Tutto quello che i genitori dovrebbero sapere su una frequente malformazione congenita

In questo breve articolo affrontiamo un gruppo di patologie malformative congenite molto frequenti: la labioschisi o labbro leporino, la palatoschisi e la labiopalatoschisi. Cercheremo di spiegarne in parole semplici la classificazione, i meccanismi che ne determinano la comparsa, i problemi legati soprattutto all'allattamento al seno e quali interventi mettere in atto in termini di tempi e modalità.

Cosa si intende per labiopalatoschisi? Che differenza esiste tra labioschisi, palatoschisi e labiopalatoschisi?

Con il termine "schisi" si intende una interruzione del labbro o del palato dovuta alla mancata fusione/saldatura di 1 o più componenti. Le schisi del labbro e del palato superiore rappresentano un gruppo di patologie malformative dell'età pediatrica molto frequente, se non il più comune, con un incidenza in Italia variabile da 1 su 700 a 1 su 1000 nati vivi.

La labioschisi o labbro leporino o schisi del labbro è un difetto di formazione – bilaterale (sia a destra che a sinistra) o monolaterale (destra/sinistra) – del labbro superiore. Si parla di labioschisi *completa* se è interessato il labbro in tutta la sua altezza fino a coinvolgere la parte inferiore delle narici (detta anche vestibolo nasale, *vedi figura*); in caso contrario (interessamento del solo labbro superiore senza coinvolgimento del vestibolo nasale) si parla di labioschisi *incompleta (vedi figura)*.

Per palatoschisi o schisi del palato si intende invece una difettosa chiusura del palato superiore (che fa da tetto alla cavità orale) che può essere o meno associato alla labioschisi. Nel 40% dei casi infatti labioschisi e palatoschisi sono contemporaneamente presenti: in tal caso si parla di labiopalatoschisi *(vedi figura)*.

Quali sono le cause del labbro leporino?

Ciò che vediamo del volto di una persona non è altro che risultato finale di un puzzle composto da "5 pezzi" tecnicamente chiamati "bottoni o processi": 1 bottone frontale (da cui si svilupperanno fronte, naso e porzione centrale del labbro superiore), 1 bottone mascellare

destro e 1 bottone mascellare sinistro (che daranno origine alle guance, alla parte superiore delle mascelle e alle porzioni laterali del labbro superiore), 1 bottone mandibolare destro e 1 bottone mandibolare sinistro (da cui avranno origine la mandibola, il labbro inferiore e i padiglioni auricolari).

I “pezzi” del puzzle iniziano a svilupparsi a partire dalla quarta settimana dello sviluppo fetale per poi avvicinarsi ed unirsi lungo la linea mediana (intorno al naso per intenderci): senza dilungarci più di tanto, dalla fusione della faccia esterna dei bottoni frontale e mascellari (destro e sinistro) ha origine il labbro superiore, la fusione che avviene invece tra le facce interne degli stessi bottoni da origine al palato superiore (ovvero il tetto della cavità orale). Alla nona/decima settimana di vita intrauterina le composizioni di labbro e palato saranno già complete ed eventuali malformazioni già presenti e stabilizzate.

Ancora oggi non si conoscono le cause in grado di determinare le schisi del labbro e del palato ma è universalmente accettata la presenza di fattori genetici predisponenti (dopo aver avuto un figlio con labbro leporino è leggermente aumentata la possibilità di averne un altro) che unitamente a fattori ambientali (es. carenza acido folico, malattie materne, farmaci) interferiscono con il normale meccanismo appena descritto di “composizione del puzzle”.

Quali sono i principali problemi di un bambino con labiopalatoschisi?

Nella labioschisi isolata (labbro leporino) il problema è per lo più estetico in quanto generalmente non ci sono grandi interferenze con l’alimentazione al seno se non nelle forme complete e/o bilaterali.

Nelle palatoschisi e labiopalatoschisi oltre alle maggiori difficoltà di alimentazione possono verificarsi frequenti episodi di infiammazione delle prime vie aeree per la presenza di comunicazione tra le cavità nasali e il cavo orale. Sono possibili inoltre problemi di fonazione e problemi ortodontici (con successiva difficoltà anche nella masticazione) oltre ai già menzionati problemi estetici.

Ad ogni modo l’allattamento rappresenta sicuramente una delle più problematiche più rilevanti a causa di una suzione difficoltosa, come appena detto, nei neonati e lattanti con

labioschisi completa mono o bilaterale, palatoschisi e labiopalatoschisi.

Vi elenchiamo pochi e semplici consigli allo scopo di rendere quanto meno faticoso e impegnativo possibile il momento della poppata:

– cercate di allattare con il vostro pargoletto in posizione verticale

– somministrate piccole quantità di latte e in più riprese

– se desiderate allattare al seno potete provare ad utilizzare un'apposita "tettarella" (disponibile in farmacia) che permette ai bambini di attaccarsi con minore difficoltà.

– se proprio non è possibile allattare il piccolo al seno, tirate il latte fino al momento dell'operazione per poi provare ad attaccarlo successivamente all'intervento

– utilizzate biberon e relativa tettarella con un foro grande in modo tale che non faccia troppo sforzo per succhiare il latte.

Come si interviene nei casi di labbro leporino e palatoschisi? E quando?

Il trattamento è sostanzialmente chirurgico e mirato alla chiusura del difetto secondo tempi e modalità che differiscono in base al tipo ed alla grandezza della malformazione.

La correzione del labbro leporino viene generalmente effettuata dopo i 4-6 mesi di vita: interventi antecedenti a quest'epoca non danno in genere risultati soddisfacenti; al contrario è possibile posticipare l'operazione fino all'età di 18-24 mesi senza alcun rischio di pregiudicarne l'esito. Le forme complete e bilaterali necessitano spesso di approcci più complessi con possibilità di interventi secondari per la ricostruzione delle narici coinvolte (interventi generalmente rimandati alla pubertà).

Per quanto riguarda l'intervento di correzione di palatoschisi, l'atteggiamento può essere più o meno attendista: alcuni preferiscono effettuare l'operazione già a 12-18 mesi di vita, ovvero prima dello sviluppo della funzione fonatoria, altri optano per un intervento a 4-5 anni di età assistendo lo sviluppo del palato con apparecchi ortodontici.