

Labioschisi e Palatoschisi

Introduzione

Le schisi del labbro e del palato (LPS) sono espressione di numerose forme anatomo-cliniche che hanno una comune base embriologica ed eziopatogenetica, in cui la schisi, denominatore comune, si manifesta attraverso la soluzione di continuità di uno o più segmenti anatomici. I tessuti interessati sono il labbro, il mascellare superiore ed il palato molle; essi costituiscono il supporto anatomico indispensabile a funzioni come suzione, deglutizione, respirazione, masticazione, linguaggio e udito.

Le **LPS** possono quindi associarsi a malnutrizione, malocclusione, deficiente sviluppo scheletrico mascellare e malare con deformità dell'estetica facciale, disturbi nella fonazione, malfunzionamento delle tube di Eustachio, alterazioni della conduzione dell'orecchio medio ed ostruzione naso-respiratoria. Pertanto il trattamento delle schisi richiede spesso un approccio pluridisciplinare che, a partire dalla chirurgia ricostruttiva, può comprendere trattamenti ortodontico-ortognatici, terapia del linguaggio e dell'udito e sostegno psicologico-educativo esteso all'ambito familiare.

Cenni storici

Le schisi del labbro e del palato sono conosciute sin dall'antichità, come documentato da alcune mummie egizie che presentano le caratteristiche stigmati della malformazione e da sculture in ceramica di visi con evidenti schisi del labbro, ritrovate in Messico ed in Perù, risalenti a circa 2000 anni fa. Una prima valutazione scientifica del labbro leporino o "*lagocheilos*", inquadrato da un punto di vista clinico e chirurgico, risale all'anno 390 da parte di un chirurgo cinese della dinastia **Chin**. Il grande medico greco **Galeno** attorno all'anno 170 aveva già descritto la schisi del labbro con il termine di "*colobomata*".

Risalgono invece al Medioevo, ad opera di chirurghi sassoni e fiamminghi, le descrizioni di tecniche di chiusura delle schisi labiali per cruentazione dei margini e accostamento con varie tecniche di sutura. Nella seconda metà del 1500 due francesi, **Pierre Franco** ed il più famoso **Ambroise Paré**, descrissero e illustrarono le tecniche di correzione del labbro, mentre in Italia lo stesso avveniva ad opera del chirurgo bolognese **Gaspere Tagliacozzi**, allievo forse del Paré. Si deve ad un altro italiano, **Haeronimus Fabrizio di Padova**, allievo del Fallopio, la descrizione dell'uso di lembi di mucosa buccale ed il primo abbozzo di terapia ortopedica pre-chirurgica nelle ampie schisi.

Nei secoli altri chirurghi hanno contribuito allo sviluppo della moderna chirurgia delle schisi labiopalatine; tra questi ricordiamo **Von Graefe**, **Pancoast**, **Nelaton** per arrivare a **Rose**, **Mayo**, **Brown**, **Veau** che ci portano alle tecniche ed ai concetti chirurgici dei nostri giorni.

La chirurgia delle schisi del palato invece si è sviluppata molto più tardivamente per le evidenti maggiori difficoltà tecniche e la minore accessibilità anatomica. Correntemente si ritiene che la prima operazione sulla palatoschisi sia avvenuta a Rouen ad opera del chirurgo dentista **Le Monnier** nella seconda metà del 1700, mentre risalgono agli inizi del 1800 gli studi di **Von Graefe** a Berlino e di **Roux** a Parigi sulla chirurgia del palato molle.

Negli stessi anni altri importanti chirurghi, tra cui **Warren** a Boston e **Dieffenbach** a Berlino, facevano fondamentali passi avanti nella chirurgia del palato duro ma si deve a **Bernard Von Langenbeck**, successore di Johann Dieffenbach all' Università di Berlino dal 1848, la definizione di una chirurgia con lembi muco-periosteali che è arrivata fino a noi.

Frequenza

Le schisi del labbro e del palato rientrano tra le più frequenti malformazioni presenti alla nascita. Peraltro in letteratura non esistono dati univoci sulla loro effettiva incidenza, in quanto la loro frequenza varia, anche notevolmente, a seconda del riferimento razziale delle varie statistiche. Essa viene indicata entro un range che varia tra 1 caso ogni 500 ed 1 caso ogni 2000 nati vivi.

Nell'ambito del mondo occidentale, in riferimento a soggetti di razza caucasica, l'incidenza media viene comunemente indicata in 1 caso ogni 800 nati vivi. Nella grande maggioranza dei casi, (oltre 80%) la schisi si presenta isolata, più raramente, (15%), rientra nel quadro sindromico di malformazioni complesse.

Nell'ambito delle schisi labio-palatine l'interessamento del solo labbro, associato o meno all'arcata alveolare (palato primario), si riscontra nel 20% dei casi; di questi il 70% interessa il lato sinistro, il 20% il lato destro ed il 10% è bilaterale. Il palato duro e/o il palato molle (palato secondario), come forma isolata, sono interessati nel 30% dei casi. Infine la schisi totale del labbro e del palato (palato primario e secondario) è presente nel 50% dei casi, di questi il 45% interessa il lato sinistro, il 25% il lato destro ed il 30% è bilaterale. Riguardo al sesso la schisi isolata del palato si presenta con un rapporto maschio/femmina di 1/2, mentre tale rapporto si inverte, a sfavore del maschio, nelle forme in cui è interessato il labbro, isolato o assieme al palato.

Infine in tema di frequenza di questa malformazione è interessante ricordare una certa familiarità che rende circa 30 volte maggiore il rischio di nascita di portatori di schisi in famiglie in cui già un figlio ha manifestato tale patologia; un valore comparabile a quello di altre patologie genetiche complesse come il diabete di tipo I, la sclerosi multipla e l'autismo.

Eziologia

Le schisi labiopalatine rientrano nel fenotipo di oltre 300 sindromi malformative complesse ma, come detto, prevalentemente si manifestano come forme isolate non sindromiche.

Le cause sono sconosciute nell'80% dei casi, mentre nel rimanente 20% si riconoscono anomalie genetiche, cromosomiche oppure è nota l'esposizione prenatale a fattori teratogeni. Tra questi vi sono agenti fisici (es. raggi X), chimici (es. farmaci antitumorali, ipoglicemizzanti, anticonvulsivanti, neurolettici, aspirina), alimentari (es. ipo-iperitaminosi), endocrini (es. diabete), dismetabolici (es. anomalo ciclo della fenilalanina), infettivi (es. rosolia, rickettsiosi).



Fisiopatologia

Le schisi, nelle loro diverse forme anatomico-cliniche, sono la conseguenza di una interruzione più o meno precoce dei processi di fusione degli abbozzi embrionali, verificatasi durante la vita intrauterina.

Il fallimento della fusione del processo nasale mediale (processo globulare) con il processo mascellare esita in una schisi labiale tipica che può quindi essere mono o bilaterale; la mancata fusione dei processi palatini laterali tra loro sulla linea mediana è invece causa di schisi palatina tipica.

Sebbene la lingua non partecipi alla chiusura del palato in situazioni di normalità, un'alterata posizione della stessa o anomale dimensioni (macroglossia) possono costituire un impedimento meccanico al processo di formazione del palato come nella *sequenza di Pierre Robin* (ipoplasia mandibolare > macroglossia relativa e glossoptosi > palatoschisi).

Anatomia della regione

Embriologia

Lo sviluppo embriologico della faccia si realizza tra la IV^a e la VIII^a settimana di gestazione a partire da cinque processi mesodermici circostanti la depressione centrale dello stomodeo (cavità buccale primitiva), inizialmente separati da solchi destinati alla progressiva oblitterazione.

Il terzo medio della faccia si sviluppa per differenziazione della prominenza mediana frontonasale ai cui lati, al di sopra dello *stomodeo*, si evidenziano, alla fine della IV^a settimana, ispessimenti delle lamine ectodermiche: *placode nasale*. Successivamente (embrione di cinque settimane) il mesoderma circostante il placode nasale va incontro bilateralmente ad innalzamento, venendosi così a creare una cresta a forma di ferro di cavallo, i cui estremi prendono il nome di *processi nasali mediale e laterale* ([Vedi fig. 1](#)).

I processi nasali mediali si fondono tra loro intorno alla VI^a settimana: l'appaiamento e successiva fusione dei loro prolungamenti caudali, *processi globulari*, al di sopra dello stomodeo, daranno origine a columella e punta del naso, parte mediana del filtro, parte cartilaginea del setto nasale, premaxilla e palato primario. Quindi il palato primario, a derivazione dal processo frontonasale, è interamente formato verso il 45° giorno (VII^a settimana).

I due *processi mandibolari* che rappresentano le estremità anteriori del I° arco branchiale (mandibolare), saldandosi sulla linea mediana alla VI^a settimana, completano la continuità dell'arco, formando il pavimento dello stomodeo. Da questo arco si sviluppano il labbro inferiore e la mandibola.

In ultimo i due *processi mascellari* o zigomatici, che originano dai processi mandibolari, si uniscono al mesoderma dei processi globulari per formare il labbro superiore (di cui realizzano le parti laterali). Dagli stessi processi derivano guancia, mascella, zigomo e palato secondario. Questo ultimo, il palato vero e proprio, si forma successivamente al primario (XII^a settimana) per convergenza nello stomodeo, lungo la linea mediana, ed unione di una formazione mediana verticale a provenienza dal processo frontale (setto nasale) con due formazioni laterali provenienti dai processi mascellari (lamine palatine). In questa maniera, all'interno dello stomodeo, si viene a separare la cavità buccale, nella quale viene sospinta la lingua, dalle fosse nasali.

Anatomia

L'anatomia normale del labbro superiore è essenzialmente caratterizzata dalla presenza del muscolo orbicolare che origina bilateralmente a livello delle commessure (modaiolo) e, portandosi medialmente, si fonde con il muscolo del lato opposto a livello della linea mediana (filtro labiale). Pur appearing come un unico ventre muscolare, l' orbicolare può essere suddiviso spazialmente e funzionalmente in una porzione marginale, che costituisce il corpo del labbro rosso, ed una porzione periferica, nel contesto del labbro bianco.

La vascolarizzazione principale deriva dalle arterie e dalle vene facciali da cui si dipartono i rami labiali superiori che si anastomizzano tra loro sulla mediana ([Vedi fig. 2](#)).

L'innervazione motoria proviene dal nervo facciale (VII° paio) attraverso il ramo superiore del nervo buccale, mentre l'innervazione sensitiva rientra nel territorio di pertinenza del nervo trigemino (V° paio) attraverso i rami per il labbro superiore del nervo infraorbitario.

Relativamente semplice appare l'anatomia del palato osseo costituito dalle due lamine palatine dell'osso mascellare, congiunte tra loro sulla mediana, ove si uniscono con l'osso vomerino del setto nasale; anteriormente le lamine si fondono con la premaxilla e l'arcata alveolare, posteriormente con le ossa palatine. Le lamine palatine sono rivestite dal loro periostio e dalla mucosa, nasale ed orale.

La vascolarizzazione proviene dal setto e dalle arteria e vena palatina anteriore che fuoriescono dal forame incisivo e si inosculano con le due arterie palatine maggiori o posteriori che fuoriescono dai due forami palatini.

Più complessa appare l'anatomia del palato molle per la presenza dei muscoli che ne determinano la mobilità.

L'apparato muscolare del palato molle è costituito da:

- *muscolo tensore del velo* (o *peristafilino interno*): formato da due ventri triangolari appiattiti, uno carnoso ed uno tendineo, i cui apici corrispondono all'uncino pterigoideo; le sue fibre tendinee, insieme a quelle controlaterali, formano l'aponeurosi palatina che si inserisce sul margine posteriore delle lamine palatine; esso è tensore del palato molle e dilatatore della tuba uditiva;
- *muscolo elevatore del velo* (o *peristafilino esterno*): cilindrico all'origine, in corrispondenza della faccia inferiore della piramide del temporale e della lamina laterale della cartilagine della tuba uditiva, diviene appiattito nel contesto del velo palatino, ove si fonde con il controlaterale e prende inserzione sul margine posteriore dell'aponeurosi palatina; contraendosi, solleva e sposta posteriormente il palato molle;
- *muscolo dell'ugola*: origina dalla faccia posteriore dell'aponeurosi palatina e termina assottigliandosi all'apice dell'ugola; contraendosi solleva l'ugola che viene accorciata insieme a tutto il palato molle;
- *muscolo palato-glosso*: partecipa alla costituzione dell'arco glosso-palatino; prende inserzione ,superiormente, sull'aponeurosi palatina e si porta, decorrendo in basso ed in avanti, costituendo il pilastro tonsillare anteriore ,fino alla porzione posteriore del margine laterale della lingua; durante la deglutizione eleva la porzione media della lingua e, insieme al muscolo controlaterale, costituisce lo sfintere anteriore pre-tonsillare che restringe l'istmo oro-faringeo ed antagonizza l'azione del muscolo elevatore;

- *muscolo palato-faringeo*: posto lateralmente rispetto al m. palato-glosso, origina dalle pareti postero-laterali del faringe, decorre nell'arco faringo-palatino (o pilastro tonsillare posteriore) e si inserisce sull'aponeurosi palatina; con il m. controlaterale restringe l'istmo naso-faringeo, sposta postero-inferiormente il palato molle e facilita la dilatazione della tuba di Eustachio;
- *muscolo costringitore medio faringeo*: appiattito e di forma quadrangolare, circonda postero-lateralmente il terzo superiore del faringe e, contraendosi, provoca la chiusura del faringe. Tali muscoli normalmente si congiungono a livello della linea mediana del palato.

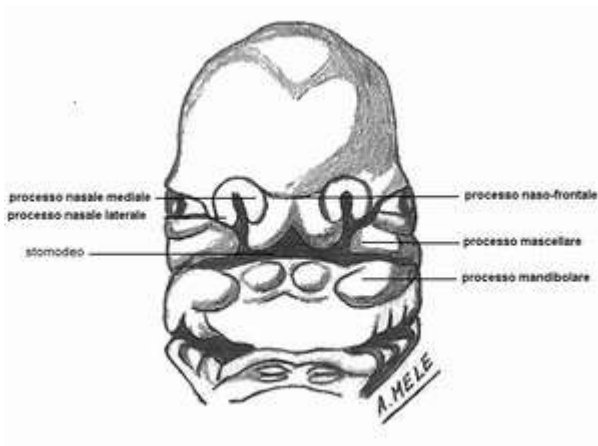


Fig. 1: Sviluppo della faccia in embrione di 5 settimane



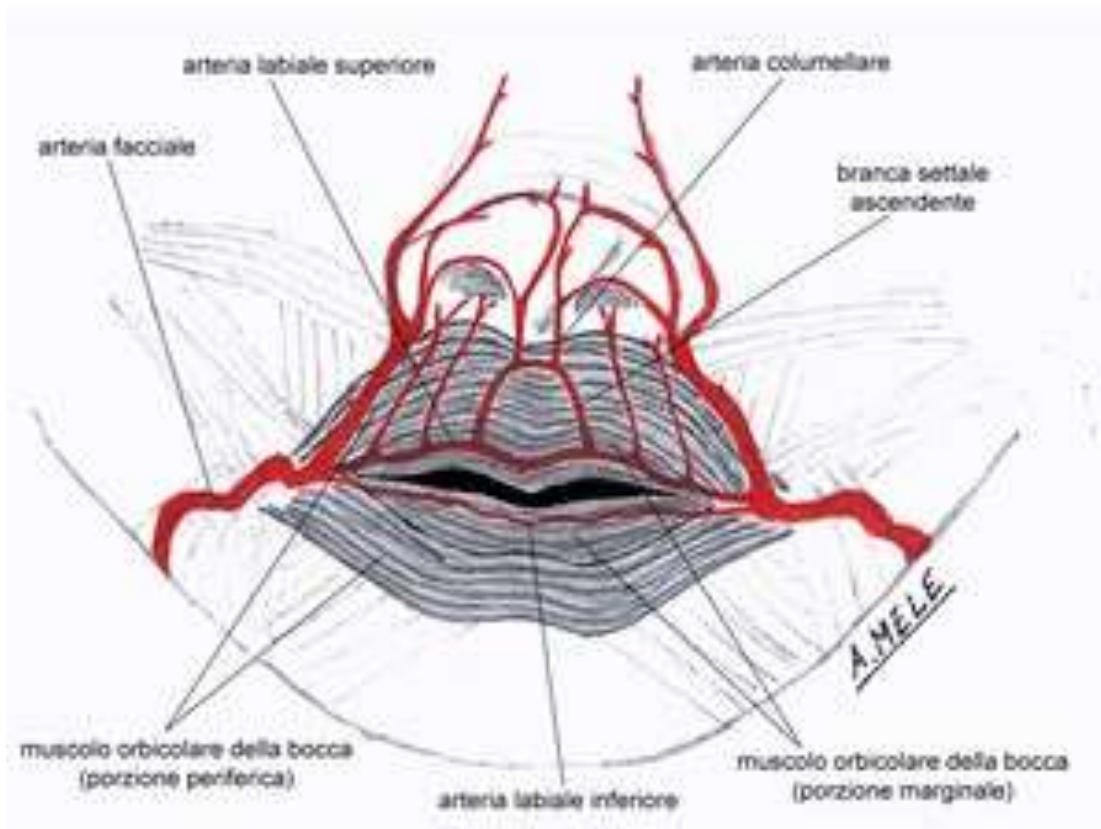


Fig. 2: Anatomia normale del muscolo orbicolare e della vascolarizzazione del labbro

Anatomia patologica

Labbro

Nelle schisi monolaterali i due muscoli orbicolari destro e sinistro, non trovando la fusione mediana, si inseriscono alla spina nasale (base della columella) dal lato sano ed alla base dell'ala nasale dal lato interessato. Anche le arterie labiali superiori seguono uno stesso anomalo percorso e non si anastomizzano tra loro, ma proseguono ai margini della schisi verso i vasi della faccia ([Vedi fig. 3](#)).

Nelle forme bilaterali i due muscoli orbicolari, destro e sinistro, si inseriscono alla base delle rispettive ali nasali, mentre la porzione mediana del labbro, che deriva dal processo fronto-nasale, appare gravemente iposviluppata con totale assenza di fibre muscolari. Le arterie rimangono all'interno dei due monconi e proseguono, con il loro decorso anomalo, verso i vasi della faccia, mentre, analogamente a quanto detto per le fibre muscolari, nessun vaso proprio è presente nel moncone labiale del tubercolo mediano, che viene irrorato da piccole diramazioni che provengono dal setto nasale.

Palato

Nelle schisi monolaterali si ha la mancata unione della lamina palatina corrispondente con il vomere, e la continuità tra mucosa orale dell'emipalato e mucosa nasale ; nelle schisi bilaterali entrambe le lamine appaiono libere sulla linea mediana ed è ben evidente la base del setto nasale (osso vomerino); nelle schisi che interessano il palato e l'arcata alveolare si ha inoltre la mancata fusione, anteriormente, tra le lamine palatine e l'osso della premaxilla, mono o bilateralmente.

Le maggiori anomalie e conseguenti alterazioni funzionali si manifestano a livello del palato molle, in quanto i diversi muscoli palatini e la aponeurosi, non trovando la fusione sulla linea mediana, si inseriscono in sede ectopica, a livello del corrispondente margine posteriore del palato duro. Questa inserzione anomala è responsabile di una alterata mobilità del palato molle, della tuba uditiva e dello sfintere faringeo superiore, e si associa a iposviluppo ed accorciamento del velo ([Vedi fig. 4](#)).

Le alterazioni più importanti riguardano i muscoli elevatori. Questi, in condizioni normali, sollevano il palato molle verso l'alto mentre, in caso di schisi, ciascun muscolo tira superolateralmente la propria metà del velo con conseguente ulteriore verticalizzazione delle lamine palatine ed allargamento della schisi.

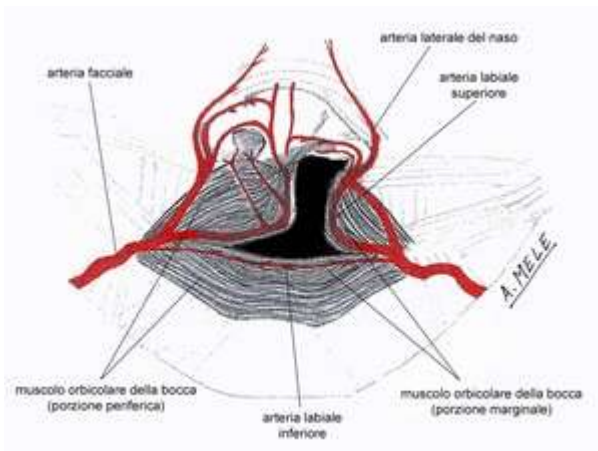


Fig. 3: Muscolo orbicolare e vascolarizzazione del labbro in presenza di schisi

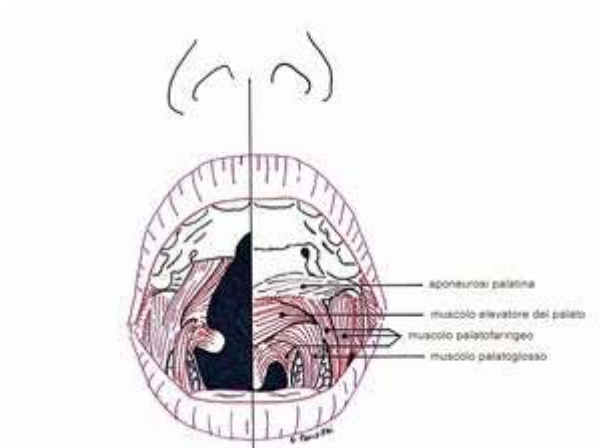


Fig. 4: Anatomia normale e patologica dei muscoli del velo palatino

Clinica

Classificazione

In situazioni normali, circa al 47° giorno di vita intrauterina, il terzo anteriore del palato (palato primario) si è formato dalla fusione dei processi globulari (processo palatino mediano) ed è quindi a derivazione frontonasale. Esso è separato mediante il forame incisivo dal palato secondario che si forma successivamente, circa 54^a giornata, per progressiva fusione tra loro in senso posteriore sino all'ugola dei processi palatini laterali a derivazione mascellare. In base alla distinzione embriologica tra palato anteriore o primario e palato posteriore o secondario o palato vero e proprio, le schisi labiopalatine si distinguono in **anteriori e posteriori**:

- **Anteriori:**
 1. *labioschisi o cheiloschisi*, schisi mono- o bilaterali del labbro;
 2. *gnatoschisi*, schisi mono- o bilaterali dell'arcata alveolare;
 3. *cheilognatoschisi*, schisi mono- o bilaterali del labbro e dell'arcata alveolare.
- **Posteriori:**
 1. *uranoschisi*, schisi mono- o bilaterali del palato duro;
 2. *uvulostafiloschisi o veloschisi*, schisi mediane del palato molle;
 3. *uranouvulostafiloschisi*, schisi mono- o bilaterali del palato duro e del palato molle.
- **Anteriori e posteriori:**
 1. *cheilognatouranostafilouvuuloschisi*, schisi mono- o bilaterali che coinvolgono il labbro, l'arcata alveolare, il palato duro ed il palato molle.

Data la notevole variabilità dei quadri clinici, a seconda del grado di malformazione e del tempo d'insorgenza della stessa durante la fase embrionaria, possiamo ulteriormente distinguere i principali aspetti clinici. In considerazione che le diverse forme possono manifestarsi come **schisi complete o incomplete** o ancora **parziali o totali**, **mono o bilaterali**, a seconda del grado di interessamento delle diverse componenti.

- **Labioschisi o cheiloschisi** ([Vedi fig. 5](#))
 1. *labioschisi sottocutanea* o cicatriziale o microforma o forma frustra (solo muscolare);
 2. *labioschisi semplice* :labbro
 - *incompleta*: la schisi non interessa tutta l'altezza del labbro;
 - *completa*: la schisi interessa l'intera altezza del labbro;
 3. *labioschisi totale* :labbro ed arcata alveolare fino al forame incisivo,(palato primario)
- **Palatoschisi** ([Vedi fig. 6](#))
 1. *sottomucosa* : lamine palatine e/o muscoli del velo;
 2. *semplice* : solo palato secondario: palato molle (incompleta), palato molle e palato duro fino al forame incisivo(completa);
 - 3. *totale* (palato primario e palato secondario)

Le schisi anteriori o del palato primario

Il quadro clinico è determinato oltre che dalla soluzione di continuità delle strutture interessate (labbro, pavimento nasale ed arcata alveolare) da deformazioni, modificazioni di forma e posizione anche delle strutture circostanti.

Nella schisi labiale cicatriziale oltre alla presenza di una depressione che dal vermiglio può arrivare fino alla base della narice, la mancata fusione dei monconi muscolari può determinare una distorsione della base dell'ala nasale omolaterale che può apparire stirata lateralmente; è sempre evidente in corrispondenza della schisi un accorciamento dell'altezza del labbro con incisura del vermiglione e disallineamento del margine tra labbro bianco e labbro rosso.

Nelle schisi semplici o totali l'impianto anomalo dei monconi muscolari, alla base dell'ala nasale e al piede della columella, determina lo slargamento delle narici con appiattimento del dôme della corrispondente cartilagine alare mentre la punta nasale appare deviata verso il lato della schisi ([Vedi fig. 7](#)). Il filtro è invece deviato verso il lato sano e l'arco di cupido appare verticalizzato.

La gnatoschisi oltre alla discontinuità dell'arcata alveolare può accompagnarsi ad un disallineamento della stessa, in quanto il lato affetto tende ad essere lateralizzato ed arretrato rispetto al lato sano. Sono spesso presenti alterazioni (agenesia e/o malposizionamento) di germi dentari.

Nelle forme bilaterali la schisi del labbro si evidenzia con un più marcato iposviluppo della porzione mediana che si presenta priva del filtro e con un vermiglio appena abbozzato fino ad assumere, nelle forme più gravi, l'aspetto di un piccolo abbozzo letteralmente appeso alla base della columella.

La mancanza di un piano muscolare in sede mediana e le inserzioni anomale laterali di monconi laterali del muscolo orbicolare determinano gravi alterazioni nello sviluppo e nella forma del naso con ipoplasia della columella, slargamento delle narici ed appiattimento della punta.

Nelle schisi bilaterali dell'arcata alveolare la mancata funzione di contenimento da parte della fionda muscolare determina una protrusione del moncone centrale che, sulla spinta del retrostante vomere, viene a sporgere, più o meno gravemente, rispetto anche ai monconi labiali laterali.

L'ipoplasia della porzione mediana del labbro e della columella, l'assenza del fornice vestibolare, la protrusione del processo alveolare determinano nelle forme bilaterali totali il tipico quadro del tubercolo incisivo in immediata continuità con la piramide nasale, anch'essa gravemente deformata, slargata ed appiattita.

Le schisi posteriori o del palato secondario.

A parte le forme minime di ugola bifida clinicamente ininfluenti, le schisi del velo si caratterizzano oltre che per la evidente separazione di monconi sulla linea mediana, che può mancare nelle schisi submucose, anche per l'inserzione anomala dei muscoli palatini (tensore del velo ed elevatore del velo, glosso-stafilino e faringo-stafilino) in prossimità dei margini posteriori delle corrispondenti lamine ossee omolaterali. Ciò determina una conseguente totale alterazione della mobilità, della funzionalità del palato molle e della cintura muscolare superiore del faringe.

I monconi velari si presentano tanto più iposviluppati, retratti ed ipomobili quanto più è grave la schisi.

Nelle schisi ossee del palato secondario le forme monolaterali si caratterizzano per la mancata fusione con il vomere di una delle due lamine palatine mentre la fusione è presente sul lato sano; pertanto, pur in presenza di una schisi che appare totalmente mediana, in base alla continuità con il vomere è possibile distinguere la forma in destra e sinistra. Nella porzione di palato osseo interessata dalla schisi la lamina tende a presentarsi meno sviluppata, più obliqua verso l'alto (verticalizzazione) rispetto al piano controlaterale e ciò rende più ampia ed evidente la soluzione di continuità del palato mentre il mancato sostegno osseo determina minore sviluppo laterale di tutto l'emipalato interessato compresa l'arcata alveolare completando il quadro del cosiddetto "*collasso*" del lato malformato.

Nelle schisi bilaterali il quadro è assolutamente riproducibile su entrambi i lati con due emipalati collassati medialmente mentre la base del vomere appare totalmente libera in continuità solo anteriormente oltre il forame incisivo con l'arcata alveolare (palato primario).

Nelle schisi totali del palato sia primario che secondario i diversi quadri clinici si sovrappongono l'un l'altro dal labbro fino all'ugola con una evidente e clinicamente reale maggiore gravità nell'interessamento di ogni singola componente.

Un accurato esame obiettivo locale a carico di ciascuna struttura anatomica interessata evidenzierà le alterazioni presenti già descritte e consentirà un preciso inquadramento clinico della malformazione.

Nelle labiopalatoschisi le anomalie muscolari, l'interruzione scheletrica, la dislocazione, la deviazione e la distorsione delle strutture osteocartilaginee, l'abnorme comunicazione tra la cavità nasale e orale sono causa di alterazioni funzionali di alcuni meccanismi fisiologici come:

- *suzione*: per la soluzione di continuità dello sfintere labiale ma soprattutto, nelle palatoschisi, per impossibilità a creare la depressione intraorale necessaria all'aspirazione;
- *deglutizione*: per la perturbata fisiologia linguale che può essere anche grave qualora si associ micrognazia (ipoplasia e arretramento della mandibola), come nella sequenza di Pierre Robin;
- *respirazione*: per il rischio di inalazione durante le poppate o per la glossoptosi con ostruzione delle vie aeree (Pierre Robin);
- *udito*: nelle palatoschisi, l'anomalo funzionamento del muscolo elevatore del velo può impedire la fisiologica apertura dell'ostio tubarico durante la deglutizione con conseguente accumulo di muco. Ciò è causa di otite media sierio-mucosa che predispone a sovrainfezioni e ad ipoacusia di trasmissione;
- *fonazione*: per l'impossibilità, nelle palatoschisi, di separare correttamente la cavità nasale da quella orale con rinolalia aperta per abbinamento acustico delle due cavità e fuga d'aria nasale. Eventuali turbe uditive sono concausa di disturbi del linguaggio.
- *masticazione*: per i problemi dell'articolato dentario, con malocclusione, e la disodontiasi sui monconi prospicienti la schisi.

A queste alterazioni funzionali si aggiungono possibili:

- *complicanze infettive*: oltre alla sopraccitata facilità alle infezioni dell'orecchio medio i mancati riscaldamento ed umidificazione dell'aria nelle cavità nasali e la frequenza di reflusso alimentare possono essere causa di bronchiti e broncopolmoniti.
- *problemi estetici*: legati all'iposviluppo del terzo medio facciale, alla deformità nasale, alla deviazione settale e, dopo il trattamento chirurgico, alle conseguenze cicatriziali dello stesso.

I neonati affetti da cheiloschisi isolata, nel caso in cui non siano presenti altre malformazioni associate, non presentano particolari problemi di alimentazione.

Nei casi minori di cheiloschisi incompleta, sono capaci di succhiare direttamente dal seno materno in quanto la forza esercitata dal complesso labiale residuo e dalle arcate alveolari integre consente la normale spremitura del capezzolo o della tettarella (qualora l'alimentazione naturale non sia possibile per problemi clinici o di altra natura). Nei casi più gravi, laddove non siano possibili i normali movimenti di suzione, i neonati possono essere nutriti utilizzando tettarelle morbide dotate di fori più ampi la cui spremitura consenta il deflusso del latte.

I principali problemi sono quindi di ordine estetico legati all'appariscenza della malformazione a sua volta causa di disagio psicologico nella cerchia familiare.

L'alimentazione del neonato con schisi del palato isolata o associata a quella del labbro è invece di solito più problematica. Il meccanismo di suzione è generalmente meno efficiente per l'abnorme comunicazione tra le cavità orale e nasale, specie quando è associata l'interruzione delle arcate alveolari.

È presente inoltre il rischio di reflusso di latte nelle fosse nasali e nelle tube di Eustachio. L'eccesso di aria presente nella bocca e successivamente ingerito è causa di incrementato sforzo muscolare e prolungamento della poppata con ingannevole e temporanea sensazione di sazietà.

È comunque agevole alimentare il piccolo al biberon modificando il ritmo di alimentazione (poppate più frequenti ma di minore quantità) e impiegando tettarelle più grosse e morbide con fori di dimensioni tali da facilitare il deflusso del latte senza però consentirne la fuoriuscita spontanea.

L'introduzione di un sondino per alimentare il neonato con schisi del palato è generalmente da evitare ed è richiesto solo quando i riflessi di suzione e deglutizione sono assenti o immaturi.

Da quanto detto si evince come la gestione clinica di queste malformazioni debba essere necessariamente il frutto della collaborazione di più specialisti, richiedendo l'intervento di una équipe multidisciplinare che comprenda, oltre il chirurgo plastico, l'ortodonzista, il foniatra ed il logopedista, lo specialista ORL e l'audiometrista.

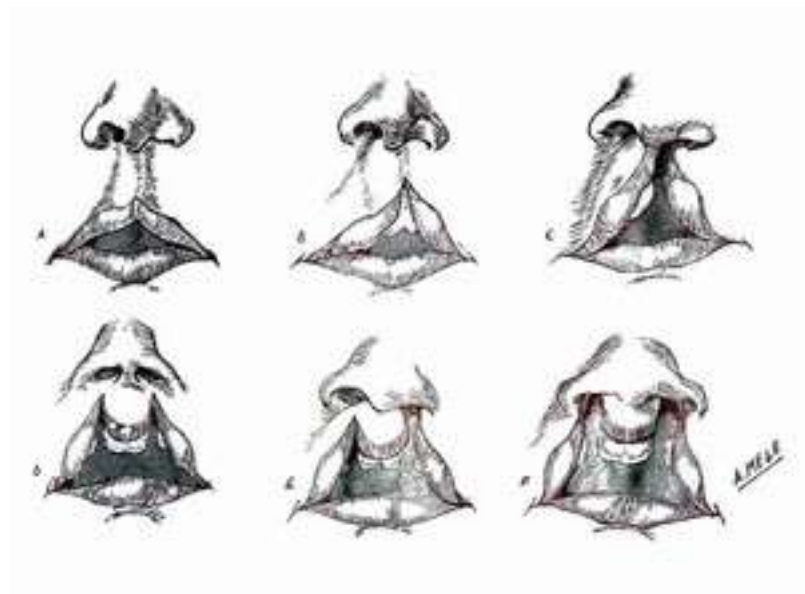


Fig. 5: A: labioschisi sottocutanea; B: labioschisi monolaterale semplice incompleta; C: labioschisi monolaterale totale ; D: labioschisi bilaterale incompleta con gnatoschisi bilaterale completa; E: labioschisi bilaterale, incompleta con gnatoschisi a destra e completa con gnatoschisi a sinistra. F: labioschisi bilaterale totale

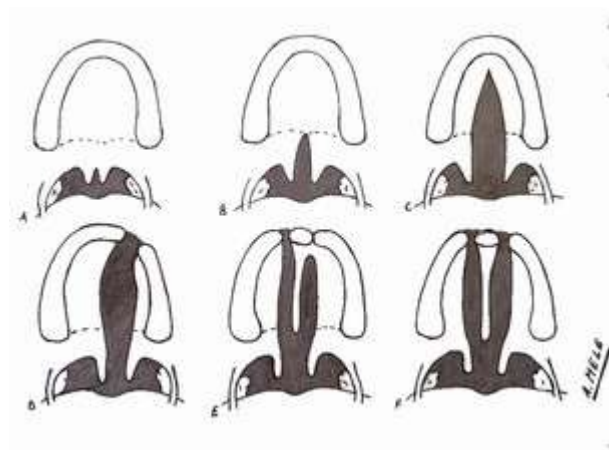


Fig. 6: A: Palatoschisi semplice, incompleta (ugola bifida); B: Palatoschisi semplice, incompleta (veloschisi); C: Palatoschisi semplice, completa (uranostafiloschisi); D: Palatoschisi monolaterale totale (cheilognatouranostafiloschisi); E: Palatoschisi bilaterale, totale a destra(cheilognatouranostafiloschisi), semplice e completa a sinistra (uranostafiloschisi); F: Palatoschisi bilaterale totale. (cheilognatouranostafiloschisi).

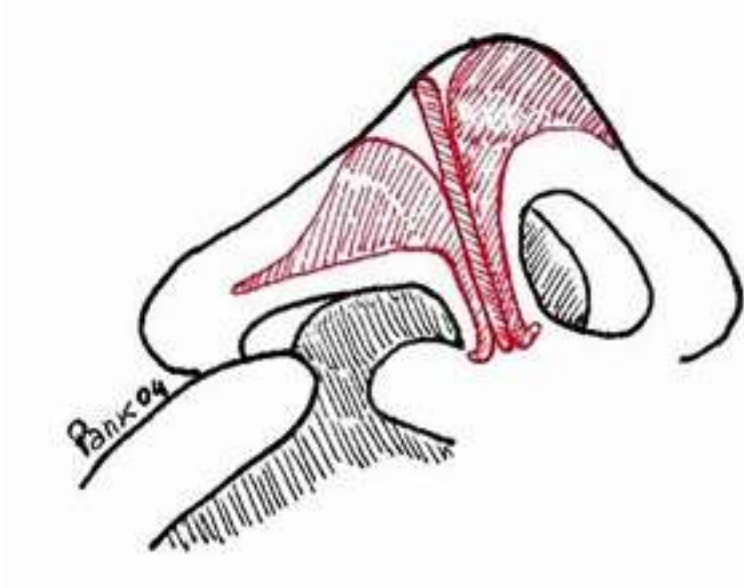


Fig. 7: Deformità dell'ala nasale nelle schisi totali del labbro e dell'arcata alveolare

Principi di terapia chirurgica

Il trattamento chirurgico primario delle labiopalatoschisi costituisce il fondamento della terapia riparativa della malformazione. Lo scopo della terapia chirurgica è di riportare la situazione morfologica e funzionale delle strutture anatomiche il più possibile vicina alla norma: da ciò dipendono le chances per un accrescimento di buona qualità.

Un accurato follow-up multidisciplinare durante l'accrescimento maxillofaciale del bambino è necessario per rilevare e correggere i postumi sia del trattamento primario che quelli propri della malformazione stessa (trattamento secondario).

L'esito del trattamento iniziale dipende dalla qualità tecnica dello stesso, dall'esperienza dell'équipe operatoria e dal timing dell'iter chirurgico correttivo.

Il protocollo di trattamento, riguardo soprattutto la successione cronologica degli interventi, è diverso a seconda degli autori. Complessivamente, negli anni più recenti, grazie all'affinamento delle tecniche chirurgiche ed ai progressi delle tecniche di anestesia pediatrica, è possibile operare con sicurezza in epoca più precoce.

Schisi del labbro

Sebbene alcuni abbiano ritenuto necessaria la riparazione definitiva nei primi giorni dalla nascita, addirittura entro le 48 ore vi è generale accordo nel programmarla intorno ai 3/6 mesi in relazione all'eventuale chiusura palatina o a trattamenti prechirurgici, con minore rischio operatorio e possibilità di un migliore risultato. Nelle schisi molto ampie e nelle schisi bilaterali è possibile ricorrere, a seconda degli orientamenti, ad un trattamento ortopedico-ortodontico prechirurgico che avvicini i monconi mascellari o ad un intervento preliminare di "lip-adhesion". È questa una tecnica chirurgica che consiste nel cruentare i margini della schisi per creare una semplice aderenza dei tessuti molli labiali in modo da convertire una schisi completa in incompleta semplificando il successivo intervento riparativo.

Nella ricostruzione del labbro devono essere rispettati alcuni principi fondamentali.

È necessaria una precisa ricostruzione dei singoli piani cutaneo, muscolare con ripristino del cingolo orbicolare e mucoso al fine di ottenere un labbro di altezza simmetrica al lato opposto e di lunghezza uguale al labbro inferiore. Il bordo rosa deve essere pieno e regolare, l'arco di Cupido naturale e le cicatrici residue minime. Il labbro bianco deve inoltre essere morbido e lievemente prominente al margine inferiore.

Parte integrante del trattamento è la correzione della distorsione nasale in modo da garantire la simmetria delle narici (ricostruzione nasolabiale).

Per la **riparazione della cheiloschisi monolaterale**, si può brevemente accennare alla evoluzione che, nel corso degli anni, hanno subito le tecniche chirurgiche impiegate.

- **Chiusura a linea retta con sutura verticale** (*Rose Thompson; Mirault"Veau*) ([Vedi fig. 8](#)). Ottenute per recentazione dei margini della schisi e ricostruzione dei piani mucoso, muscolare e cutaneo hanno oggi valore pressoché storico, trattandosi dei primi interventi moderni per la labioschisi. Non solo non viene corretta l'ipoplasia del labbro bianco dal lato della schisi ma la successiva retrazione cicatriziale comporta uno stiramento verso l'alto dell'emilabbro con deformità c.d. "ad acquasantiera" che ne altera la simmetria. Trovano oggi ristretta indicazione solo nelle microforme e nell'adulto.
- **Lembo quadrangolare** (*Le Mesurier*) ([Vedi fig. 9](#)). Fu successivamente impiegata al fine di ottenere il desiderato incremento in altezza del labbro e conferire un decorso spezzato alla cicatrice. Essa consiste nell'allestire un piccolo lembo quadrangolare al lato esterno del labbro separato che viene introdotto in quello interno in prossimità del margine inferiore. Visti i risultati estetici non soddisfacenti (eccessiva altezza della metà del labbro ricostruito, deformità dell'arco di Cupido, asimmetria del tubercolo), questa tecnica è stata abbandonata in favore delle tecniche successive con lembo triangolare.
- **Lembo triangolare**. Fra queste tecniche, le più utilizzate oggi sono la tecnica di *Tennison-Randall* (plastica a Z inferiore) ([Vedi fig. 10](#)), la tecnica di avanzamento e rotazione secondo *Millard* ([Vedi fig. 11](#)) e la doppia Z di *Skoog*. Tali metodiche sfruttano il principio della plastica a Z in considerazione del fatto che i monconi labiali ai margini della schisi sono più brevi rispetto all'emilabbro sano.
- Vengono allestiti così uno o due lembi triangolari a varia altezza nel lato esterno (a seconda dello schema) che vengono avanzati o ruotati nel lato interno. Indifferentemente dalla tecnica utilizzata si è ormai diffusa la necessità di un contemporaneo riposizionamento dell'ala nasale deviata.

- La disinserzione del moncone del muscolo orbicolare, lo scollamento della cartilagine alare dai piani cutaneo e mucoso (ove è anche possibile ricorrere a resezioni e plastiche a lembi alternati), eventualmente associate a suture transfisse sulla cute o dirette tra le cartilagini alari dei due lati, consentono un adeguato rimodellamento della narice ed un armonico sviluppo durante la crescita ([Vedi fig. 12](#)) ([Vedi fig. 13](#)).

Per la **riparazione delle cheiloschisi bilaterali**, complete o incomplete, simmetriche o asimmetriche, i problemi sono di maggior peso perché, come si è detto, le strutture separate non sono solo distorte ma sono anche ipoplasiche, spesso in forma grave. Per la ricostruzione è sempre necessario impiegare la parte mediana del labbro appesa alla punta del naso detta prolabio. La condotta operatoria differisce a seconda dell'equipe chirurgica potendosi effettuare interventi in un unico tempo, preceduti o meno da trattamenti ortopedico-ortodontici o chirurgici (lip-adesion), oppure in due tempi operando un lato per volta.

Le tecniche chirurgiche descritte sono numerose, fondamentale è la valutazione del grado di deformità.

- Le tecniche di **riparazione bilaterale a linea retta o a lembo quadrangolare bilaterale**, in un unico tempo operatorio, sono indicate nelle schisi bilaterali incomplete o complete ma con integrità dell'arcata alveolare o in assenza o scarsa protrusione della premaxilla ([Vedi fig. 14](#)). Anche per le forme bilaterali è possibile applicare il principio della **plastica a Z** tipo *Tennison* o *Skoog* o dell'avanzamento-rotazione tipo *Millard*, in due tempi separati da 3-4 settimane oppure adattate in un unico tempo.

Nelle schisi bilaterali complete con notevole spostamento in avanti ed in alto della premaxilla ed assenza della columella si presenta la necessità di riposizionare il premascellare all'interno dell'arcata alveolare. È possibile conseguire ciò seguendo differenti approcci:

- esistono particolari dispositivi, sia di trazione esterna (cuffia elastica o "head cap") che intraorale o di modellamento nasoalveolare che, applicati per un periodo variabile da 4 settimane a 2-3 mesi, retraggono delicatamente la premaxilla nella corretta posizione. Tali procedure, di non semplice attuazione, richiedono una stretta collaborazione materna e frequenti controlli da parte dello specialista. L'applicazione di una cuffia elastica esterna dotata di fasce e bende non è di facile mantenimento ed in oltre consente uno scarso controllo sulla congruità del posizionamento premascellare tra i segmenti laterali: un'eccessiva pressione può essere causa di deviazione linguale della premaxilla mentre la pressione laterale delle fasce può causare collasso dei segmenti mascellari. L'assenza dei denti rende problematica l'applicazione di apparecchi ortodontici variamente conformati;
- sono state descritte tecniche chirurgiche di riposizionamento del mascellare (escissione della premaxilla, resezione o frattura del vomere, incisione verticale del setto). Tali tecniche sono da bandire per le gravi complicanze da cui sono funestate (grave atrofia del premascellare con retrusione mediofaciale, ostruzione aerea delle vie nasali, distorsione linguale della premaxilla) e sono da prendere in considerazione solo come procedure secondarie in rari casi selezionati;
- è possibile ottenere il riposizionamento della premaxilla intervenendo chirurgicamente in più tempi, o facendo precedere alla plastica del labbro la *lip-adesion*, mono o bilaterale, o ricostruendo il labbro un lato per volta, a distanza di circa 4 settimane. Se la schisi è asimmetrica, è preferibile intervenire per prima dal lato ove la schisi è meno ampia e la riparazione più agevole, di modo che il progressivo riposizionamento dell'osso provocato dall'emilabbro riparato, faciliti l'intervento successivo ([Vedi fig. 15](#)) ([Vedi fig. 16](#)).

Nelle schisi bilaterali più gravi l'altro grosso problema è rappresentato dal ricreare la columella che in tali forme risulta praticamente assente. Nella maggior parte delle tecniche, dato il divario cutaneo tra columella (corta) e prolabio (largo), la cute di questo ultimo è incisa e impiegata in vario modo per fornire sia l'espansione verticale tra le colonne del filtro che la columella. Esempi sono il **lembo biforcuto** secondario di *Millard* ([Vedi fig. 17](#)) ed il **lembo di avanzamento mediano a V-Y** secondo *Bardach* ([Vedi fig. 18](#)), usualmente impiegati in un secondo tempo, intorno ai 4-5 anni di età.

Anche nelle schisi bilaterali si va diffondendo la necessità di correggere primariamente le deformità della punta del naso, intervenendo chirurgicamente con riposizionamenti e suture delle cartilagini alari, in particolare a livello dei domi e delle crura mediali (*Mc Comb, Mulliken, Trott*) oppure impiegando dispositivi prechirurgici di modellamento nasoalveolare (*Grayson*).

Schisi del palato

Una delle maggiori controversie nelle procedure correttive della schisi del palato riguarda l'epoca in cui effettuare il trattamento chirurgico primario. È comunemente accettato che la precoce correzione del difetto palatale (prima che il bimbo inizi a parlare) migliori la qualità della fonazione, mentre la chiusura posticipata consenta un migliore accrescimento del terzo medio facciale. Il più importante obiettivo nella chirurgia riparatrice primaria della palatoschisi è quindi il raggiungimento dei requisiti anatomico-fisiologici necessari per una corretta fonazione senza interferire significativamente sull'accrescimento maxillofaciale. La maggior parte degli autori propende oggi per la ricostruzione precoce del palato, ai tre mesi, insieme o prima della riparazione del labbro e del palato primario.

Nella ricostituzione dell'integrità anatomica del palato deve essere rispettato il principio di chiudere la schisi palatina in tre piani: piano mucoso nasale, piano muscolare e piano mucoso orale.

Dal punto di vista tecnico si può brevemente accennare all'evoluzione che la filosofia di questo intervento ha subito nel corso degli anni. Se le prime tecniche moderne si indirizzavano a ridurre il rischio di deiscenze grazie alla introduzione delle **incisioni di rilasciamento** secondo *Dieffenbach* e la chiusura in più strati secondo *Von Langenbeck*, successivamente, prediligendo la funzione, si svilupparono **tecniche di allungamento posteriore del palato** per migliorare l'attività fonatoria. Così il metodo di *Veau Wardill Kilner "push-back"* ([Vedi fig. 19](#)) descritto nella prima metà del XX secolo ha dominato il panorama della chirurgia correttiva sino agli anni sessanta e resta oggi la base della tecnica di riparazione palatina più usata ([Vedi fig. 20](#)) ([Vedi fig. 21](#)).

Con la pubblicazione della sua procedura **"Veloplastica intravelare"** nel 1969, *Kriens* fu responsabile di un impatto tale che tutti i chirurghi hanno abbracciato il suo concetto. In tutte le tecniche odierne infatti, i muscoli del velo sono disinseriti dal bordo posteriore delle lamine palatine, riorientati e suturati sulla linea mediana a ricostruire il fascio elevatore a direzione trasversale. L'evoluzione attuale è quindi di ricostituire il diaframma velare palatino assicurando il massimo arretramento del velo. In tal senso, largo consenso ha trovato la tecnica della **plastica a doppia z invertita** secondo *Furlow* ([Vedi fig. 22](#)) con le sue modifiche o semplificazioni come quella adottata dall'autore.

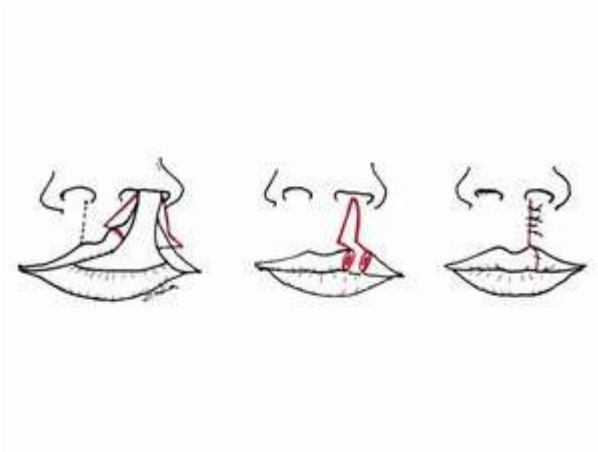


Fig. 8: Labioplastica a linea retta

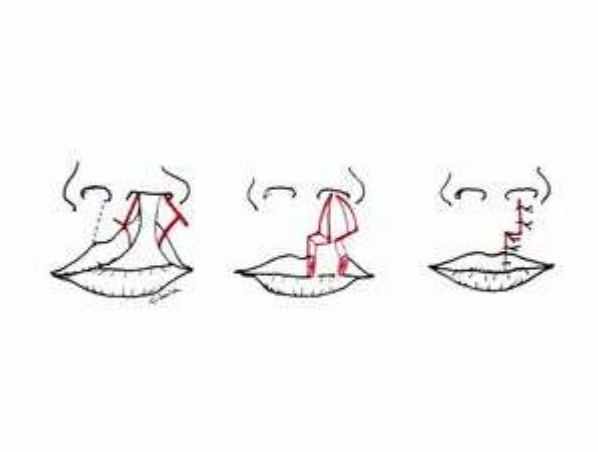


Fig. 9: Labioplastica secondo Le Mesurier

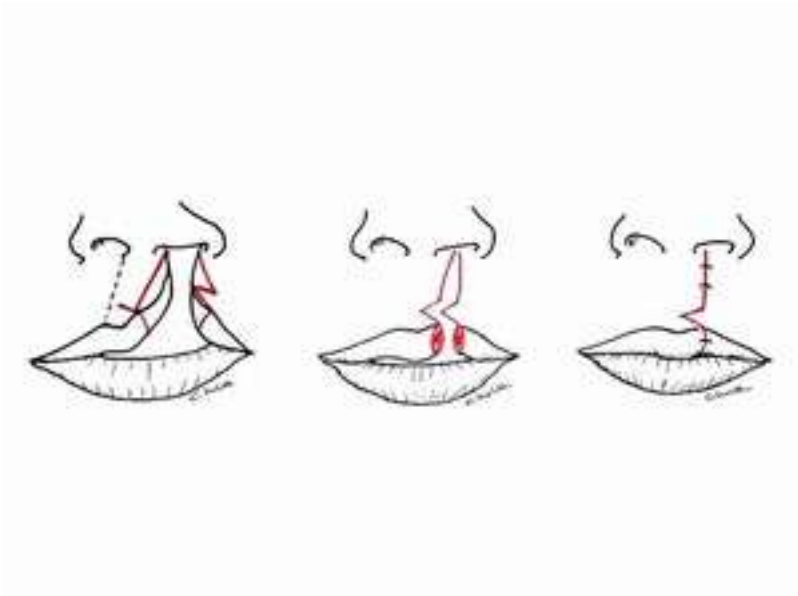


Fig. 10: Labioplastica secondo Tennison-Randall

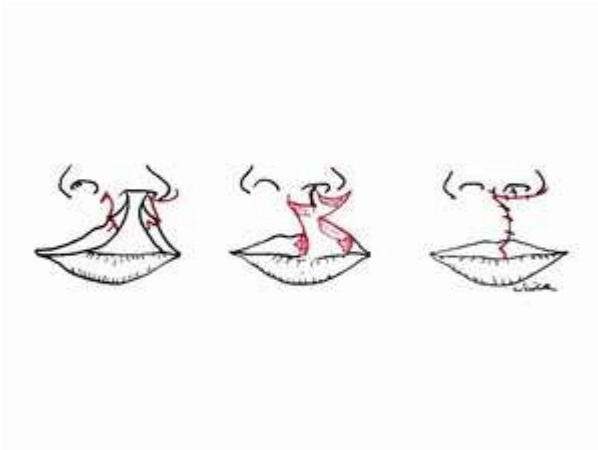


Fig. 11: Labioplastica secondo Millard



Fig. 12: Schisi totale del palato primario monolaterale



Fig. 13: Aspetto a distanza dopo plastica secondo Tennison-Randall e riposizionamento dell'ala nasale.

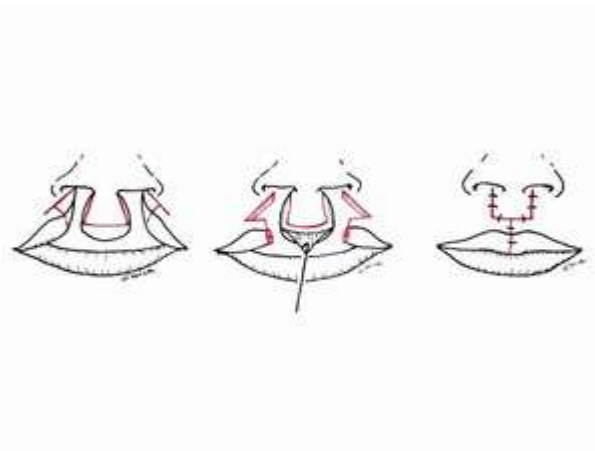


Fig. 14: Labioplastica con lembo quadrangolare bilaterale



Fig. 15: Schisi bilaterale totale,(cheilo-gnato-urano-stafilo-uguloschisi)



Fig. 16: Aspetto postoperatorio dopo labioplastica bilaterale

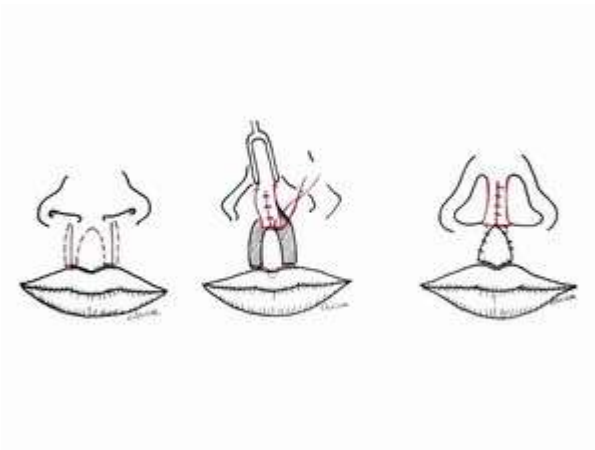


Fig. 17: Labioplastica mediante lembo biforcuto secondario di Millard

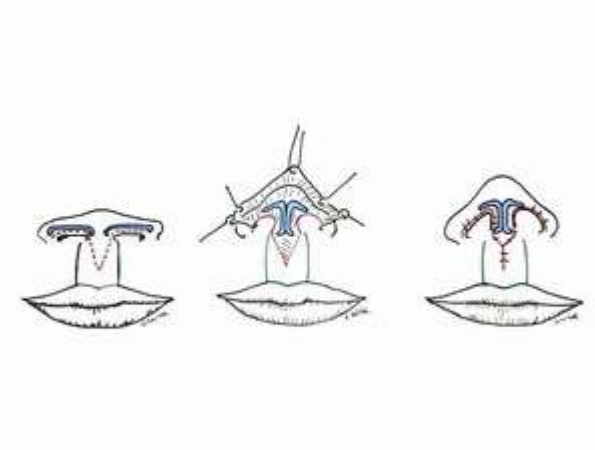


Fig. 18: Tecnica V-Y secondo Bardach

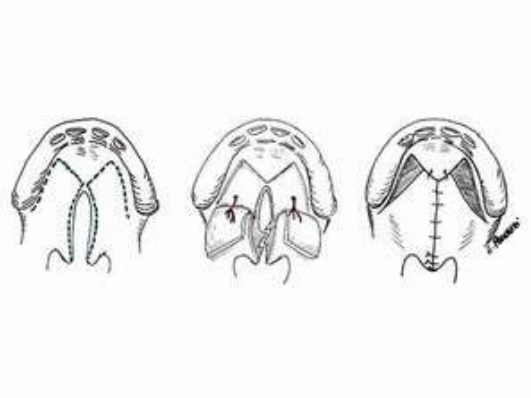


Fig. 19: Palatoplastica secondo Veau Wardill Kilner



Fig. 20: Schisi del palato secondario,(urano-stafilo-uguloschisi).



Fig. 21: Aspetto postoperatorio dopo palatorrafia secondo Veau-Wardill-Kilner

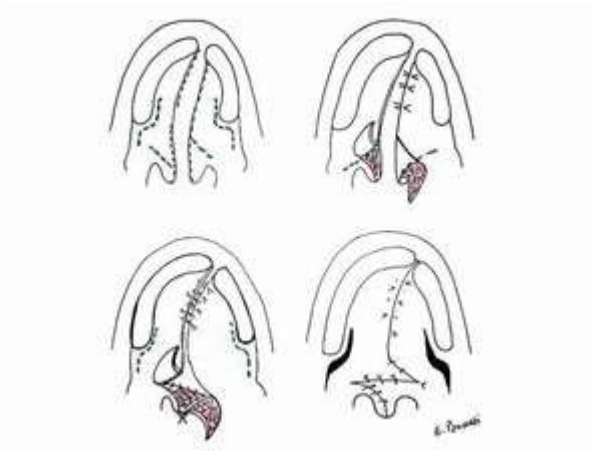


Fig. 22: Palatoplastica secondo Furlow

Trattamento postoperatorio

Le schisi semplici del labbro non richiedono di norma trattamenti nel post-operatorio o follow-up particolari, a parte eventuale revisioni delle cicatrici chirurgiche (dermoabrasioni, laser, riposizionamenti) o interventi di rinoplastica per una completa correzione delle eventuali deformità residue, che è preferibile procrastinare a sviluppo completo del viso (14-16 anni).

Le schisi che interessano l'arcata necessitano di un follow-up ortopedico-ortodontico continuativo fino ad ottenere un perfetto allineamento e una buona occlusione dentaria.

Nelle forme monolaterali particolarmente ampie e nelle forme bilaterali può essere necessario integrare il primo tempo chirurgico con la stabilizzazione dell'arcata. Tale intervento viene di solito effettuato verso i 10 anni di età, per non interferire con lo sviluppo del mascellare, con un innesto d'osso prelevato dalla tibia o dalla cresta iliaca. L'innesto osseo deve essere sempre preceduto da una adeguata terapia ortodontica che deve essere prolungata anche dopo l'intervento al fine di guidare una corretta crescita del terzo medio facciale.

Per quanto riguarda le schisi del palato secondario, in presenza di schisi del palato duro (uranoschisi), è indicato un accurato follow-up e trattamenti ortopedici-ortodontici, mirati ad un normale sviluppo del palato sia in senso trasversale che longitudinale e ad una buona occlusione dentaria; mentre nelle schisi che interessano il palato molle (veloschisi) è necessario seguire i piccoli pazienti da un punto di vista foniatrico con eventuale rieducazione.

Più raro, con le tecniche di correzione chirurgica precoce di mioplastica intravelare, è diventato il ricorso a tecniche di restringimento del passaggio tra oro- e rino-faringe al fine di evitare, o ridurre, la fuga d'aria nasale e la conseguente rinolalia aperta.

Tra le tecniche di faringoplastica ricordiamo la sutura dei pilastri tonsillari posteriori (pilastroraffia), la sinechia velo-faringea con lembo a peduncolo superiore, scolpito nella parte posteriore del faringe ed ancorato al palato molle secondo Sanvenero Rosselli, o con le numerose tecniche descritte con lembi incrociati palatali e faringei.

Infine nei casi di grave ipoplasia del mascellare superiore con retrusione del terzo medio e morso invertito, non adeguatamente corretti con terapia ortodontica, potrà essere indicato il ricorso ad una chirurgia con osteotomie del mascellare, longitudinali e/o trasversali, di avanzamento e/o allargamento.



Complicanze

Oltre alle sequele di tipo fisiognomico (cicatrici, deformità nasali), ortodontico (malocclusione, agenesia dentaria) e foniatrico (rinolalia), la complicanza tipica delle schisi labiopalatine sono le **fistole** oro-nasali e naso-labiali.

Il persistere di una comunicazione tra cavità nasale e il vestibolo o la cavità orale è la conseguenza di una parziale deiscenza delle suture, per eccessiva tensione sui margini o per infezione.

Se la fistola è minima essa appare del tutto ininfluenza e asintomatica, mentre fistole di maggiori dimensioni che consentono una importante fuga d'aria o il passaggio di cibi (liquidi o semiliquidi) necessitano di una revisione chirurgica, con chiusura diretta su due piani (nasale ed orale) o il ricorso a lembi muco-periosteali sul piano orale o mio-mucosi (m. buccinatore) nei casi più complessi.

