e operati in modo sommario o addirittura non operati del tutto. È altresì vero che l'équipe formata dal Dott. Gatti e dal Dott. Giacomina conosce queste tecniche e quindi, grazie alle loro abilità e agli anni di esperienza, hanno la possibilità di risolvere queste problematiche e i pazienti che ne sono portatori nella fattispecie fistole palatali, incompetenza velo-faringea e deficit ossei.

Il trattamento delle fistole palatali prevede: chiusura del piano nasale, innesto osseo o cartilagineo nella schisi ossea e copertura dell'innesto con un lembo mucoperiosteo.

Si comincerà effettuando delle incisioni ai margini della schisi ossea. Ciò permetterà di ribaltare i lembi a 180° e ricostruire così il piano nasale. Successivamente si può agire in due modi: o inserendo un innesto osseo e cartilagineo a livello sottoperiosteo, che verrà poi ricoperto da un lembo mucoperiosteo, oppure inserendo un innesto condrocuteaneo prelevato dalla cute retroauricolare e cartilaginea della conca per obliterare definitivamente il piano orale.

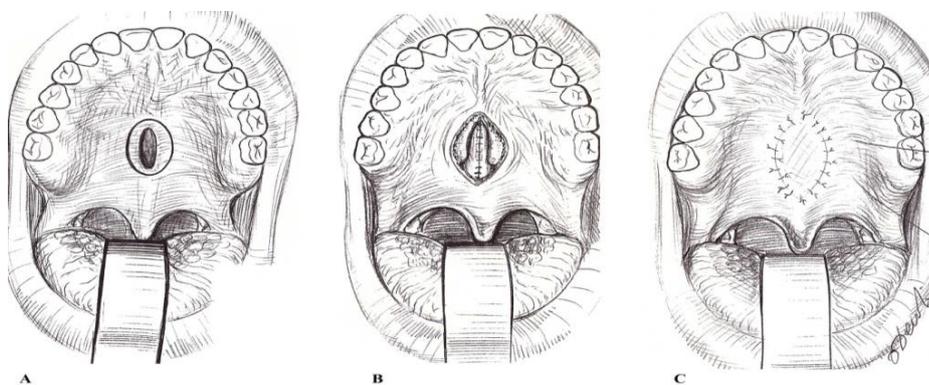


Figura 19: Rapp. schematica di chiusura di fistola oro-nasale: incisione dei margini (a sn), chiusura sul versante nasale dopo innesto (centro) e chiusura definitiva sul versante orale (a dx)

L'IVF invece è una condizione che può essere risolta cercando di perseguire vari obiettivi e con l'utilizzo di varie tecniche:

si può tentare di aumentare lo spessore della parete posteriore della faringe attraverso una faringoplastica di aumento o faringoplastica a lembo faringeo oppure ricostruendo la dinamica dello sfintere velofaringeo. Qualunque sia la tecnica che si deciderà di utilizzare l'obiettivo è quello di garantire un'eccellente continenza dello sfintere così da garantire una fonazione ottimale. La presenza di una chiusura non adeguata causa quell'effetto "a soffio" che caratterizza i pazienti che presentano questa fuga di aria verso il naso quando parlano, alterandone il timbro.

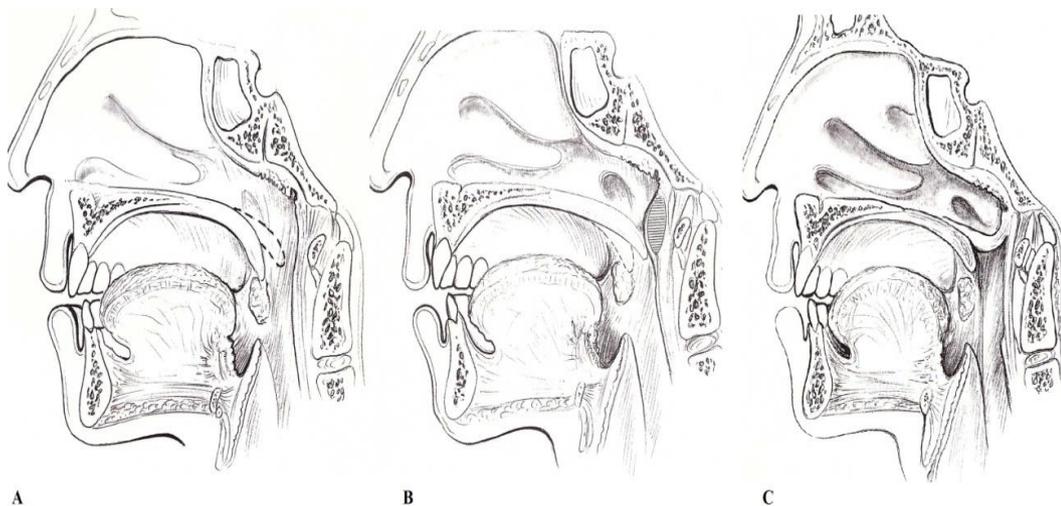


Figura 20: Correzione di IVF: incompetenza dello sfintere (a sn), correzione con aumento dello spessore faringeo (centro) e con lembo faringeo (a dx)

Allo scopo di risolvere gli esiti di una schisi mascellare nei pazienti in cui non è stata effettuata la periostioplastica sec. Massei oppure in

quei rari casi dove quest'ultima non è riuscita a garantire una sufficiente rigenerazione ossea, viene effettuata la gengivoperiostioplastica (in età prescolare) o un innesto osseo secondario (intorno al decimo anno di vita). Questo intervento, raro sui pazienti primariamente trattati all'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica di Pisa (proprio grazie all'utilizzo della periostioplastica sec. Massei), viene invece frequentemente effettuato in quei pazienti trattati altrove, ormai al di fuori del *range* temporale utile per applicare il Protocollo Pisano di trattamento della CGPS. Le linee guida sono quelle descritte dalla Scuola di Oslo: preparazione sottoperiosteale della schisi, incisione gengivale a qualche millimetro dai margini, ribaltamento a 180° dei margini. Successivamente vengono prelevati dei minuscoli frammenti di spongiosa dalla cresta iliaca, innestati a livello della schisi e infine avviene la chiusura con un lembo mucoperiosteale di mucosa vestibolare prelevato dalla gengiva.

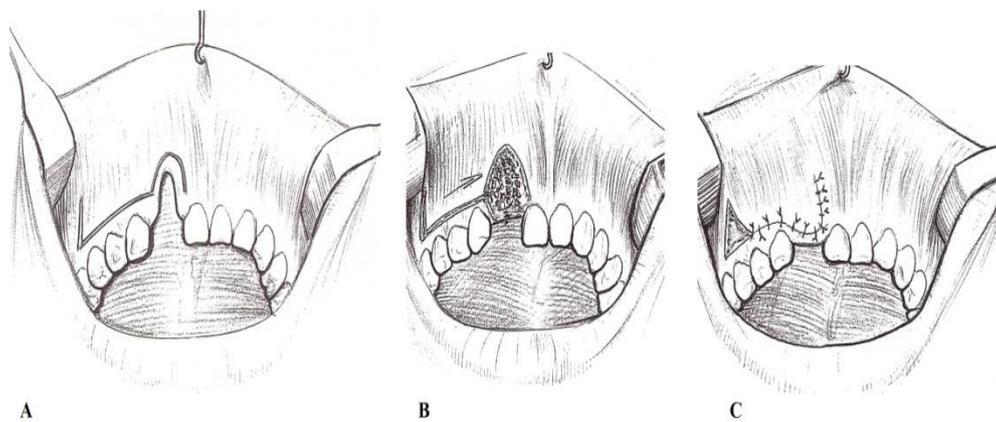


Figura 21: Gengivoperiostioplastica: incisione lungo i margini della schisi (a sn), approssimazione di un lembo mucoperiosteale (centro) e sutura (a dx)

Oltre agli interventi primari (fuori protocollo da un punto di vista temporale) abbiamo dovuto fronteggiare numerosi pazienti con esiti di interventi precedentemente subiti nel Paese d'origine. L'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica di Pisa ha dunque dovuto fare scelte ben precise e ponderate così da sfruttare, come base teorica per l'aggressione chirurgica, alcune tecniche che comunemente vengono utilizzate nel corso di interventi primari e, man mano che si palesavano gli inconvenienti che è facile immaginarsi quando si opera un tessuto già operato (con l'aggravante della componente estetica che, nella plastica, rispetto alle altre chirurgie, è di primaria importanza).

Si sono rivelate quindi più adatte al trattamento degli esiti:

- ✓ Cheiloplastica bilaterale sec. Mulliken
- ✓ Periostioplastica sec. Massei
- ✓ Gengivoperiostioplastica (in età prescolare) (nei casi in cui non è possibile effettuare la periostioplastica)
- ✓ Innesto osseo sec. Scuola di Oslo (9-10 anni) (nei casi in cui non è possibile effettuare né la periostioplastica né la gengivoperiostioplastica)
- ✓ Rinoplastica sec. Mulliken
- ✓ Palatoplastica sec. Bardach (associata alla ricostruzione muscolare sec. Skoog con "push back" sec. Veau-Wardill-Kilner)
- ✓ Altri interventi volti a correggere fistole, IVF, setto deviato, schisi alveolari, deformità varie e tutte quelle problematiche

che, per tutta una serie di motivi, non tratteremo in questo elaborato.

I dettagli delle tecniche elencate qui sopra, sia per il palato che per il labbro e gli interventi di correzione relativi, sono stati descritti precedentemente (rimandiamo ai paragrafi corrispondenti), ma non è da trascurare come l'approccio è risultato essere il più delle volte innovativo, adattando per l'occasione ogni singolo passaggio col tentativo di risolvere le problematiche riguardanti sia la componente funzionale che soprattutto quella estetica, laddove le strutture su cui ci trovavamo ad intervenire risultavano davvero difficili da aggredire chirurgicamente.

Queste è facile da intuire per vari motivi:

i punti di repere che il chirurgo è solito ricercare in contesti standard per effettuare il tatuaggio con blu di metilene, e che sono naturalmente presenti sulle strutture del paziente, non ci sono più. Inoltre questi pazienti presentano esiti cicatriziali vari, più passa il tempo, più si organizzano in strutture fibrotiche che risultano più ostiche da cruentare. Infine spesso bisogna fare letteralmente i salti mortali per garantire un risultato il più vicino possibile a quelli eccellenti che riusciamo ad ottenere quando agiamo su tessuti vergini, sia dal punto di vista funzionale quanto e soprattutto dal punto di vista estetico.

Nello specifico possiamo dire che:

la tecnica di Mulliken (cheiloplastica bilaterale sec. Mulliken descritta di seguito) si è rivelata fondamentale nella correzione di esiti

cicatrizziali, alterazioni di carattere estetico-funzionale (come problematiche legate alla dimensione del filtro come per esempio la morfologia “*shield shaped*”), delle creste filtrali, delle deformità statiche e dinamiche del naso. Sono stati trattati, presso la Chirurgia Plastica di Pisa, numerosi pazienti, e non solo i bambini adottati oggetto della tesi, ma anche pazienti adulti operati in diversi Ospedali anche italiani, correggendo gli esiti dei precedenti interventi che seguivano le canoniche regole del *doppio stadio ricostruttivo* e che quindi hanno creato esiti estremamente antiestetici, con la cheilorinoplastica di Mulliken, associando, ove possibile in relazione al timing corretto, la periostioplastica di Massei o in alternativa la gengivoperiostioplastica oppure l’innesto osseo.

Questo tipo di approccio ha rivelato l’utilità e la versatilità della tecnica suddetta anche quando la regione da trattare risultava un vero e proprio “campo di battaglia” per la presenza di cicatrici vistose e compromettenti le dinamiche e l’estetica del labbro superiore.³⁰

La chiusura delle fistole si rendeva necessaria ogni qualvolta pervenivano pazienti che avevano effettuato palatoplastiche nel Paese d’origine oppure quando la palatoplastica primaria, da noi effettuata, presentava una schisi fin troppo ampia per augurarsi che, con un singolo intervento, potesse avvenire una totale chiusura del palato.

CAPITOLO V

5.1 PREMESSA

Dal 2008 (anno in cui avviene l'avvicendamento tra il Dott. Alessandro Massei, Direttore del Centro di Riferimento Regionale sulla Labiopalatoschisi, e il Dott. Gian Luca Gatti), risultano all'attivo – giugno 2015 – oltre 1300 interventi chirurgici tra interventi primari ed esiti, con una percentuale di fuori regione di circa l'80% (83,3% nel 2011 e 78% nel 2012). Ad oggi abbiamo visto più che raddoppiare il numero di interventi che ci troviamo ad effettuare (85 nel 2008 contro 214 del 2012) riscontrando l'assenza (2012) o percentuali molto basse (2011) di complicanze maggiori (2 ricoveri in terapia intensiva, 1 deiscenza di *lip adhesion* e 1 deiscenza di palato duro). I giorni di degenza media dei nostri pazienti si attestano stabilmente sotto i 4 (3,7) e l'istituzione del Percorso Labiopalatoschis (febbraio 2014) ha aumentato e reso più completa l'offerta e l'accoglienza dei piccoli pazienti e delle loro famiglie.

5.2 ANALISI DI 56 PAZIENTI IN ADOZIONE INTERNAZIONALE

CASO	SESSO	ETÀ ALL'INTERVENTO	ORIGINE	REGIONE	INTERVENTI	COMPLICANZE
1	M	<u>I° CH</u> : 19 mesi <u>II° CH</u> : 22 mesi	Fed. Russa	Abruzzo	<u>I° CH</u> : Cheilopl. l'aria <u>II° CH</u> : Palatopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : difetti
2	M	<u>I° CH</u> : 32 mesi <u>II° CH</u> : 34 mesi	India	Toscana	<u>I° CH</u> : Palatopl. l'aria + LA <u>II° CH</u> : Cheilopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
3	M	21 mesi	Cina	Toscana	Cheilopl. l'aria + Palatopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
4	M	6 anni	Cina	Liguria	Cheilopl. l'aria + Chiusura fistola	
5	M	5 anni	Cambogia	Trentino Alto Adige	Cheilopl. l'aria	
6	F	4 anni	Cina	Toscana	Cheilopl. l'aria	
7	M	31 mesi	Cina	Lazio	Palatopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : logopedia
8	M	<u>I° CH</u> : 3 anni <u>II° CH</u> : 6 anni	Cina	Toscana	<u>I° CH</u> : Palatopl. l'aria <u>II° CH</u> : Cheilopl. l'aria + Chiusura fistola	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta
9	F	29 mesi	Cina	Liguria	Palatopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta
10	M	4 anni	Cina	Lazio	Palatopl. l'aria	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta

11	M	<u>I° CH</u> : 18 mesi <u>II° CH</u> : 26 mesi	Cina	Puglia	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Cheilopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta
12	M	<u>I° CH</u> : 3 anni <u>II° CH</u> : 4 anni	Fed. Russa	Toscana	<u>I° CH</u> : Cheilopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Chiusura fistola	
13	M	<u>I° CH</u> : 5 anni <u>II° CH</u> : 6 anni	Cina	Campania	<u>I° CH</u> : Cheilopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Palatopl. Ilaria	
14	M	4 anni	Cina	Lazio	Palatopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
15	F	6 anni	Cina	Toscana	Palatopl. Ilaria + Chiusura fistola	
16	F	5 anni	Vietnam	Toscana	Palatopl. Ilaria + Chiusura fistola	
17	M	<u>I° CH</u> : 21 mesi <u>II° CH</u> : 3 anni	Cina	Lazio	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Cheilopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta
18	M	<u>I° CH</u> : 25 mesi <u>II° CH</u> : 3 anni	Cina	Emilia Romagna	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Cheilopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta
19	M	<u>I° CH</u> : 23 mesi <u>II° CH</u> : 33 mesi	Cina	Lazio	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Periostiopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : logopedia
20	F	20 mesi	Cina	Veneto	Palatopl. Ilaria	
21	M	<u>I° CH</u> : 11 anni <u>II° CH</u> : 12 anni	Fed. Russa	Sicilia	<u>I° CH</u> : Innesto osseo <u>II° CH</u> : Cheilopl. Ilaria	
22	F	3 anni	Cina	Abruzzo	Palatopl. Ilaria	

23	M	<u>I° CH</u> : 28 mesi <u>II° CH</u> : 3 anni	Cina	Lazio	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Palatopl. Ilaria + Periostio. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
24	F	5 anni	Cina	Abruzzo	Periostio. Ilaria	
25	M	3 anni	Cina	Lazio	Palatopl. Ilaria	
26	F	6 anni	Cina	Toscana	Cheio. Ilaria	
27	M	7 anni	Cina	Liguria	Palatopl. Ilaria + correzione IVF	
28	M	12 anni	Colombia	Veneto	Cheio. Ilaria	
29	F	32 mesi	Cina	Toscana	Palatopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
30	F	<u>I° CH</u> : 34 mesi <u>II° CH</u> : 5 anni <u>III° CH</u> : 5 anni	Cina	Toscana	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria + correzione IVF <u>II° CH</u> : Cheio. Ilaria <u>III° CH</u> : URGENZA! per deiscenza sutura labbro dopo II° CH	
31	F	<u>I° CH</u> : 28 mesi <u>II° CH</u> : 4 anni	Cina	Toscana	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria <u>II° CH</u> : Palatopl. Ilaria	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : logopedia
32	M	7 anni	Cina	Liguria	Cheio. Ilaria	
33	M	25 mesi	Cina	Abruzzo	Cheio. Ilaria + Chiusura fistola	
34	F	28 mesi	Cina	Abruzzo	Palatopl. Ilaria	

35	F	30 mesi	Cina	Lazio	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : logopedia
36	M	28 mesi	Cina	Veneto	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
37	M	21 anni	Fed. Russa	Liguria	Cheilopl. Iaria + Palatopl. Iaria + Innesto osseo	
38	M	27 mesi	Cina	Lazio	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : logopedia
39	M	3 anni	Cina	Emilia Romagna	Cheilopl. Iaria	
40	M	29 mesi	India	Marche	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : corretta
41	F	7 mesi	Cina	Toscana	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : non parla totalmente
42	F	4 anni	Cina	Liguria	Cheilopl. Iaria	
43	M	4 anni	Cina	Lazio	Cheilopl. Iaria + Chiusura fistola	
44	M	4 anni	Cina	Lazio	Cheilopl. Iaria + Chiusura fistola	
45	M	3 anni	Cina	Liguria	Cheilopl. Iaria + Chiusura fistola	
46	M	4 anni	Cina	Lazio	Cheilopl. Iaria + Chiusura fistola	

47	M	3 anni	Cina	Toscana	Cheilopl. Ilaria + Chiusura fistola	
48	F	3 anni	Cina	Liguria	Cheilopl. Ilaria + Chiusura fistola	
49	M	<u>I° CH</u> : 35 mesi <u>II° CH</u> : 3 anni	Cina	Trentino Alto Adige	<u>I° CH</u> : Palatopl. Iaria <u>II° CH</u> : Chiusura fistola	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : logopedia
50	M	32 mesi	Cina	Liguria	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : Sì <u>Fonazione</u> : logopedia
51	F	3 anni	Cina	Lazio	Cheilopl. Ilaria + Chiusura fistola	
52	F	14 mesi	Cina	Liguria	Cheilopl. Iaria	
53	M	<u>I° CH</u> : 3 anni <u>II° CH</u> : 4 anni	Cina	Veneto	<u>I° CH</u> : Palatopl. Ilaria + Chiusura fistola + Correzione IVF <u>II° CH</u> : Cheilopl. Ilaria + Chiusura fistola	
54	M	3 anni	Cina	Lombardia	Cheilopl. Ilaria	
55	M	24 mesi	Vietnam	Toscana	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : No <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : non parla totalmente
56	F	3 anni	Cina	Toscana	Palatopl. Iaria	<u>Fistole palatali</u> : Sì <u>Otite media</u> : No <u>Fonazione</u> : corretta

Tab. 2: Tabella riassuntiva relativa ai pazienti adottati internazionalmente; sesso, età all'intervento, origine, regione di residenza, principali tipologie di interventi subiti e complicanze più frequenti oggetto dello studio

5.3 DISCUSSIONE

Abbiamo preso in considerazione 56 pazienti, esclusivamente bambini adottati in Italia e provenienti da Paesi esteri (nella fattispecie: 46 dalla Repubblica Popolare Cinese, 4 dalla Federazione Russa, 2 dall'India, 2 dal Vietnam, 1 dalla Cambogia, 1 dalla Colombia), operati da novembre 2009 a giugno 2015, indipendentemente dalla presenza di condizioni sindromiche correlate o meno alla CGPS, altre anomalie congenite o difetti che abbiano potuto ritardare l'intervento. Questa scelta è stata adottata in quanto il nostro studio ha lo scopo di analizzare le tecniche chirurgiche, le difficoltà riscontrabili nel trattamento di pazienti già operati oppure ormai fuori dalla sequenza temporale del nostro Protocollo e il rischio o meno di una maggiore incidenza delle complicanze chirurgiche e non. Quindi, ai fini del nostro studio, non risultano determinanti altre variabili se non lo status di "*special needs*", correlato a tutte le condizioni che ne rendono più o meno complesso il nostro approccio terapeutico. Questi pazienti hanno subito principalmente chieloplastiche e palatoplastiche primarie e secondarie, più una serie variegata di interventi annessi di supporto o di correzione. L'82% di questi bambini è di origine cinese e il 75% sono residenti fuori regione. I pazienti trattati per anno sono stati: 1 nel 2009, 2 nel 2010, 3 nel 2011, 14 nel 2012, 12 nel 2013, 17 nel 2014 e 7 fino al giugno 2015.

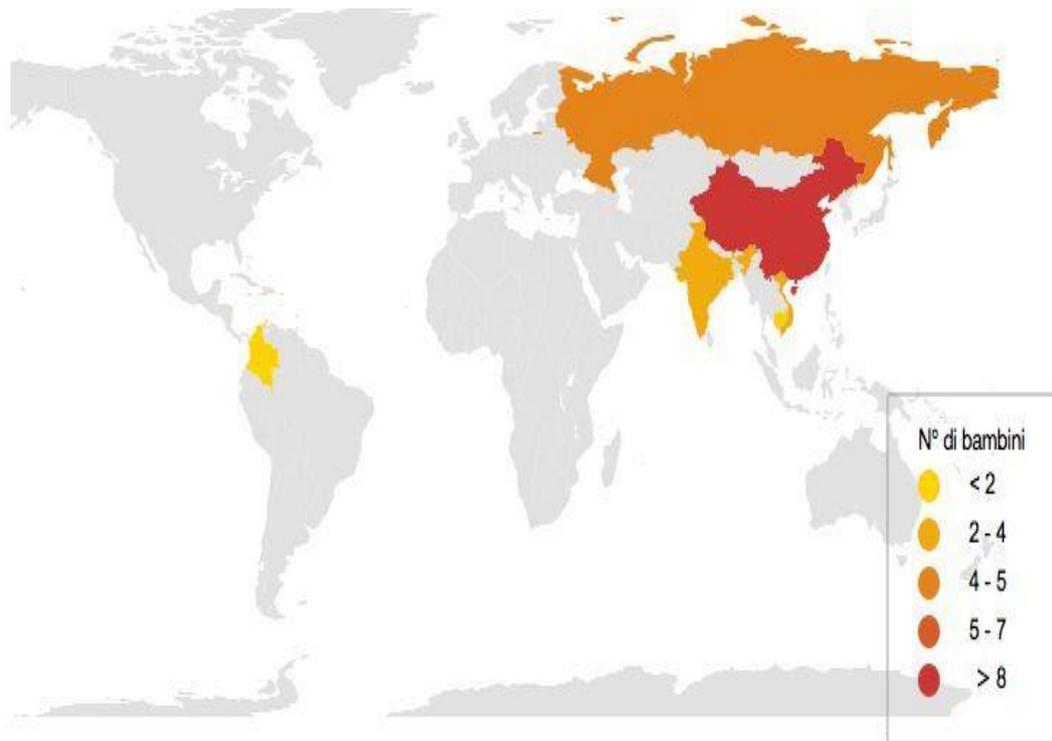


Figura 22: planisfero che descrive la provenienza dei nostri pazienti

I dati che abbiamo potuto ricavare dai nostri report annuali (inseriti nella tabella presente nella sezione precedente) ci descrivono come i pazienti considerati nel nostro studio possono essere suddivisi per interventi subiti (indipendentemente dalle varie tecniche adottate):

- ✓ Cheiloplastica primaria: 3
- ✓ Cheiloplastica secondaria: 28
- ✓ Palatoplastica primaria: 24
- ✓ Palatoplastica secondaria: 11
- ✓ Altro*: 25

* in "Altro":

16 chiusure di fistole, 3 correzioni di IVF, 3 periostoplastiche Ilarie, 2 innesti ossei, 1 cura deiscenza

Come è possibile osservare dall'elenco di cui sopra, il computo totale degli interventi chirurgici maggiori ammonta a 92 operazioni. Ciò vuol dire che alcuni pazienti sono stati operati più volte (nella fattispecie: 14 pazienti operati 2 volte e 1 paziente operata 3 volte) e che talvolta nell'ambito della stessa seduta sono stati effettuati diversi interventi contemporaneamente (cheiloplastiche e/o palatoplastiche e/o altro – 20 volte).

Le cheiloplastiche e le palatoplastiche primarie effettuate nel nostro centro sono state 27: 3 cheiloplastiche, tutte senza complicanze post operatorie, e 24 palatoplastiche, tutte al di fuori delle tempistiche del Protocollo Pisano comunemente adottato per i bambini che abbiamo la possibilità di visitare sin dai primi giorni di vita.

Le cheiloplastiche e le palatoplastiche secondarie invece sono state un totale di 39 con 23 cheiloplastiche e 8 palatoplastiche.

È frequente osservare come i bambini arrivino alla nostra attenzione con la sola cheiloplastica effettuata nel Paese d'origine, ma che questa spesso necessiti di una revisione secondaria da parte della nostra équipe. Questa affermazione è giustificata dall'elevato numero di cheiloplastiche secondarie, 28, rispetto alle primarie, 3. Al contrario la schisi del palato spesso non è trattata in loco, ma viene dimandata ai chirurghi del Paese di adozione (24 palatoplastiche primarie contro 11 palatoplastiche secondarie). Il rapporto inverso che possiamo evidenziare tra le operazioni primarie e secondarie di cheiloplastica e palatoplastica è giustificato essenzialmente dalla frettosità di riparare, seppure sommariamente e con scarse abilità chirurgiche, il difetto al labbro, e non curarsi di quello al palato. Le spiegazioni sono da ricercare nella scarsa considerazione che la schisi palatale può

avere, visto che viene considerata come un “difetto nascosto” (quindi per certi versi “minori” ed, erroneamente, meno importante), oltre al fatto che spesso non sono presenti team di chirurghi che conoscano le tecniche per affrontare ogni tipologia di difetto. Il tutto si accompagna a evidenti condizioni socioeconomiche molto complesse, alla scarsità di Ospedali e risorse e a Sistemi Sanitari non all’avanguardia in generale, ma nello specifico per questo tipo di patologie.

Uno dei dati più importanti da analizzare è proprio l’età variegata dei pazienti. Essi fuoriescono da qualsiasi protocollo codificato per il trattamento della CGPS e soprattutto dal Protocollo Pisano, che ricordiamo essere uno degli approcci più tempestivi. I dati a nostra disposizione ci pongono di far fronte a difficoltà diversificate caso per caso:

i bambini che hanno subito la cheiloplastica primaria sono pazienti compresi in un range di età che va dai 12 ai 36 mesi di vita, con un caso di *lip adhesion* addirittura a 32 mesi (media: 1,6 anni d’età), i pazienti che hanno subito un intervento primario di palatoplastica invece erano compresi in una forchetta che andava dai 7 mesi ai 4 anni di età (media: 2,2 anni).

Ben maggiori sono le età dei pazienti operati secondariamente su pregresse cheiloplastiche e palatoplastiche effettuate in altri centri:

dai 12 mesi fino addirittura un caso a 21 anni (media: 5,2 anni) per le cheiloplastiche secondarie e dai 24 mesi ai 7 anni di età (media: 4 anni) per le palatoplastiche secondarie.

Come è evidente dai dati statistici riportati qui sopra, paragonando il tutto al Protocollo multidisciplinare pisano del

Percorso Labiopalatoschisi, la quasi totalità dei pazienti è stata operata ben oltre i *cut off* temporali ai quali comunemente essi

Il nostro lavoro di ricerca, per ciò che concerne le palatoplastiche primarie, è stata effettuato raccogliendo i dati dei vari report stilati negli anni e integrando la raccolta di informazioni durante le nostre visite ambulatoriali grazie ai genitori dei 24 bambini adottati operati al di fuori del nostro Protocollo e a 24 casi controllo con la stessa tipologia di palatoschisi, ma trattati all'interno della sequenza temporale codificata. Ai genitori si chiedeva se dopo il primo intervento esitasse una fistola palatale, se il bambino soffriva di otite e come fosse il linguaggio.

Dalle risposte ricevute abbiamo ricavato che 7 pazienti (29 %) presentavano fistole, di cui 2 già richiuse, 3 valutate e in attesa di rivalutazione (è possibile che queste si obliterino autonomamente o che sia consigliabile operarle più in là nel tempo) e 2 con chirurgia programmata. L'età media dei bambini operati e che successivamente presentavano l'esito di una fistola è di 3,2 anni, quindi ben oltre le tempistiche del nostro protocollo e con schisi palatali di dimensioni molto ampie. Le problematiche relative alla presenza di fistole che i genitori ci hanno comunicato riguardavano soprattutto quelle condizioni in cui avviene un aumento di pressione all'interno della cavità buccale (soffiare, succhiare, suonare strumenti a fiato,...) e la pronuncia di alcune lettere come ad esempio i suoni "st", "sp", "d".

In 12 bambini (50%) si sono riscontrati episodi di otite media: qui il quadro è più complesso visto che la sintomatologia è spesso sfumata e subdola ed è questo uno dei motivi per cui all'interno del team

multidisciplinare del Percorso Labiopalatoschisi si annovera anche l'otorinolaringoiatra. Molti genitori hanno dichiarato come i figli avessero avuto alcuni casi isolati oppure otiti ricorrenti, più o meno sintomatiche. Inoltre le visite otorinolaringoiatriche descrivono un quadro variegato con pazienti con timpanogramma piatto o in salita e il riscontro di catarrhi persistenti all'otoscopia, oltre che grazie agli esami appena citati, in 9 casi (otite media secretiva). Di queste, 3 sono bilaterali. Le terapie possibili per la cura di queste otiti medie prevedeva: periodi alle terme come approccio iniziale, contemporaneamente terapia medica per gradi (lavaggi nasali quotidiani, disinfettanti nasali, antistaminici, mucolitici, cortisonici e antibiotici) e successivamente, nei casi più resistenti, terapia chirurgica (miringocentesi e applicazione di tubicini di ventilazione con funzione di drenaggio trans-timpanico, adenoidectomia).

I nostri pazienti hanno effettuato terapia alle terme preliminare in 3 casi, 3 hanno subito drenaggi di cui 2 bilaterali, gli altri terapia locale e in attesa di successive valutazioni. Ricordiamo però che gli infanti sono frequentemente predisposti allo sviluppo di otiti per cause anatomiche e che quindi non è da escludere anche il fattore naturale comune a tutti i bambini.

Infine il linguaggio: al netto delle difficoltà, non trascurabili, del cambio di lingua che questi piccoli pazienti hanno subito, e della variabilità individuale riscontriamo una capacità di linguaggio ottimale per 13 pazienti (54%) (come ci è stato riportato dai genitori e per diretta ammissione dei vari medici e logopedisti che hanno seguito i bambini in questi anni). 8 pazienti (33%) hanno ancora difficoltà e stanno continuando la logopedia (2 l'hanno sospesa momentaneamente fino a nuovo anno per l'inizio del primo anno

scolastico). Di questi 6 presentano la fistola palatale che crea qualche problema nella pronuncia di vari suoni (alcune fricative e alcune occlusive). Infine 4 non parlano ancora, di cui uno lalla all'età di 3 anni, e sono in attesa di valutazione presso altri specialisti.

I casi controllo che abbiamo contattato presentavano:

4 fistole (16%), considerando una dopo "*lip adhesion*", 2 in attesa di essere rivalutata mentre 1 con chirurgia programmata. 3 fistole (12,5%) senza considerare la "*lip adhesion*".

6 pazienti (25%) con otiti ricorrenti. Anche qui, come per i bambini oggetto del nostro studio, non si può escludere al 100% la loro naturale predisposizione, sebbene è stato confermato in numerosi studi come la frequenza di problematiche legate alla disfunzione della tuba uditiva nei bambini con CGPS sia nettamente maggiore che nei bambini senza questa malformazione⁸¹ e quindi risulta molto più difficile una risoluzione spontanea come normalmente avviene.

Dei 24 controlli 8 sono ancora in logopedia, ma si riscontrano netti miglioramenti, uno presenta un ritardo nel linguaggio (i genitori affermano che anche il fratello maggiore presenta la stessa problematica), mentre gli altri hanno terminato la logopedia o l'hanno sospesa – 16 (67%).

Quindi paragonando i dati dei pazienti adottati e dei casi controllo vediamo come le percentuali di fistole palatali e otiti sono decisamente superiori nei primi (37% e 50%) che nei controlli (16% e 25%). I bambini che hanno acquisito capacità di linguaggio buone sono comunque abbastanza alte in entrambi i gruppi (54% degli adottati e 67% dei controlli).

Per quanto concerne le palatoplastiche secondarie la nostra esperienza è stata positiva e ci ha permesso di valutare come gli interventi che abbiamo sostenuto, sebbene più complessi da un punto di vista tecnico (maggiore durata a causa della presenza di cicatrici degli interventi pregressi e correzione delle complicanze ereditate dalla precedente esperienza chirurgica nel Paese d'origine: fistole oro-nasali, nasovestibolari, IVF) abbiano avuto un *out come* ottimale garantendo così una rapida risoluzione.

Lo studio sulle cheiloplastiche è stato effettuato in maniera combinata, quindi sia primarie che secondarie, valutando la funzionalità e il grado di soddisfazione estetico. Abbiamo riscontrato un elevato grado di soddisfazione sia nei pazienti operati oggetto della nostra ricerca e soprattutto in coloro che hanno subito una cheiloplastica primaria secondo il Protocollo Pisano, anche se in età avanzata.

La valutazione è stata effettuata attraverso durante le visite ambulatoriali chiedendo ai genitori dei pazienti se fossero soddisfatti o meno degli esiti dell'intervento, secondo uno schema che ricalca la Vancouver Scar Scale (Pigmentazione della cicatrice, vascolarizzazione, malleabilità, altezza) senza sfruttarne i valori numerici tipici del modello cartaceo originale.

Essi affermano come la cicatrice o le cicatrici passino spesso inosservate alle persone che non sono a conoscenza dell'operazione subita dal proprio figlio, sono molto fini e non rilevate, di colorito analogo a quello della cute circostante con l'unica eccezione di un aumento del contrasto nei periodi estivi in cui l'abbronzatura ne rendeva leggermente più evidente il lieve pallore. Affermano inoltre di aver seguito le nostre prescrizioni per la cura delle cicatrici nei mesi

successivi all'intervento attraverso massaggi con creme specifiche cheratoplastiche o al gel di silicone, allo scopo di ridurre l'infiammazione, renderla più omogenea con il resto della cute sia per ciò che riguarda la consistenza che per la pigmentazione, oltre alla protezione solare SPF 50+ ogniqualvolta il bambino venisse esposto al sole.

Ad oggi risultano solo cinque pubblicazioni scientifiche di studi simili al nostro, tutti molto recenti, effettuati sulla tematica dei pazienti in adozione con CGPS, operati o rioperati nei Paesi d'accoglienza e al di fuori delle tempistiche previste dai vari protocolli.

I primi due studi sono stati condotti da Hansson E., Ostman J. e Becker M. presso il loro centro di Malmö in Svezia, entrambi pubblicati sul *“Journal of Plastic Surgery and Hand Surgery”*[®]. Il primo, dal titolo *“Adopted children with cleft lip or palate, or both, require special needs cleft surgery”*, è stato pubblicato nel giugno 2012 e prende in considerazione 25 bambini operati tra il 2008 e il 2010: 7 (24%) avevano una CGPS bilaterale e 16 (64%) monolaterale. 20 bambini (80%) avevano subito una cheiloplastica nel Paese d'origine (nella fattispecie la Cina). Le operazioni totali effettuate sono state 29: 22 palatoplastiche primarie, 6 cheiloplastiche e 1 *“lip adhesion”*. A 3 mesi si riscontravano 5 fistole (14% degli interventi). Il secondo studio del febbraio 2013, *“Adopting a child with cleft lip and palate: a study of parents' experiences”*, ha lo scopo di analizzare le esperienze delle famiglie che hanno adottato un bambino con CGPS. Questo articolo si discosta dalle tematiche trattate nel nostro studio, perciò si rimanda alla bibliografia e alla volontà del lettore per eventuali approfondimenti in merito.

Gli altri 3 studi provengono dagli Stati Uniti:

due condotti da Mulliken J. B. e Sullivan S. R. al *Boston Children's Hospital* e uno da Swanson J. W. a Seattle. Il team di Boston ha trattato separatamente la palatoschi e la labioschisi con due pubblicazioni, la prima nel giugno 2014 ("*Outcomes of cleft palatal repair for internationally adopted children.*") e la seconda nel maggio 2015 ("*Outcomes of cleft lip repair for internationally adopted children*"), uscite entrambe sul *Plastic and Reconstructive Surgery*[®]. Nel primo articolo gli autori hanno identificato, tra il 1987 e il 2010, 55 bambini adottati che necessitavano di palatoplastica primaria. A prescindere dalla classificazione scelta (Veau I, II, III, IV), da noi non utilizzata in questo studio, e dai numeri sufficienti per effettuare una statistica inferenziale con valutazione dei livelli di significatività osservati, è possibile paragonare ai nostri dati l'età media dei loro pazienti ($25,6 \pm 11,8$ mesi), le percentuali relative alla ricorrenza di fistole dopo la palatoplastica (in 5 pazienti – 9%), la necessità di un secondo intervento (27 bambini – 49%) e le abilità di eloquio acquisite (28 pazienti – 51%). Nello studio successivo, relativo al trattamento della schisi labiale, gli autori considerano i pazienti operati negli ultimi 25 anni (105 bambini adottati) concentrandosi sulle percentuali di cheiloplastiche secondarie necessarie a risolvere cheiloplastiche primarie effettuate nel Paese di origine: il 75 % ha avuto necessità di revisione, il 43% completa e il 49% su aspetti minori mentre l'8% è stato valutato e considerato senza necessità di revisione. Tutte le cheiloschisi bilaterali che sono arrivate alla loro attenzione sono state trattate: 90% completamente, 10% su caratteristiche secondarie. Gli autori hanno deciso di effettuare subito la palatoplastica primaria nei bambini di età avanzata, e solo

successivamente correggere il labbro, mentre nei bambini più piccoli che presentavano schisi labiale non trattata si è preferito correggerla immediatamente.

Il quinto e ultimo articolo di Swanson J. W. prende in considerazione 216 bambini adottati dal 1997 al 2011: il 78% presentava labiopalatoschisi, il 18% labioschisi e il 4% palatoschisi. L'80% provenivano dalla Cina e l'età media al trattamento si aggirava intorno ai 31 mesi. Degli adottati con labioschisi l'82% dei pazienti aveva già effettuato una cheiloplastica nel Paese d'origine e di questi il 64% necessitava di una revisione. I bambini affetti da palatoschisi erano già stati trattati nel 37% dei casi e il 34% di loro presentava fistole da correggere chirurgicamente. In definitiva gli autori concludono come è più frequente che i bambini adottati necessitino di un secondo intervento chirurgico rispetto ai non adottati (49% contro 28%).

5.4 CONCLUSIONI

I dati che abbiamo ricavato dalla nostra ricerca non ci permettono di redigere una statistica inferenziale. Lo studio di nicchia che abbiamo effettuato ha numeri che, sebbene per noi risultino essere straordinari al pari di quelli dei grandi centri statunitensi o scandinavi per il trattamento della CGPS nei pazienti in adozione, sono per la statistica tradizionale troppo esigui

Potremmo quindi definire la nostra opera uno studio preliminare, una base da sfruttare e da integrare con i dati che ricaveremo nel corso dei prossimi anni.

Anche solo dai risultati statistici grezzi riportati sopra è possibile trarre alcune importanti conclusioni:

questi pazienti necessitano di particolari e costose cure sanitarie. Nei rispettivi Paesi d'origine scarseggiano le équipes con conoscenze chirurgiche fondamentali per il corretto trattamento di queste patologie, i sistemi sanitari non sono di tipo universalistico oppure le condizioni socioeconomiche generali non permettono un celere accesso alle cure, il tutto associato anche a condizioni personali, familiari, culturali questa rapidità d'intervento viene meno oppure questi soggetti e le loro famiglie sono obbligati a far riferimento a centri non specializzati che spesso non permettono di garantire un livello di cure adeguato. Nel tentativo di contrastare questa situazione per nulla ottimale si è mosso anche il "*Centers for Disease Control and Prevention*"⁸² dichiarando come l'accesso a cure di qualità nei

tempi giusti deve essere una priorità assoluta per i bambini con bisogni speciali come sappiamo essere anche i pazienti con CGPS.

Il nostro tentativo è stato quello di ridurre al minimo il *gap* tra i piccoli pazienti che hanno la possibilità di essere operati nei tempi chirurgici corretti e i bambini adottati, già operati o meno nel Paese di provenienza, ma tutti sempre fuori protocollo per età a causa dei lunghi tempi necessari per completare l'iter adottivo.

Paragonando i dati che abbiamo ricavato dal nostro studio con quelli degli studi citati in precedenza possiamo notare come:

abbiamo un numero maggiore di fistole (29% contro il 9% degli studi di Mulliken), ma l'età dei nostri pazienti che hanno sviluppato questa complicanza (3,2 anni – 39 mesi) è molto più alta di quella dello studio di Mulliken ($25,6 \pm 11,8$ mesi, max 37 mesi quindi), mentre rispetto allo studio svedese (14% di fistole, 12,5% escludendo la fistola su paziente che ha effettuato la "*lip adhesion*") non abbiamo dati in merito all'età dei pazienti trattati dai colleghi scandinavi.

Manteniamo valide, come conclusioni, le considerazioni riportate nella sezione precedente per quanto riguarda le otiti e la proprietà di linguaggio nello studio sulle palatoplastiche e il grado di soddisfazione per quanto concerne le cheiloplastiche.

In definitiva possiamo concludere che l'Unità Operativa Complessa di Chirurgia Plastica di Pisa – Percorso Labiopalatoschisi, oltre ad essere Centro di Riferimento Regionale per la Labiopalatoschisi, si pone in prima linea, oltre che per il trattamento di pazienti provenienti da altre regioni, anche per questi piccoli pazienti in adozione internazionale.

CAPITOLO VI

6.1 IMMAGINI PRE E POST-OPERATORIE

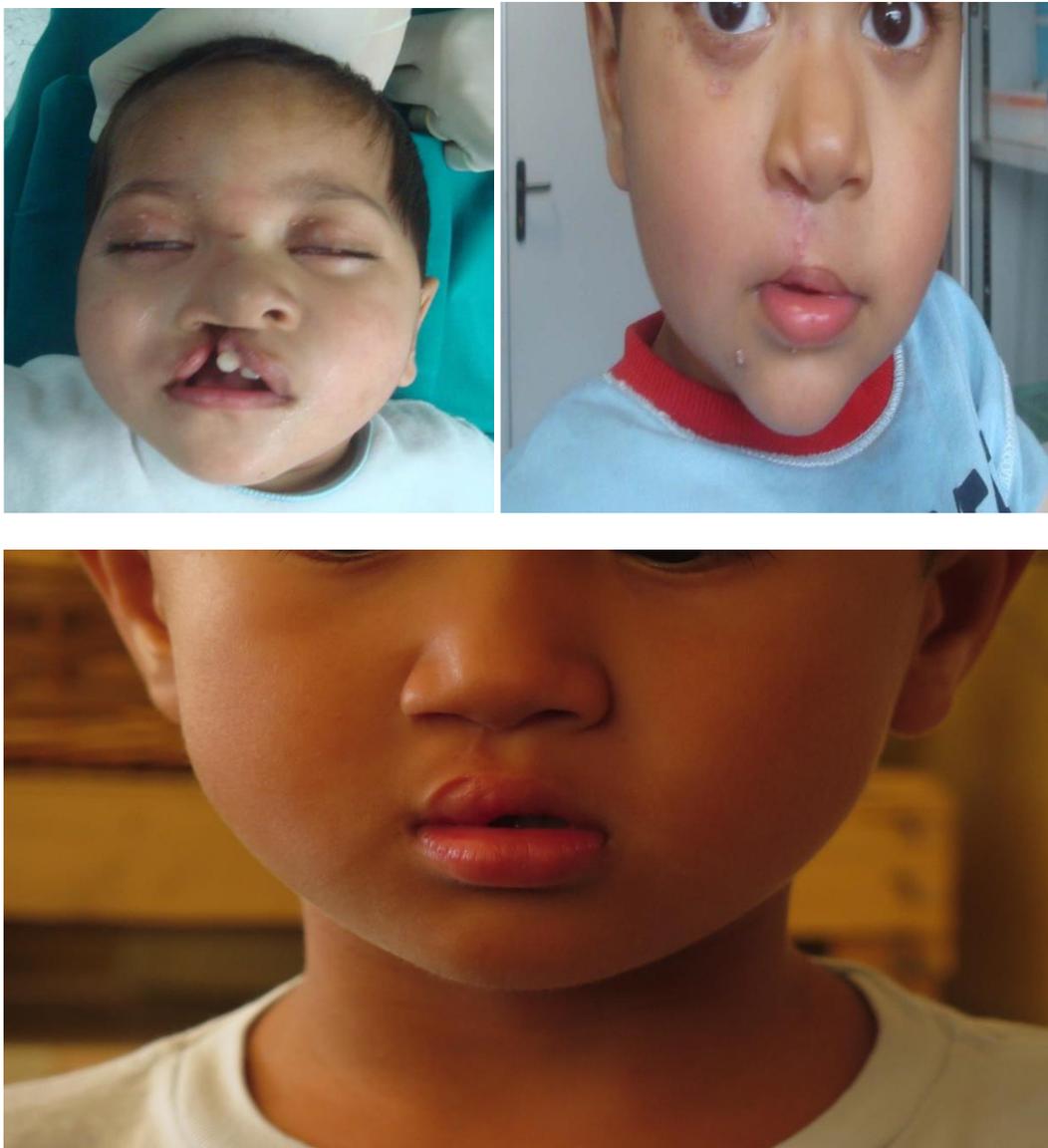


Figura 23: Cheilognatopalatoschisi monolaterale destra completa:
foto pre operatoria (in alto a sn), post operatoria a 6 mesi (in alto a dx) e oggi



Figura 24: Cheiloschisi monolaterale dx incompleta. Foto pre e post operatorie



Figura 25: Cheilognatopalatoschisi sn completa. Foto pre e post operatorie



Figura 26: Cheilognatopalatoschisi monolaterale sn completa con immagine intraoperatoria



Figura 27: Immagini intraoperatorie di rinoplastica sec. Mulliken in paziente con cheilognatoplatoschisi bilaterale



Figura 28: immagini pre (sopra) e post operatorie (sotto) di paziente con chielognatopalatoschisi bilaterale completa. Notare come le cicatrici ai lati del filtro labiale e sotto le narici siano molto esili rispetto a quelle delle cheiloplastiche secondarie (pag successiva)



Figura 29: Esiti di cheiloschisi bilaterale completa; a sn il paziente quando è giunto da noi e a dx dopo la cheiloplastica secondaria. L'intervento ha tentato di rimuovere le cicatrici, le asimmetrie e gli inestetismi della chirurgia subita nel Paese d'origine



Figura 30: Esiti di cheilognatopalatoschisi bilaterale. Notare le estese cicatrici sul labbro superiore. Foto pre-operatoria e post-operatoria a 6 mesi dall'intervento.

6.2 BIBLIOGRAFIA

1. The International Centre on Birth Defects - ICBDSR Centre.
2. AISMEL Associazione Italiana Studio Malformazioni Esterne e Labiopalatoschisi - www.labiopalatoschisi.eu/pg.guida.scientifica.php.
3. Mayo Clinic - www.mayoclinic.org/diseases-conditions/cleft-palate/basics/definition/con-20024619.
4. Handwerk, B; "King Tut not murdered violently, CT scans show" – National Geographic News; pag 2; 2005.
5. Boo-Chai K; An Ancient Chinese Text on a cleft lip; Plast Reconstr Surg 38:89, 1966.
6. Converse JM; Plast Reconstr Surg; WB Saunders Company Philadelphia, 1991.
7. Franco P; Bec-de-lièvre In Nicaise E (Ed) Chirurgie Composée en 1561 - Paris Alcan 313, 1895.
8. Parè A; Les oeuvres de M. Ambroise Parè - Paris G Buon, 1575.
9. Desault PJ, Bichat X; Sur l'opération du bec-de-lièvre - In oeuvres chirurgicales ou exposé de la doctrine et de la Plastique Vol 2 - Paris Megegnon, 1798
10. Dieffenbach JF; Beitrage zur gaumennath - Litt Ann Ges Heilk 10:322, 1828.
11. Von Langenbeck BRK; Beitrage zur osteoplastik - Dtsch Klinik 11:471, 1859.
12. Von Langenbeck BRK; Weitere erfahrungen im gebiete der uranoplastic mittelst ablosung des mucosperiostalen gaumenuberzuges - Arch Klin Chir 5:7, 1864.
13. Veau V; Bec-de-Lièvre - Paris Masson et Cie, 1938.
14. Mirault G; Deux lettres sur l'opération du bec-de-lièvre considèrè dans ses divers états de simplicitè - J Chir Paris 2:275, 1844.
15. Hagerdon W; Ueber eine modifikation der hasenscharten operation - Zentralbl Chir 11:756, 1884.
16. Le Mesurier AB; A method of cutting and suturing the lip in the treatment of complet unilateral clefts - Plast Reconstr Surg 4:1, 1949.
17. Tennison CW; The repair of unilateral cleft lip by the stencil method - Plast Reconstr Surg 9:115, 1952.
18. Millard DR; A radical rotation in single harelip - Am J Surg 95:318, 1958.
19. Millard DR; Extension of the rotation-advancement principle for wide unilateral cleft lips - Plast Reconstr Surg 43:535, 1968.
20. Veau V; Division Palatine Anatomie Chirurgie Phonétique - Paris Masson et Cie, 1931.
21. Veau V; Embryologie du bec-de-lièvre - Scritti in honore del Prof. Donat.
22. His W; Unsere Koerperform und des Physiologische Problem ihrer Entstehung - Leipzig Verlag Con FCW Vogel 87, 1874.
23. Streeter GL; Devopmental horizons in human embryos; Description of age groups XV,XVI,XVII and XVIII, being the third issue of the Carnegie Collection - Carneige Inst Contrib Embryol 32:155-156,171-174,188-199, 1948.

24. Stark RB; The pathogenesis of harelip and cleft palate - *Plast Reconstr Surg* 13:20, 1954.
25. Stark RB, Ehrmann NA; The Development of the center of the face with particular reference to surgical correction of bilateral cleft lip - *Plast Reconstr Surg* 21:177, 1958.
26. Johnson M; Neural Crest in Vertebrate Morphogenesis - Ph D Thesis University of Rochester, 1965.
27. Jannetti G; Il trattamento multidisciplinare degli esiti della labiopalatoschisi - Minerva Medica (Ed), 1984.
28. Tondury G; On the mechanism of cleft formation In Pruzansky S (Ed) and Congenital Anomalies of the Face and Associated Structure - Springfield III Charles C Thomas Publisher 85-101, 1961.
29. Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC. Cleft lip and palate. *Lancet* 2009; **374**(9703): 1773-85.
30. Giacomina A, D'Aniello C; Le labiopalatoschisi e la versatilità della tecnica di Mulliken nella correzione delle schisi bilaterali - Tesi di specializzazione in Chirurgia Plastica e Ricostruttiva; Università degli Studi di Siena - 2010.
31. VV AA; MELEGA Cirurgia Plástica Mélega - Volume 02 - Cirurgia Reparadora de Cabeça e Pescoço.
32. A Massei, GL Gatti, G Romeo; Enciclopedia Medica Italiana - III aggiornamento della seconda edizione 2007-2008; pagg. 2830-2845; USES Ed. Scientifiche.
33. Croen LA, Shaw GM, Wasserman CR, Tolarova MM. Racial and ethnic variations in the prevalence of orofacial clefts in California, 1983-1992. *American Journal of Medical Genetics* 1998; **79**(1): 42-7.
34. Leck I LRBpomimodeegaitosombtiB, England. *J Epidemiol Community Health* 1995; **49**: 171-79.
35. Ching GH, Chung CS. A genetic study of cleft lip and palate in Hawaii: I— interracial crosses. *Am J Hum Genet* 1974; **26**: 162-76.
36. Chen XK, Wen SW, Fleming N, Yang Q, Walker MC. Teenage pregnancy and congenital anomalies: which system is vulnerable? *Hum Reprod* 2007; **22**: 1730-35.
37. Mossey P, Castillia E. Global registry and database on craniofacial anomalies. Geneva: World Health Organization, 2003.
38. Rubini M, Calzolari E; Fattori genetici ed ambientali nell'eziologia della labiopalatoschisi non sindromica - Gruppo IMER Regione Emilia Romagna.
39. Nagai N; Fetal Trimethadione syndrome - *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu*, n° 33, 2001, p. 704, PMID 11462643.
40. Author: Joy C Draper, JD, MD, FACOG; Chief - Editor: David Chelmow, MD; *Teratology and Drug Use During Pregnancy*; Jul 03, 2013 - Medscape.
41. Mossey PA, Little J. Epidemiology of oral clefts: an international perspective. In: Wyszynski DF, ed. *Cleft lip and palate: from origins to treatment*. New York: Oxford University Press, 2002: 127-58.
42. Rittler M, Lopez-Camelo J, Castilla EE. Sex ratio and associated risk factors for 50 congenital anomaly types: clues for causal heterogeneity. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004; **70**: 13-19.
43. Giudice G, Pascone M; Un volto nuovo! - *Pugliasalute*; maggio 2007.
44. Calzolari E, Bianchi F, Rubini M, Ritvanen A, Neville AJ, EUROCAT working group. Epidemiology of cleft palate in Europe: implications for genetic research. *Cleft Palate Craniofac J* 2004; **41**: 244-49.
45. Calzolari E, Pierini A, Astolfi G, Bianchi F, Neville AJ, Rivieri F. Associated anomalies in multi-malformed infants with cleft lip and palate: an epidemiological study

- of nearly 6 million births in 23 EUROCAT registries. *Am J Med Genet A* 2007; 143: 528–37.
46. Paletto EA; Trattato di tecnica chirurgica - UTET Torino vol IX, 1981
 47. Latham RA, Burston WR; The effect of unilateral cleft of the lip and palate on maxillary growth pattern - *Br J Plast Surg* 17:10, 1964.
 48. Atherton JD; A descriptive anatomy of the face in human fetuses with unilateral cleft lip and palate - *Cleft Palate J* 4:104, 1967.
 49. Latham RA; The pathogenesis of cleft palate associated with the Pierre Robin syndrome: An analysis of a seventeen week human foetus - *Br J Plast Surg* 19:205, 1966.
 50. Latham RA; Development and structure of the pmaxillary deformity in bilateral cleft lip and palate - *Br J Plast Surg* 26:51, 1973.
 51. Latham RA, Workman C; Anatomy of the philtrum and columella: The soft tissue deformity in bilateral cleft lip and palate - In Georgiade NG (Ed) Symposium on management of cleft lip and palate and associated deformities - St Louis Mo CV Mosby Company; 10-12, 1974.
 52. Riu R, Flottes L, Bouche J, LeDen R; La Physiologie de la trompe d' Eustache - Paris Librairie Arnette, 1966.
 53. Mauro T; "What are a special needs"? - specialchildren.about.com/od/gettingadiagnosis/p/whatare.htm.
 54. Teti G, Chistolini M; "I bambini con bisogni speciali" – www.ciai.it/i-bambini-con-bisogni-speciali/.
 55. Presidenza del Consiglio dei Ministri – CAI: Centro Adozioni Internazionali.
 56. www.aibi.it/ita/russia-sono-sempre-di-piu-i-favorevoli-al-blocco-delle-adozioni-internazionali/
 57. www.ilfattoquotidiano.it/2014/10/22/adozioni-in-congo-dopo-la-missione-di-boschi-e-ancora-tutto-bloccato/1164567/.
 58. Commissione Adozioni Internazionali 2011 – "La strada dell'adozione".
 59. Nacinovich R , Sordi C; Evoluzione del trattamento della palatoschisi: un approccio multidisciplinare *IMC* 10:3-7, 1983.
 60. Pelliccia G, Gatti G L; Validità della Lip Adhesion nel trattamento della cheilognatopalatoschisi grave: analisi di 94 casi clinici" - Tesi di Laurea Specialistica in Medicina e Chirurgia; 2014 - Pisa.
 61. Hamilton R, Graham WP 3rd, Randall P; The role of the lip adhesion procedure in cleft lip repair. - *Cleft Palate J*. 8: 1, 1971.
 62. Tennison C W. The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method. *Plast Reconstr Surg* (1946) 1952;9(2):115–120.
 63. Randall P. A triangular flap operation for the primary repair of unilateral clefts of the lip. *Plastic and reconstructive surgery and the transplantation bulletin* 1959; **23**(4): 331-47.
 64. Mulliken, JB; Repair of bilateral complete cleft lip and nasal deformity: state of the art. *Cleft Palate Craniofac. J*. 37: 342, 2000.
 65. Mulliken, JB; Bilateral complete cleft lip and nasal deformity: An anthropometric analysis of staged to synchronous repair. *Plast. Reconstr. Surg*. 96: 9, 1995.
 66. Mulliken, JB; Principles and techniques of bilateral complete cleft lip repair. *Plast. Reconstr. Surg*. 75: 477, 1985.
 67. Farkas; *Cleft Palate Craniofacial J* 29:318, 1992.
 68. Furlan S, Massei A, Gatti G L; Trattato di Tecnica Chirurgica - Vol. XVII/2 Chirurgia Plastica Ricostruttiva ed Estetica - Cap. 16 - Piccin, 2002.
 69. Massei A; Reconstruction of cleft maxilla with periosteoplasty; *Scand J Plast Reconstr Surg* 20:41-44, 1986.

70. Masei A, Ubiglia GP; Comunicazione preliminare sull'uso di un lembo periosteo modificato per la ricostruzione del mascellare in casi di gnatoschisi operati sec. Skoog; Riv Ital Chir Plast 11:219-226, 1979.
71. [www.treccani.it/enciclopedia/eusebio_bernardino_larghi_\(Dizionario_Biografico\)](http://www.treccani.it/enciclopedia/eusebio_bernardino_larghi_(Dizionario_Biografico)/)
72. Johnson & Johnson; Surgicel: absorbable hemostat; oxidized regenerated cellulose; J & J New Brunswick New Jersey USA, 1963.
73. Skoog, T; The Use of Periosteal Flaps in the Repair of Clefts of Primary Palate; Uppsala, Sweden.
74. Masei A, Gandini D, Canapicchi R, Abbruzzese A e Allegrini S; Studio mediante TAC (seguita da ricostruzione tridimensionale di superficie) a distanza di 15-18 anni dalla ricostruzione della schisi del mascellare mediante periostioplastica precoce; 44° Congresso Nazionale della Società Italiana di Chirurgia Plastica Ricostruttiva ed Estetica Bologna 11/1995.
75. Masei A, Perri G, Falaschi F, Masei P, Volpini F e Castagni P; La radiologia digitale a sottrazione di immagine nello studio della palatoschisi; 36° Congresso Nazionale della Società Italiana di Chirurgia Plastica Ricostruttiva ed Estetica Torino 9/1987.
76. Mulliken JB. Correction of the bilateral cleft lip nasal deformity: evolution of a surgical concept. *Cleft Palate Craniofac J*.
77. Dorrance GM, Bransfield JW. The pushback operation for repair of cleft palate. *Plast Reconstr Surg*.1946;1:145.
78. Agrawal K; Cleft palate repair and variations; *Indian J Plast Surg*. 2009 Oct; 42(Suppl): S102–S109.
79. Bardach J. Two flap palatoplasty; Bardach's technique. *Operative techniques Plastic Surgery*. 1995;2:211–4.
80. Bardach J, Salyer K. *Surgical techniques in cleft lip and palate*. Chicago: Year Books; 1987.
81. Sheahan P, Blayney, A W - "Cleft palate and otitis media with effusion: a review".
82. Yazdy MM, Honein MA, Rasmussen SA, et al. Priorities for future public health research in orofacial clefts. *Cleft Palate Craniofac J* 2007;44:351-7.