

Fondazione Pierfranco e Luisa Mariani
neurologia infantile

in collaborazione con

Fondazione Istituto Neurologico
C. Besta IRCCS

www.fondazione-mariani.org

XXIII Corso di aggiornamento
XXIII Update course

Malformazioni craniofaciali: craniostenosi e facio-
craniostenosi

2-4 marzo 2011
Museo Nazionale della Scienza e della Tecnologia
"Leonardo da Vinci", Milano

Introduzione

Le Craniostenosi costituiscono un gruppo eterogeneo di malformazioni congenite che trovano in un'anomalia dello sviluppo cranico l'espressione clinica comune ma che differiscono per gravità, evoluzione e risposta al trattamento chirurgico. Il riconoscimento clinico è affidato alle conoscenze del pediatra, conoscenze necessariamente limitate da un interesse non relativamente sufficiente, rispetto all'incidenza, dedicato a queste malformazioni nei programmi della Facoltà di Medicina e Chirurgia e delle Scuole di Specializzazione in Pediatria, Neurochirurgia e Chirurgia maxillo-facciale.

Come riconoscerle

Nella pratica clinica il Pediatra si trova ad individuare una craniostenosi nell'ambito di un vasto gruppo di anomalie morfologiche craniche che possono tradurre una semplice deformità da parto, una deformazione cranica da posizione, una malformazione cranica secondaria ad una malformazione cerebrale oltre che una vera craniostenosi. La diagnosi è essenzialmente clinica, essendo le varie craniostenosi associate a fenotipi specifici. Un'insufficiente conoscenza di queste condizioni patologiche si traduce in ritardi di diagnosi, che possono pregiudicare significativamente lo sviluppo neuro-cognitivo, o in un eccessivo ricorso agli esami strumentali neuroradiologici. Non di rado, un bambino con una semplice anomalia cranica da posizione viene avviato ad un trattamento manipolativo da parte di un osteopata o ad una correzione con ortosi quando sarebbero sufficienti semplici presidi fisioterapeutici. Negli ultimi anni, i progressi registrati nella genetica di questa malattia permettono una diagnosi corretta specifica delle forme più complesse, ognuna caratterizzata da una sua storia naturale e dalla necessità di un approccio terapeutico mirato. Nello stesso tempo sono state elaborate tecniche chirurgiche più appropriate che, insieme agli avanzamenti nel campo anestesilogico e nell'assistenza postchirurgica neonatale intensiva, hanno cambiato sostanzialmente i risultati del trattamento chirurgico.

Quali le conseguenze di una diagnosi tardiva o incompleta?

Esse dipendono ovviamente dal tipo di craniostenosi e possono essere causate da uno stato di ipertensione endocranica, dall'associazione di anomalie di sviluppo cranio facciale, dalla presenza di deficit neurologici focali (visivi, uditivi) o generali, tutte condizioni destinate ad aggravarsi in caso di trattamento chirurgico tardivo. Il rischio di conseguenze sfavorevoli non si esaurisce nei primi mesi di vita, ma persiste in molti casi fino alla maturazione completa delle strutture cranio facciali, da cui la necessità di sorvegliare lo sviluppo dei bambini affetti attraverso tutta l'adolescenza.

Come trattarle

Il trattamento delle craniostenosi è essenzialmente chirurgico: neurochirurgico nei primi mesi di vita, combinato neurochirurgico e maxillo-facciale successivamente. Le finalità del trattamento chirurgico sono:

- contrastare la disproporzione cranio-encefalica che secondario alla chiusura precoce di una o più suture del cranio, causa di un iposviluppo dello stesso, creando uno spazio sufficiente per il normale sviluppo dell'encefalo in via di accrescimento
- correggere l'anomala dinamica del liquido cerebrospinale intracranica conseguente alla distorsione/compressione delle vie liquorali esercitata dal cranio ipoplastico
- ri-indirizzare correttamente gli anormali vettori di crescita delle ossa craniche per prevenire le malformazioni facciali
- assicurare un aspetto cosmetico il più vicino possibile al normale, per facilitare l'inserimento sociale.

Direttori del corso***Course Directors***

Concezio di Rocco

Laura Valentini

Comitato Scientifico***Scientific Committee***

Alberto Bozzetti

Concezio di Rocco

Carlo Lazzaro Solero

Daria Riva

Angelo Selicorni

Laura Valentini

Gianvincenzo Zuccotti

Gianpiero Tamburrini

Segreteria Scientifica***Scientific Secretariat***

Veronica Saletti

Fondazione Istituto Neurologico C. Besta

Milano

Gianpiero Tamburrini

Policlinico Gemelli, Roma

Informazioni e iscrizioni***Information and enrolment***

www.fondazione-mariani.org

iscrizioni@fondazione-mariani.org

Marina Cipriani

telefono 02 795458

Coordinamento***Coordination***

Carla Imarisio

Organizzazione***Organization***

Lucia Confalonieri

Marina Denegri

Fondazione Pierfranco e Luisa Mariani

viale Bianca Maria 28

20129 Milano

telefono 02 795458

fax 02 7600.9582

www.fondazione-mariani.org

mercoledì 2 marzo 2011

mattino

LE FORME ISOLATE 1

ore 9

Saluto delle autorità

Introduzione del Corso

Carlo Lazzaro Solero, Milano

Concezio di Rocco, Roma

Laura Valentini, Milano

I Sessione

Aspetti generali

ore 9.20

Inquadramento clinico: il ruolo del pediatra

Inquadramento clinico generale

Giuseppe Zampino, Roma

Le false craniostenosi: plagiocefalia posizionale

Gianvincenzo Zuccotti, Milano

ore 10

Il quadro neurologico

Possibili implicazioni neurologiche

Veronica Saletti, Milano

Lo sviluppo neurocognitivo

Daniela Chieffo, Roma

ore 10.40

Le alterazioni oculari

Elena Piozzi, Milano

ore 11

Coffee break

II Sessione

Inquadramento Diagnostico-Terapeutico

ore 11.20

Lezione 1

Diagnosi neuroradiologica

Charles Raybaud, Toronto

Diagnosi prenatale

Andrea Righini, Milano

ore 12.20

Lezione 2

L'evoluzione del trattamento

Maurice Choux, Marsiglia

ore 13

Domande e Discussione

13.20

Pranzo

pomeriggio

III Sessione
Scafocefalia

ore 14

Riconoscimento clinico, indicazione chirurgica

Carlo Mazza, Verona

ore 14.20

Tavola rotonda: Tecniche a confronto sui risultati

Tecnica Mininvasiva

Concezio Di Rocco, Roma

Tecnica Endoscopica

Josè Honojosa, Madrid

Stripping della sutura

Paola Peretta, Torino

Tecnica "open"

Laura Valentini, Milano

ore 15.40

Domande e Discussione

ore 16

Coffee Break

ore 16.20

Discussione

Abstract di casi clinici presentati dai Corsisti e discussi dalla Faculty

Diagnosi Clinica

Veronica Saletti, Milano

Diagnosi neuroradiologica

Alessandra Erbetta, Milano

Indicazioni di trattamento

Giuseppe Talamonti, Milano

Stefano Pezzotta, Pavia

ore 18

Chiusura della giornata

giovedì 3 marzo 2011

mattino

LE FORME ISOLATE 2

IV Sessione
Trigonocefalia

ore 9

Riconoscimento clinico, indicazione chirurgica

Armando Cama, Genova

ore 9.20

Tecniche neurochirurgiche

Luca Massimi, Roma

ore 9.40

Tecnica endoscopica

Josè Honojosa, Madrid

ore 10.10

Correzione dell'ipotelorismo

Fabio Mazzoleni, Monza

ore 10.30

Coffee Break

V sessione

Plagiocefalia anteriore

ore 10.50

Riconoscimento clinico, indicazione chirurgica

Concezio Di Rocco, Roma

ore 11.20

Tecnica endoscopica

Josè Hinojosa, Madrid

ore 12

La recidiva: il ruolo delle alterazioni genetiche

Lorenzo Genitori, Firenze

ore 12.20

Tecnica "combinata" neurochirurgo-maxillofaciale

Laura Valentini, Milano

ore 12.40

L'evoluzione a distanza: il ruolo del maxillo-facciale

Sandro Pelo, Roma

ore 13

Domande e Discussione

ore 13.20

Pranzo

pomeriggio

VI sessione
Plagiocefalia posteriore

ore 14

Riconoscimento clinico, indicazione chirurgica
Giampiero Tamburrini, Roma

ore 14.20

Le forme bilaterali
Carlo Lazzaro Solero, Milano

ore 14.40

Le conseguenze sul SNC
Idrocefalo, Malformazione di Chiari e anomalie vascolari
Giuseppe Cinalli, Napoli

ore 15

Lezione 3
La gestione delle complicanze
John Goodrich, New York

VII SESSIONE
L'assistenza anestesiologicala e il controllo del dolore

ore 15.40

Strategie di assistenza anestesiologicala: il risparmio di sangue
Domenico Pietrini, Federica Tosi, Roma
Assistenza anestesiologicala: intubazione videoguidata, incannulazione venosa ecoguidata e strategie trasfusionali
Paolo Cortellazzi, Milano
La pervietà del forame ovale e chiusura percutanea: una tecnica preoperatoria?
Gianfranco Butera, Milano
Valutazione del dolore post-operatorio in età prescolare
Massimo Lamperti, Milano

ore 17

Discussione

ore 17.20

Abstract di casi clinici presentati dai Corsisti e discussi dalla Faculty
Diagnosi Clinica
Angelo Selicorni, Monza
Diagnosi neuroradiologica
Luisa Chiapparini, Milano
Indicazioni di trattamento
Armando Cama, Genova
Carlo Mazza, Verona

ore 18.20

Chiusura della giornata

venerdì 4 marzo 2011

mattino

LE FORME "COMPLESSE"

VIII sessione

Le craniostenosi complesse e le craniofaciostenosi

ore 8.30

La genetica

Le forme sindromiche più frequenti

Giovanni Battista Ferrero, Torino

Le alterazioni molecolari

Wanda Lattanzi, Roma

ore 9.10

La diagnosi neuroradiologica

Fabio Triulzi, Milano

ore 9.30

Riconoscimento clinico, indicazione chirurgica

Gianpiero Tamburrini, Roma

ore 9.50

Le alterazioni neurocognitive

Daria Riva, Milano

ore 10.10

Coffee Break

ore 10.30

Problemi Clinici

L'approccio assistenziale globale al bambino con patologia sindromica e craniostenosi

Angelo Selicorni, Monza

Aspetti Nutrizionali

Giuseppe Zampino, Roma

Problematiche respiratorie

Renato Maria Gaini, Monza

Lo svezzamento dal respiratore

F Tosi, Roma

Problematiche orbitarie

Alberto Bozzetti

Problematiche ortognatodontiche

Costanza Meazzini, Milano

Correzione delle malformazioni alle estremità

Giorgio Pajardi, Milano

ore 12.40

Discussione

ore 13

Pranzo

pomeriggio

ore 14

Tecniche neurochirurgiche e maxillofaciali: sequenziali oppure combinate?

Trattamento delle forme gravi neonatali: il clovearleaf

John Goodrich, New York

L'avanzamento in monoblocco

Eric Arnaud, Paris

La 'Le Fort III' per l'ipoplasia faciale

Alberto Bozzetti, Monza

ore 15.00

Lezione 4

Avanzamenti tecnici e complicazioni nelle cranofaciostenosi

Eric Arnaud, Parigi

IX sessione

I problemi assistenziali infermieristici

ore 15.40

L'assistenza alla diagnostica neuroradiologica

Cristina Basso Ricci, Milano

L'assistenza infermieristica

Paola Leonardi, Roma

Il sostegno della famiglia del bambino che "cambia volto"

Simona Di Carlo, Milano

Il rapporto con le associazioni parentali

Federica Novegno, Roma

ore 17

Quiz di Apprendimento

ore 17.30

Conclusione dei Lavori