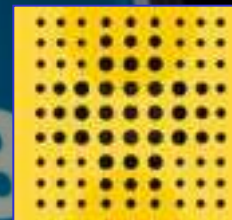




AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SANT'ANNA
CLINICA DI CHIRURGIA PLASTICA RICOSTRUTTIVA

Direttore: Prof. Carlo Riberti



Chirurgia Plastica Ricostruttiva



HOSPITAL

CHIRURGIA PLASTICA CORRETTIVA IN ETA' PEDIATRICA



MALFORMAZIONE



Difetto morfologico di un organo, di una sua parte, o di una regione anatomica, conseguente ad anomalo processo di sviluppo embrionario “*ab intrinseco*” (es. ipospadia, cheiloschisi, palatoschisi....)

DEFORMAZIONE



Alterazione di forma o di struttura “ab extrinseco” di una parte anatomica in precedenza normalmente conformata (es. torcicollo congenito)

DISTRUZIONE



**Interruzione di un processo di
sviluppo, peraltro normale
(amputazione arto da briglia amniotica)**

MALFORMAZIONI

ISOLATE

Sequenza

MULTIPLE

Sindrome



SEQUENZA MALFORMATIVA



**Successione a cascata di eventi malformativi
dipendenti l'uno dall'altro, originati da un
unico difetto di base e limitati ad aree contigue**

SINDROME MALFORMATIVA



Insieme di più malformazioni presumibilmente correlate sul piano etiopatogenetico ma coinvolgenti anche aree non contigue

PREVALENZA

Numero totale dei casi

Numero totale dei soggetti studiati

Si misura con uno studio trasversale

INCIDENZA

Numero di nuovi casi

Numero totale dei soggetti a rischio studiati

Si misura con uno studio longitudinale



L'aumento di prevalenza nei nati può essere legato a minore mortalità perinatale più che ad un aumento di incidenza, e quindi a fattori di rischio.

Un migliore trattamento della abortività spontanea potrebbe portare ad un aumento dei nati con malformazioni.

... difficile misurare l'incidenza

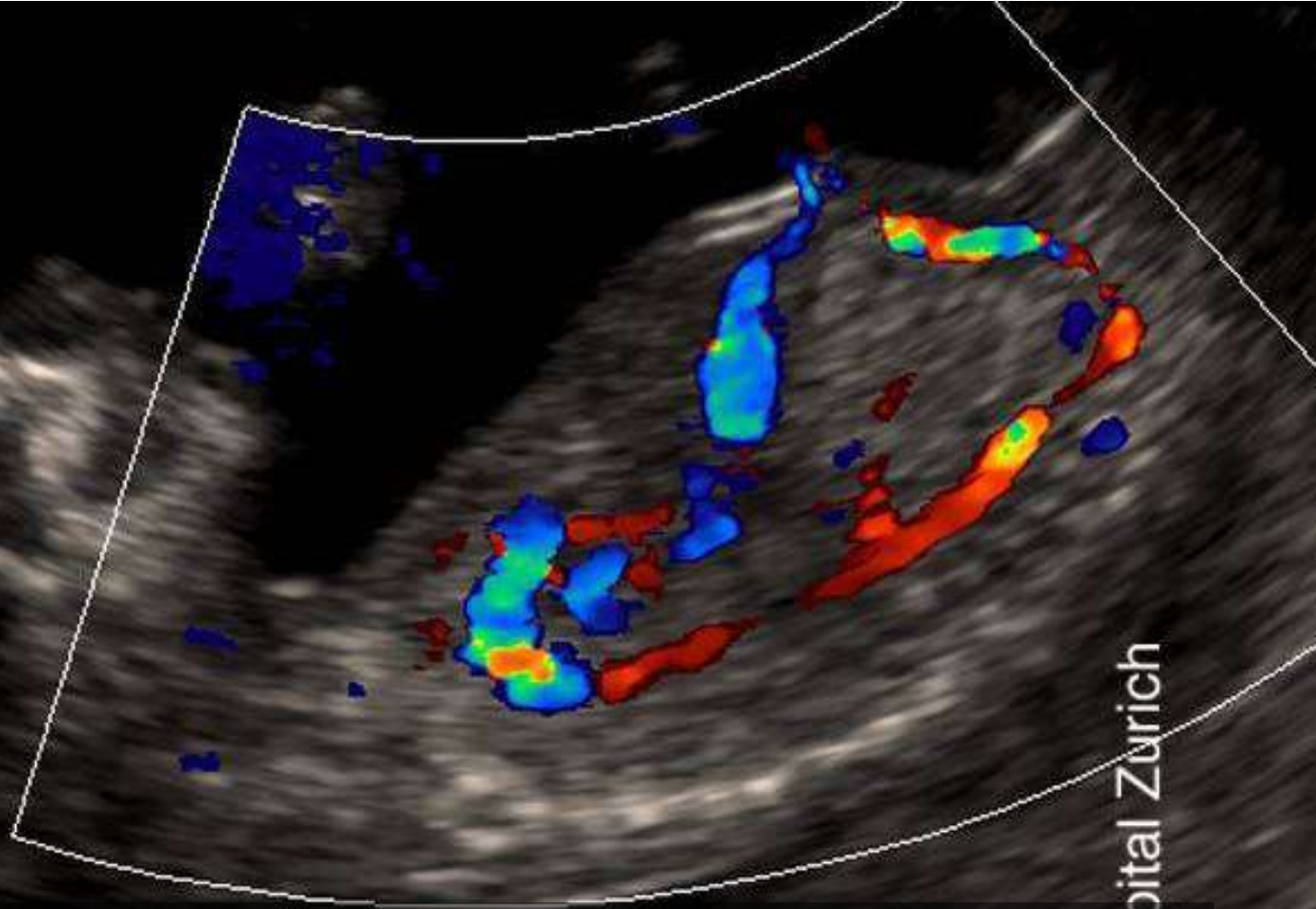
- ✓ Non si conoscono tutti i soggetti a rischio
- ✓ Non si conoscono tutti i nuovi casi, molti muoiono prima della nascita

Nashimura: embrioni con meno di 8 settimane manifestano cardiopatie congenite con una frequenza 3 volte superiore rispetto ai neonati

7:22:24

S

Text



66dB

F9

PRF 1250

4.80M

8.0cm

22dB

63%

Geburts

CTIS 0.0

118 0.0

✓ Malf. maggiori alla nascita 2 - 3 %
✓ 4 % sino al V anno di vita, 6 % nei
riscontri autoptici

Josef Wisser
University Hospital Zurich
Dept. OB/GYN





✓ Il 60 % degli aborti spontanei entro il I trimestre è legato a malformazioni incompatibili con la vita

✓ Ancora oggi le malformazioni rappresentano il 20 - 30 % m.n.

FATTORI ETIOLOGICI DELLE MALFORMAZIONI

- ✓ Cause genetiche
- ✓ Cause estrinseche
- ✓ Etiologia multifattoriale
- ✓ Cause sconosciute

A pregnant woman is lying on her back, wearing a grey sweater, while a healthcare professional in a white lab coat performs an ultrasound scan on her abdomen. The ultrasound probe is in contact with her skin. In the background, a medical monitor displays a blue-toned ultrasound image of a fetus, and a control panel with various buttons and knobs is visible. The scene is set in a clinical or hospital environment.

60 % eziologia sconosciuta

5 % fattori estrinseci noti

Le malformazioni cranio - facciali



MALFORMAZIONI CRANIO - FACCIALI

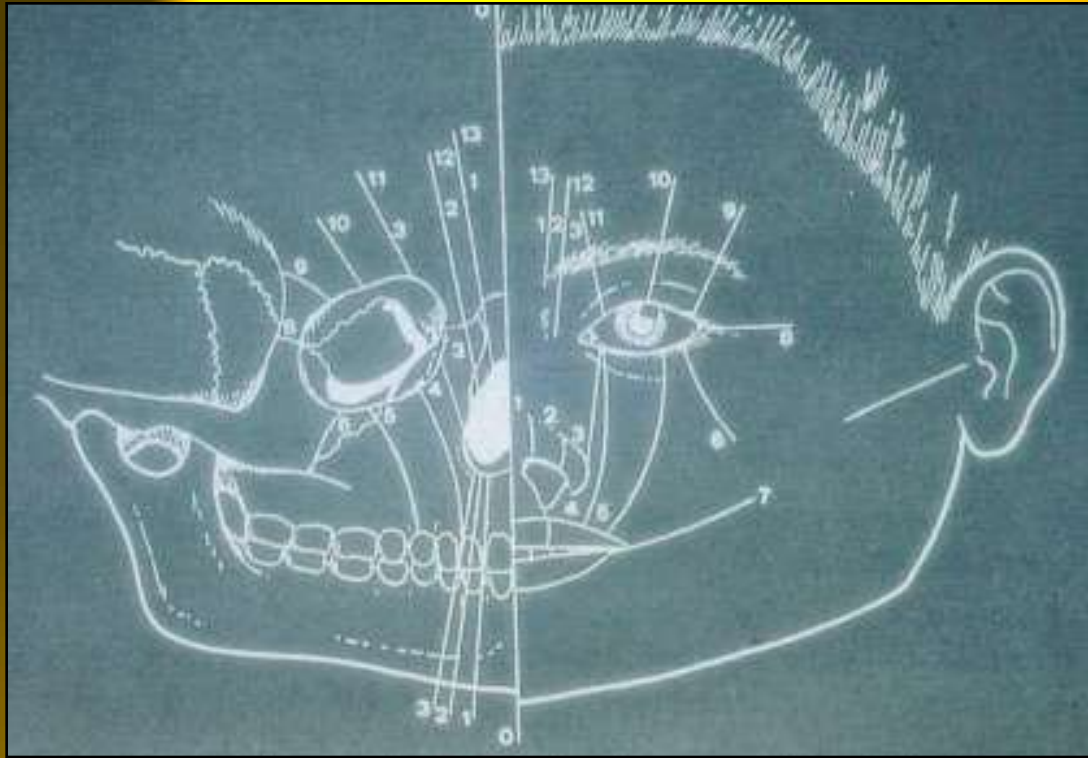


**Anomalie congenite
che coinvolgono la
volta cranica e il
massiccio facciale**

**Tali malformazioni si
sviluppano durante la vita
embrionaria e si
evidenziano alla nascita.**

**Se si verificano entro la VI
settimana, sono in genere
incompatibili con la vita.**





**La lista delle sindromi cranio - facciali
è superiore al centinaio ...
... e si arricchisce di 7-8 sindromi
ogni anno!**

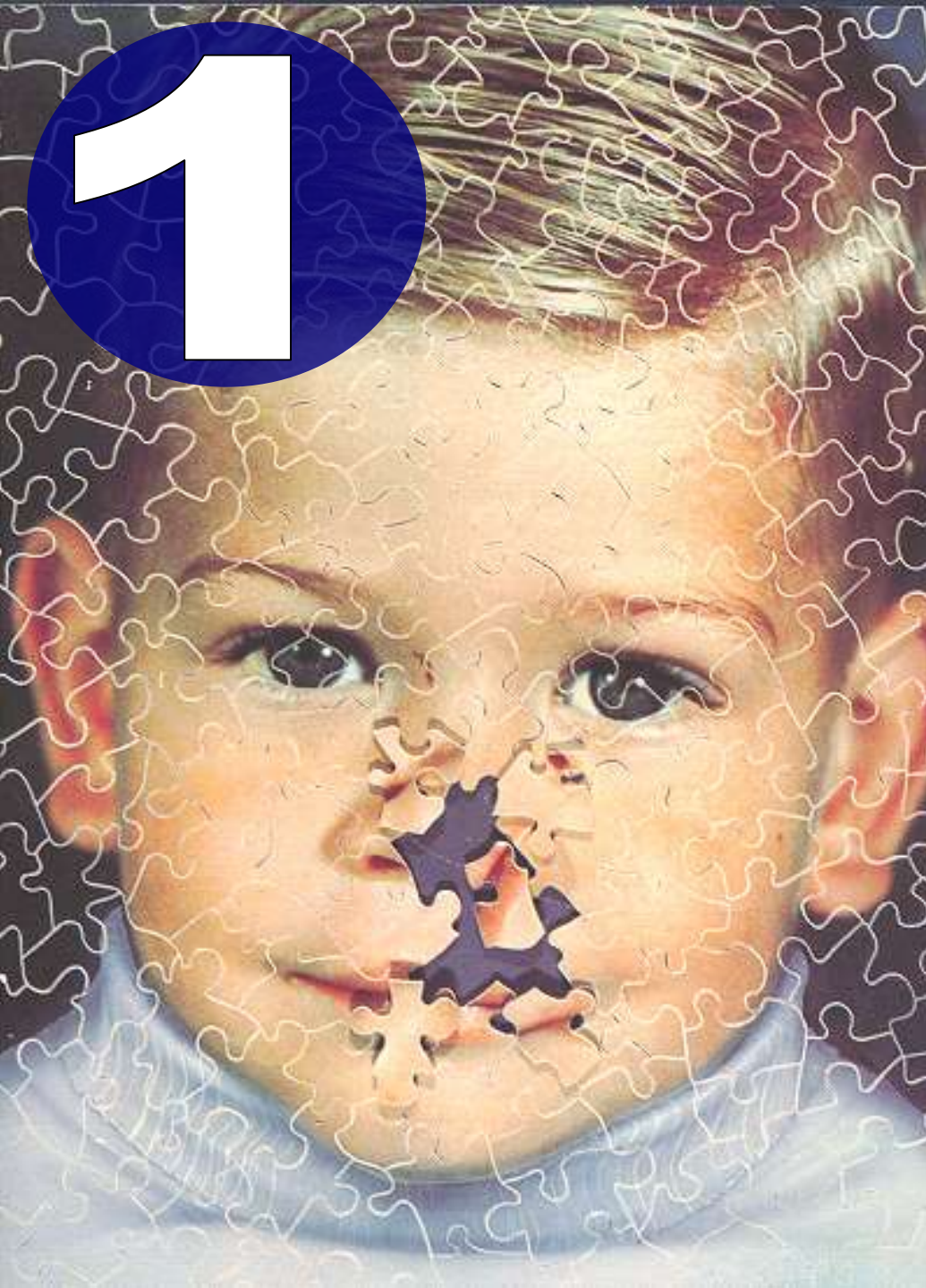


Le schisi **CRANICHE**
sono localizzate al di sopra
dell'orbita

Le schisi **FACCIALI**
sono localizzate al di sotto
dell'orbita

Le schisi **CRANIO – FACCIALI**
sono la combinazione delle precedenti

1



SCHISI

LABIO

MAXILLO

PALATINE

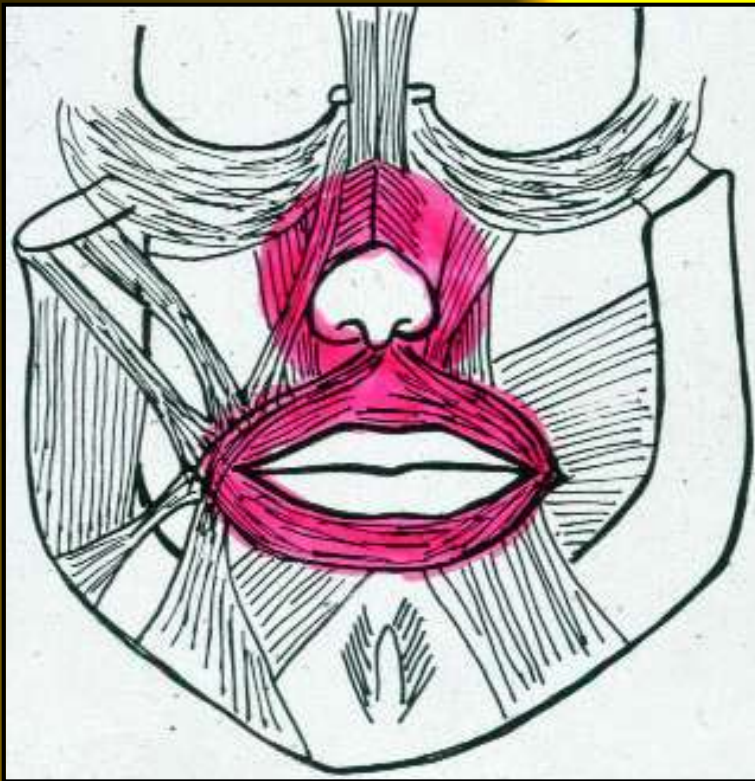
***Frequenza delle
labio-palatoschisi
1 : 900/1000 nascite***

**Le cause della deformità
sono di natura**

Ossea

Muscolare

Cartilaginea



La piramide nasale



But if anyone obeys his word, God's love is truly made complete in him.
This is how we know we are in him.

1 Jn 2: 5

L'arcata alveolo-palatina



FINALITA' DELLA CHIRURGIA RIPARATRICE

A close-up photograph of a baby's face in profile, looking towards the left. The baby is holding a spoon with a small amount of yellow food on it, and is about to take a bite. The background is a plain, light color.

**RICOMPORRE
FORMA E
FUNZIONE**

**GUIDARE
L'ERUZIONE
DENTARIA**

**PERMETTERE UN
ELOQUIO NORMALE**



OBBIETTIVO DELLA CHIRURGIA PRIMARIA

**NORMALIZZARE I
RAPPORTI OSSEI**

**RIPRISTINARE
TESSUTI MOLLI**

**SIMMETRIZZARE
L'UNITA' ESTETICA**

BUON RISULTATO

A close-up photograph of a baby with light skin and blue eyes, looking directly at the camera while drinking from a clear plastic bottle with a blue cap. The baby is wearing a white shirt and blue overalls. In the background, several colorful toy cars are visible on a light-colored surface. The overall scene is brightly lit, suggesting an indoor setting with natural light.

Estetico

Funzionale

Due opzioni chirurgiche principali

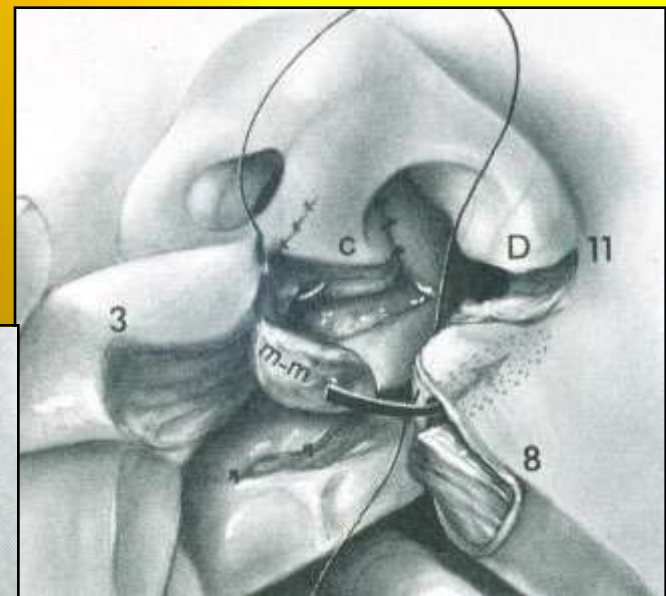
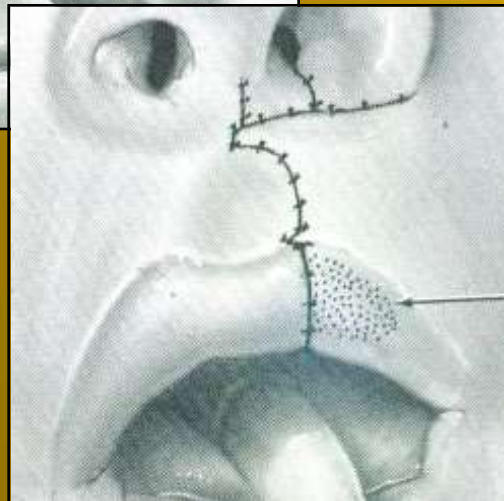
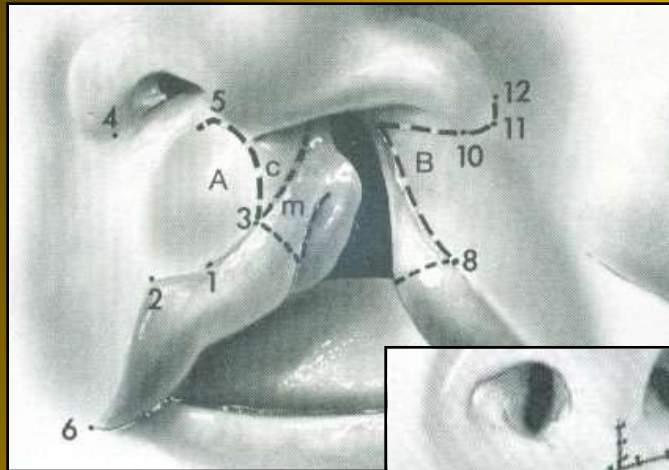
A photograph of a baby being held by an adult. The baby is looking towards the camera. The adult's hands are visible, supporting the baby. The background is a soft, out-of-focus brown.

**4 – 6 mesi
(in tempo unico)**

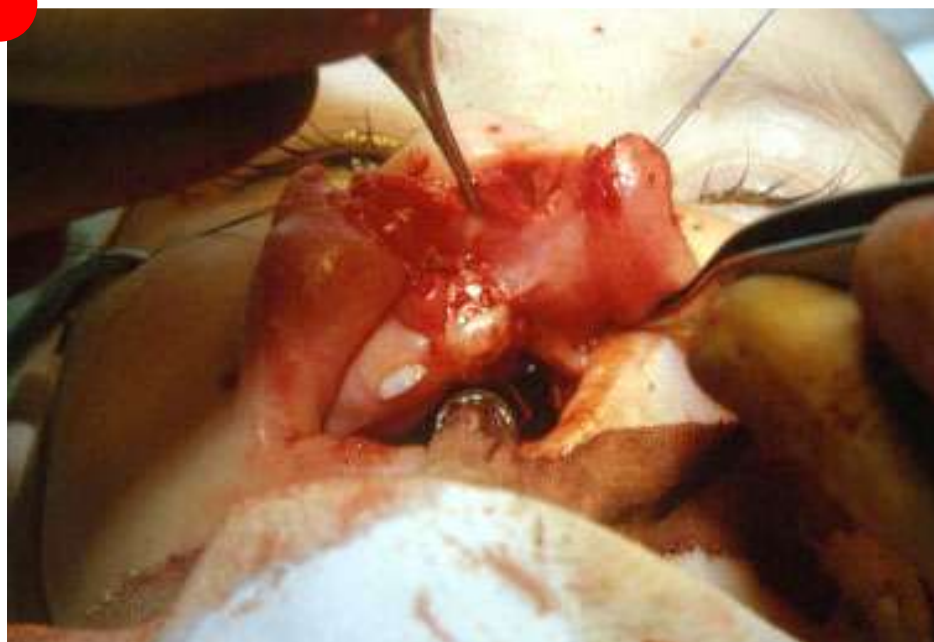
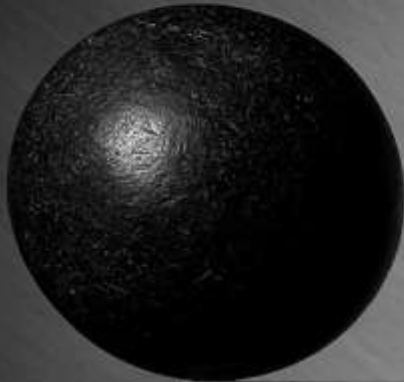
Riparazione schisi ossea

**4 – 6 mesi e
6 – 8 anni
(in due tempi)**

Gesto correttivo primario

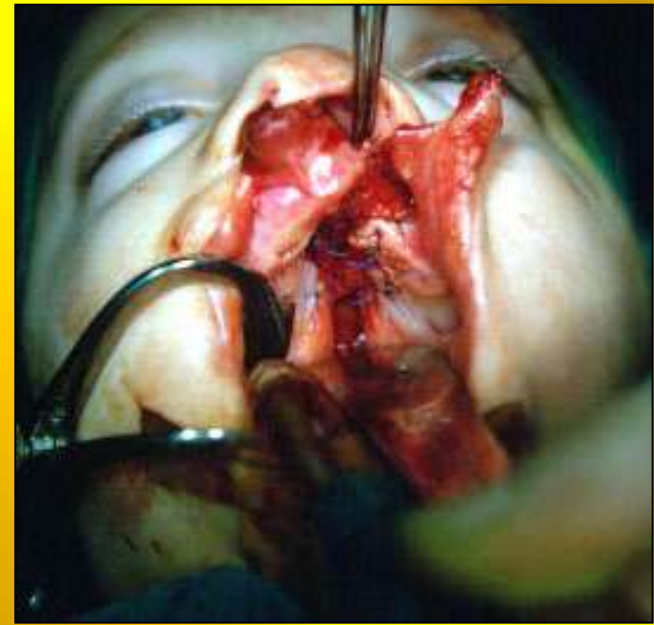


Fulcro della riparazione: il ripristino dell'equilibrio muscolare





















Chirurgia di intercezione

in genere prima dell'età scolare
o nei primissimi anni di scuola

**Gesto correttivo secondario e
definitivo**







*Ma allora,
è tutto
completamente
risolto?*



***La vera chiave
del problema
labio-palatino
rimane
la schisi ossea***





2

PTERIGIUM COLLI



MALFORMAZIONE

Bilaterale / Unilaterale
(Rara)

Isolata/Combinata
(Rara)

**MANCATA CONNESSIONE FETALE PRECOCE TRA
SACCO GIUGULARE LINFATICO E VENA GIUGULARE**

**STASI
LINFATICA**

DISTENSIONE DEL SACCO GIUGULARE LINFATICO

**ECCESSO DI
CUTE DEL
COLLO**

paraphernalia
**IMPIANTO
BASSO DELLE
ORECCHIE**

**IMPIANTO
BASSO DEI
CAPELLI**

**PTERIGIUM
COLLI**

**MORTE
FETALE**

T
e
m
p
o
r
a
n
e
a

P
e
r
m
a
n
e
n
t
e

Quadro Clinico:

- ✓ **Briglia cutanea**
- ✓ **Ispessimento cute**
- ✓ **Impianto più basso dei padiglioni auricolari**
- ✓ **Linea nucale di impianto dei capelli spostata anteriormente ed inferiormente**









3

SINDROME DI TURNER

Indicazione alla chirurgia correttiva:

- ✓ **Minimo o nullo deficit intellettuale**
- ✓ **Turbe psicologiche specifiche**
- ✓ **Sopravvivenza normale**

→ **Danno prevalentemente
estetico**

Turbe Psicologiche ←

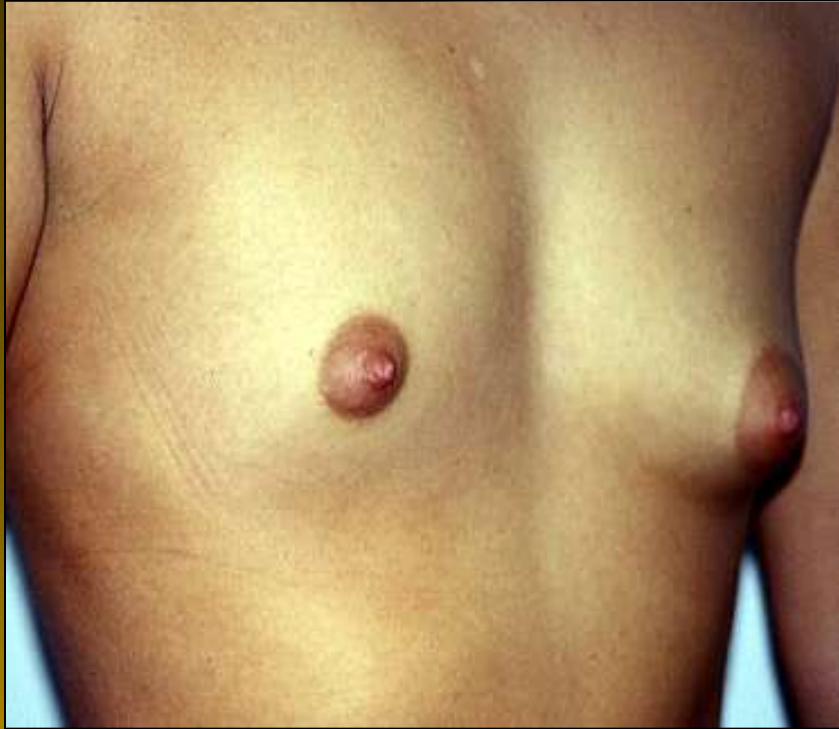
→ **Coscienza della propria
infermità somatica
(Self-Body Image)**

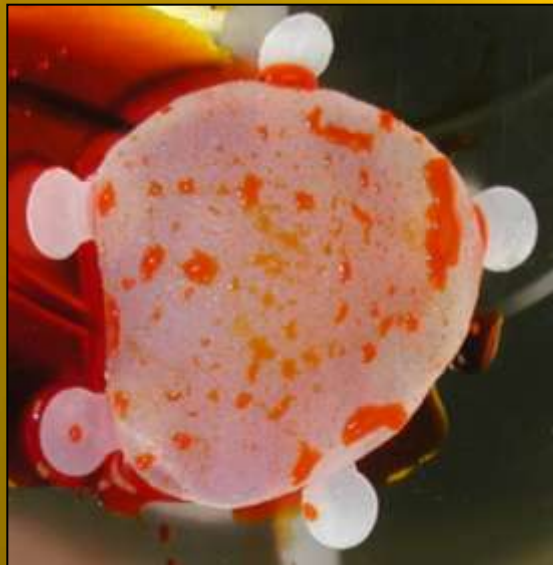


3

PECTUS EXCAVATUM

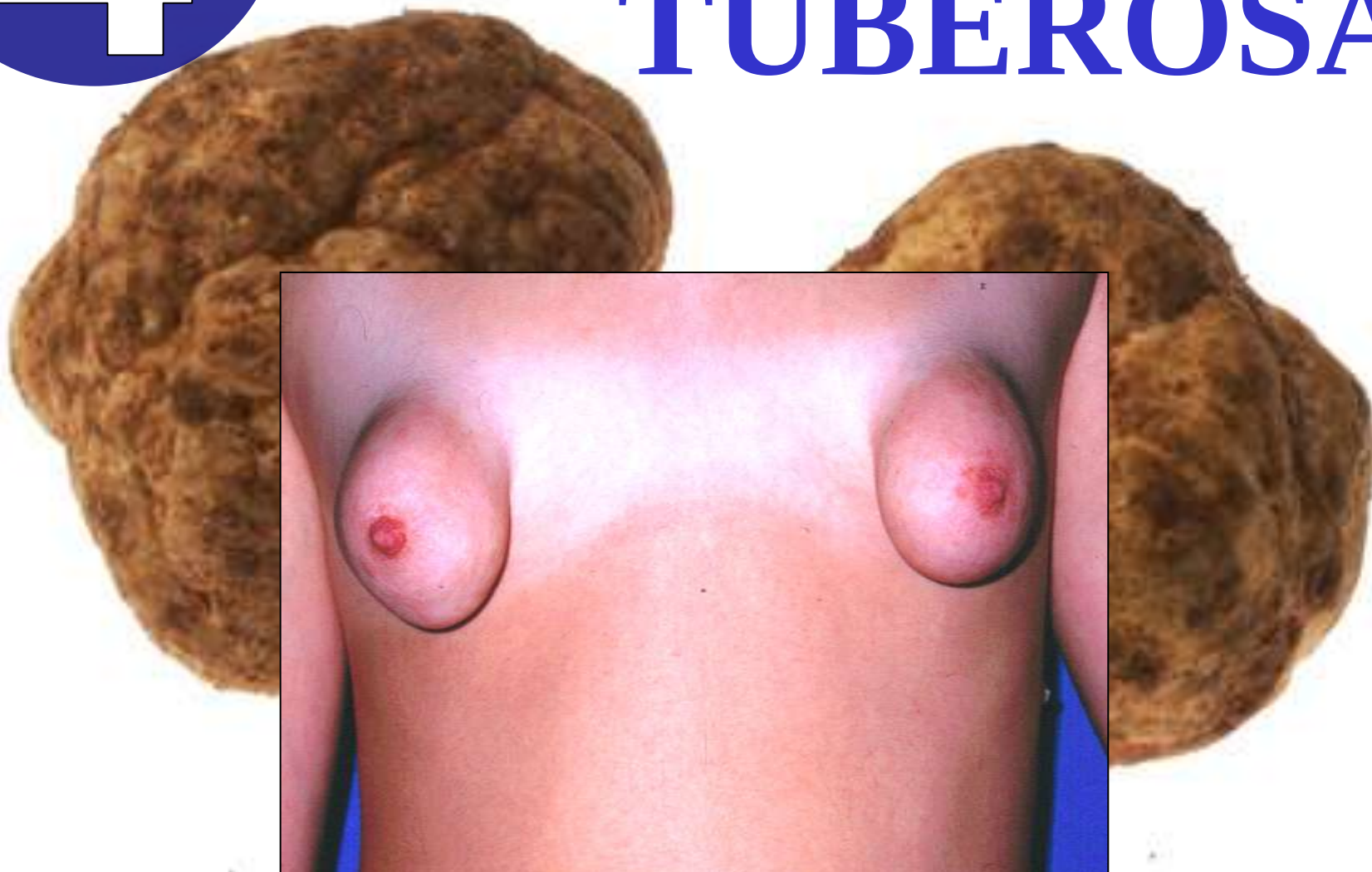






4

MAMMELLA TUBEROSA





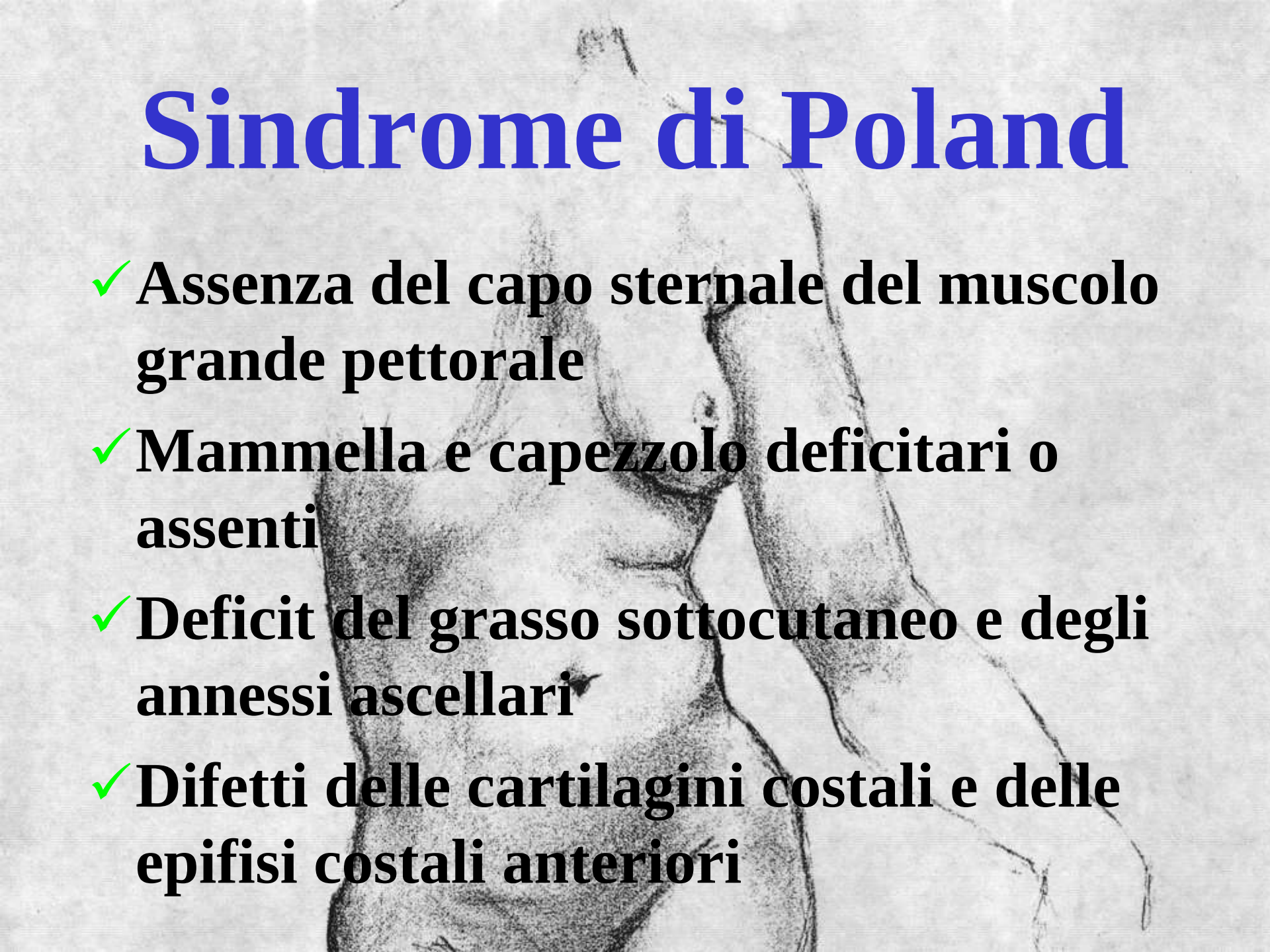


5

SINDROME DI POLAND



Sindrome di Poland



- ✓ **Assenza del capo sternale del muscolo grande pettorale**
- ✓ **Mammella e capezzolo deficitari o assenti**
- ✓ **Deficit del grasso sottocutaneo e degli annessi ascellari**
- ✓ **Difetti delle cartilagini costali e delle epifisi costali anteriori**

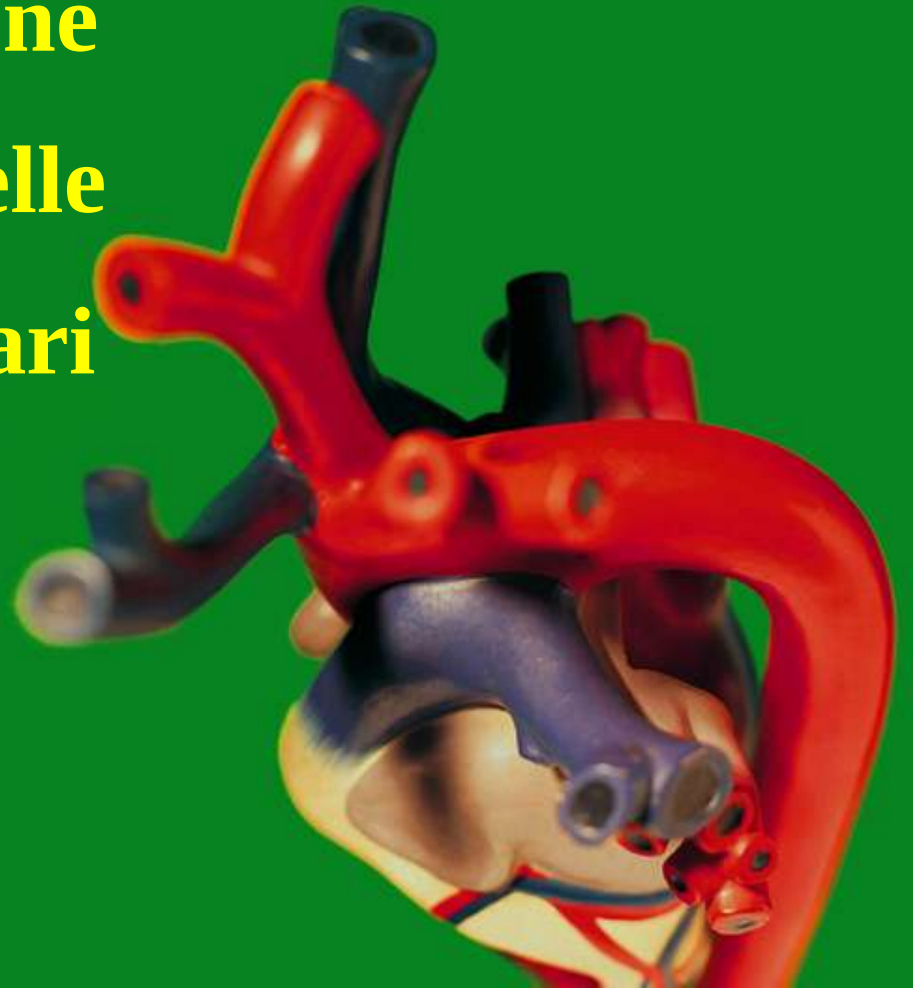
Sindrome di Poland



- ✓ **Difetti vari degli arti superiori inclusa la sindattilia e la diminuzione di lunghezza delle dita**
- ✓ **Possibili difetti del muscolo deltoide e del muscolo gran dorsale associati a difetti del muscolo grande pettorale**

Patogenesi

**Probabile interruzione
vascolare a carico delle
arterie sottoclavicolari
e dei loro rami**



CIRCA IL 10% DEI PZ CON SDR DI POLAND PRESENTA UNA DESTROCARDIA



Fig. 85. Structure of the human heart.

Trattamento

- 12-14 anni
- Trasposizione del muscolo gran dorsale
- Cute toracica sufficiente
- Pubertà o 16-18 anni
- Trasposizione del muscolo gran dorsale + protesi di volume adeguato
- Impianto microchirurgico del muscolo controlaterale







6

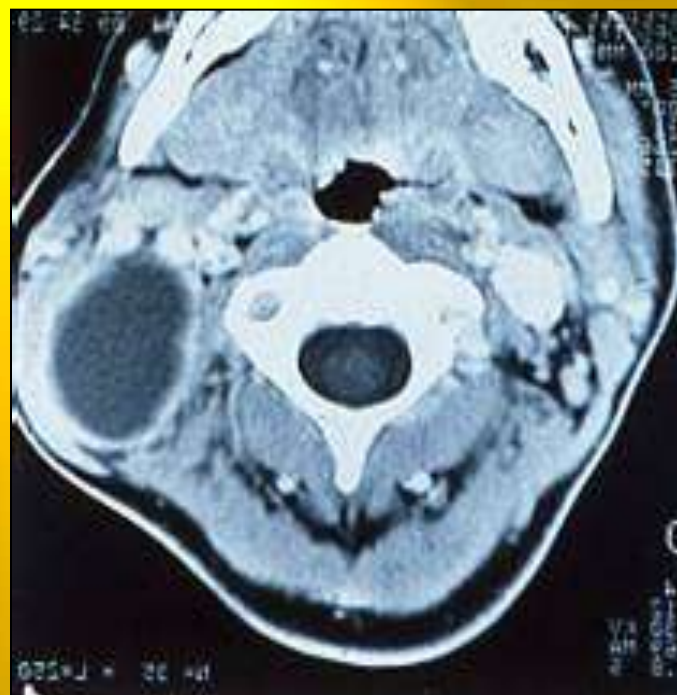
CISTI

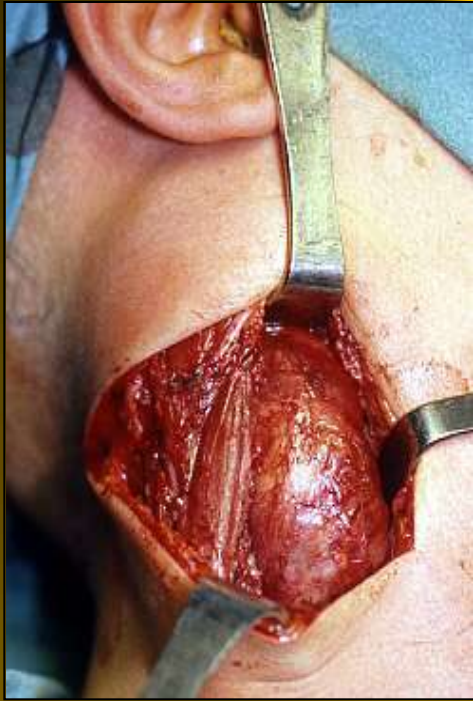
LATERALI

CONGENITE

DEL COLLO







7

GINECOMASTIA









Caso particolare







***Grazie per la
cortese attenzione !***

Gli ANGIOMI:

Metodiche di trattamento tradizionale
e loro attualità

MY ISPIRATION CELLS

BY GUILHERME MAGALHÃES

Neurofibromi



**Malformazioni
vascolari**



AMARTIE

**Malformazioni
linfatiche**



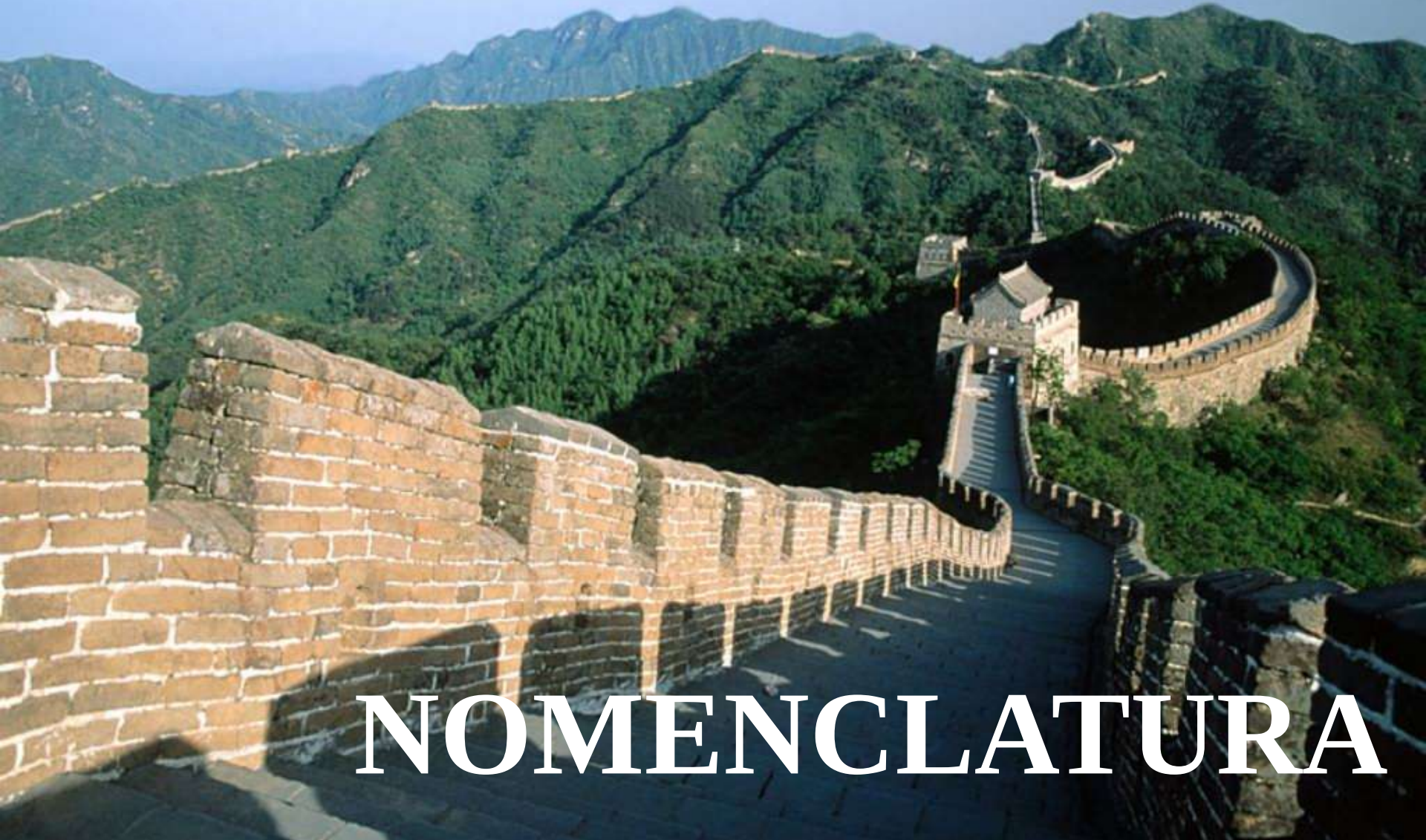
**Tumore benigno più frequente
in età infantile ~ 10 %**



**Spiccata predilezione per
l'ESTREMO CEFALICO**

**Il principale ostacolo nella comprensione
e nella comunicazione è la...**

NOMENCLATURA





Classificazioni

Azzolini e Malan (1971)

Merland e Djindjan (1978)

***Mulliken e
Glowacki (1982)***



Classificazione di *Azzolini e Malan (1971)*

Angiomi *IMMATURI*

- ✓ Fase proliferativa
- ✓ Fase involutiva

Angiomi *MATURI*

- ✓ Artero - venosi
- ✓ Venosi
- ✓ Capillari



Classificazione di *Merland e Djindjian (1978)*

✓ **Angiomi a flusso RAPIDO**

(Fistole artero – venose)

✓ **Angiomi a flusso MEDIO**

(Angiomi capillari)

✓ **Angiomi a flusso LENTO**

(Angiomi venosi e cavernosi)

The background of the slide is a black and white woodcut by M.C. Escher titled 'Relativity'. It depicts a complex, multi-level architectural structure with various platforms, stairs, and arches. Several figures are shown walking on different levels, illustrating the concept of multiple perspectives and gravity. The overall style is intricate and surreal.

Classificazione di *Mulliken e Glowacki* (1982)

EMANGIOMI

- ✓ Fase proliferativa
- ✓ Fase involutiva

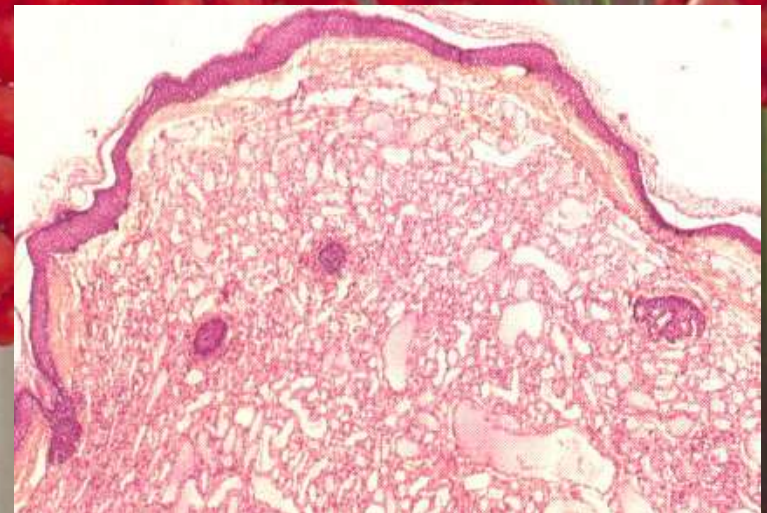
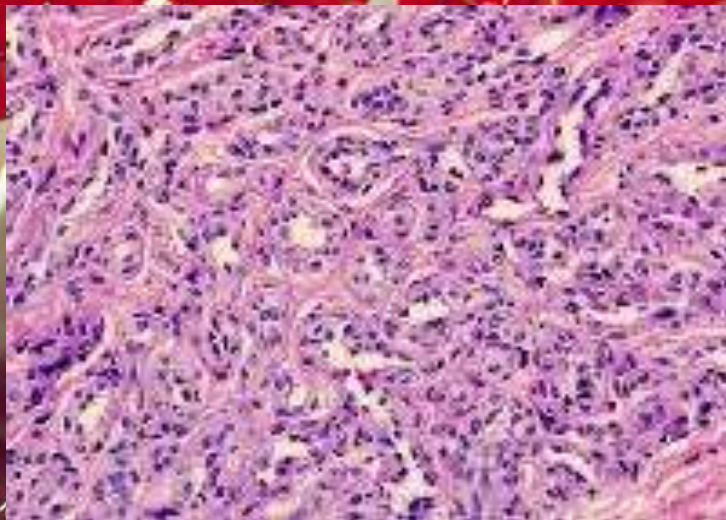
MALFORMAZIONI VASCOLARI

- ✓ Artero – venose
- ✓ Venose
- ✓ Capillari
- ✓ Linfatiche
- ✓ Miste

EMANGIOMI



**Cellule angioblastiche caratterizzate
da possibilità di rapido
accrescimento e da spontanea
involuzione**



Potenzialità di crescita



- ✓ Attività angioformatrice delle cellule endoteliali immature
- ✓ Stimolo emodinamico che consegue all'instituirsi di un flusso nei capillari neo-formati

Attività proliferativa limitata ed esauribile



Regressione spontanea
(negli anni...!)





Due attitudini contrastanti

**Astensione da qualsiasi tipo di
trattamento in attesa della
regressione spontanea (entro i sette anni)**

**Interventismo
precoce**

...Ovviamente in casi selezionati

Sedi anatomiche particolari



Ipertrofie tissutali secondarie



Complicanze ulcerative ed emorragiche



**Angiomi
minori**

**Angiomi
maggiori**

**Casi
particolari**

**ASTENSIONE
PRESSOTERAPIA**

**CORTISONE
PRESSOTERAPIA**

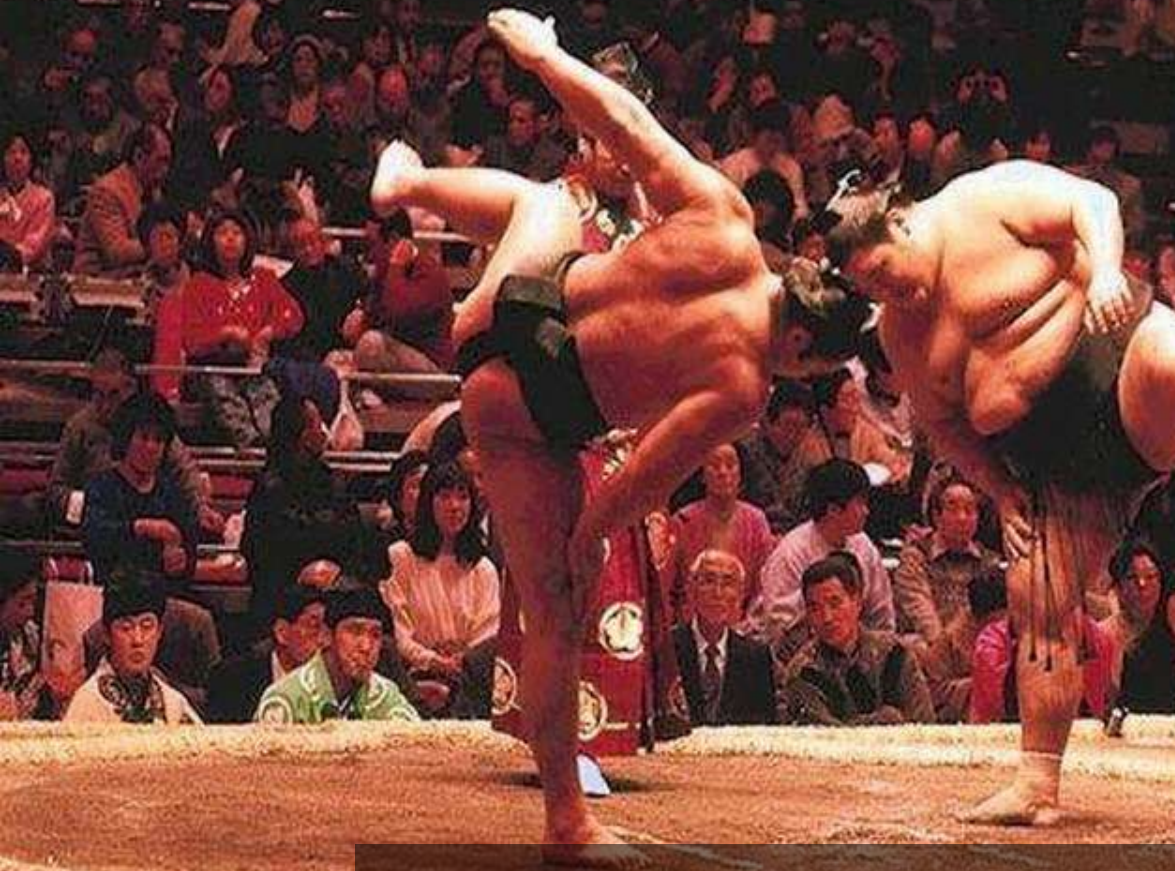
CHIRURGIA

Pressoterapia



**Importanza emodinamica nella storia naturale
degli angiomi immaturi**

Pressoterapia



Riduzione di flusso esercitata da una compressione elastica

Pressoterapia



**Utilizzabile negli arti, tronco, regione frontale, comunque
in sedi in cui sia facilmente realizzabile e modulabile**

Terapia cortisonica



- ✓ **Topica**
- ✓ **Intralesionale**
- ✓ **Sistemica**

**...ma perché la terapia
cortisonica ?**



**Aumento della sensibilità
farmacologica delle pareti
arteriolari e delle strutture
sfinteriche precapillari**



**Inibizione dei recettori
tissutali dell'estradiolo
presenti in elevata quantità
nel tessuto angiodisplasico**

Terapia cortisonica topica



✓ **Assorbimento ridotto**

✓ **Utilizzabile su lesioni piccole**

✓ **Buona maneggevolezza**

Terapia cortisonica intralesionale

Il farmaco viene iniettato in aree
fibrotiche avascolari create
preventivamente nell'ambito
della lesione (non intravasale!)

Azzolini A., Nouvenne R.

Nuove prospettive nella terapia degli angioimi immaturi
dell'infanzia. 115 lesioni trattate con infiltrazioni
intralesionali di triamcinolone acetoneide

Ateneo Parmense, XL1,51,1970



- ✓ 10 mg. di triamcinolone acetoneide
- ✓ 1 volta ogni 1 – 2 mesi fino al compimento del primo anno di vita



Terapia cortisonica sistemica

Riservata a casi
di eccezionale
gravità



Forme evolutive

- ✓ 3 mg/kg prednisone os die per 3 giorni
- ✓ 1,5 mg/kg a giorni alterni per 5 settimane
- ✓ 0,75 mg/kg a giorni alterni ultima settimana

...Se nessuna risposta alla
terapia per os



**Terapia ev per
1 - 2 settimane**



Terapie alternative

Ciclofosfamide

Anti-estrogeni

INTERFERONE

**Casi di eccezionale gravità
che non rispondono ai corticosteroidi**



IL FUTURO

Angiostatina

Endostatina

FARMACI ANTI-ANGIOGENESI

CRIOTERAPIA

**Distruzione
non selettiva
dei tessuti**

**Rischio di
cicatrici!!**



THE TECHNICAL ROOM

RADIOTERAPIA

CREATED BY QUIET 14 JULY 2003

DO NOT ENTER

Inibizione della
proliferazione angioblastica

Involuzione scleroatrofica
delle strutture vascolari

WWW.DE-QUIET.KIEV.UA

...ma

**Disturbi della crescita
cutanea ed ossea**

per cui...

**NON SI DEVE
UTILIZZARE**







Chirurgia

Azzolini A., Riberti C.

Combined surgico-ophta

management of eyelid angiomas in infancy

Minerva Chir.,30,38 (12)925-929;1983

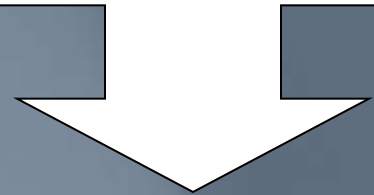


**Forme
palpebrali**

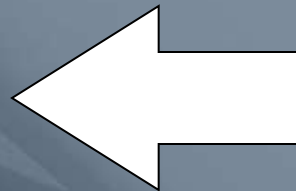
**Tessuto
angiomatoso**



**Occlusione
prolungata asse
visivo**



**Mancata
stimolazione
corneale**



**Alterazione
irreversibile
della visione**







The background of the slide is a classical painting of a baby being held by an adult. The baby is looking towards the viewer with a curious expression. The adult's hands are visible, gently supporting the baby. The overall tone is warm and intimate.

Follow up oculistico

**Intervento
chirurgico
precoce**

Rieducazione ortottica

Malformazioni vascolari

- ✓ Cellule mature
- ✓ Ciclo proliferativo normale
- ✓ Nessuna regressione



Caratteristiche istologiche

- ✓ Assenza di ipercellularità o iperproliferazione
- ✓ Progressiva ectasia
- ✓ Nessun aumento dei mastociti
- ✓ Coltivazioni cellulari

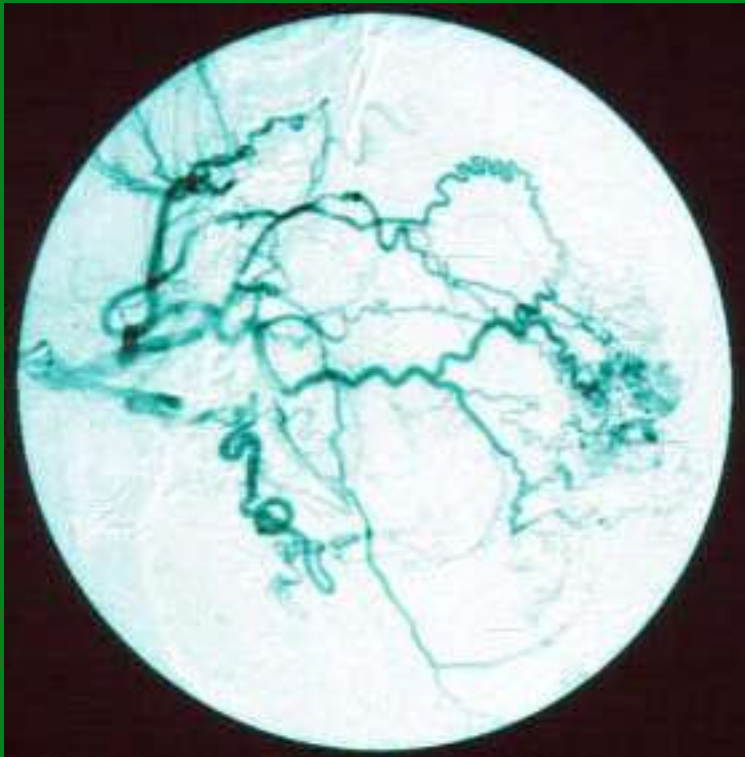
Alterazioni ossee

Raramente causano ipertrofie ossee o
riassorbimenti secondari
(lesioni da riassorbimento o da iperafflusso)



Caratteristiche angiografiche

- ✓ Lesioni difficilmente delimitabili
- ✓ Opacizzazione non tissutale ma vascolare, le cui caratteristiche dipendono dai vasi anomali interessati



**ESAME
CLINICO**



**INDAGINI
STRUMENTALI**

Angiografia

Flebografia

Linfografia

Doppler

RMN

Rx

TAC

Ecografia



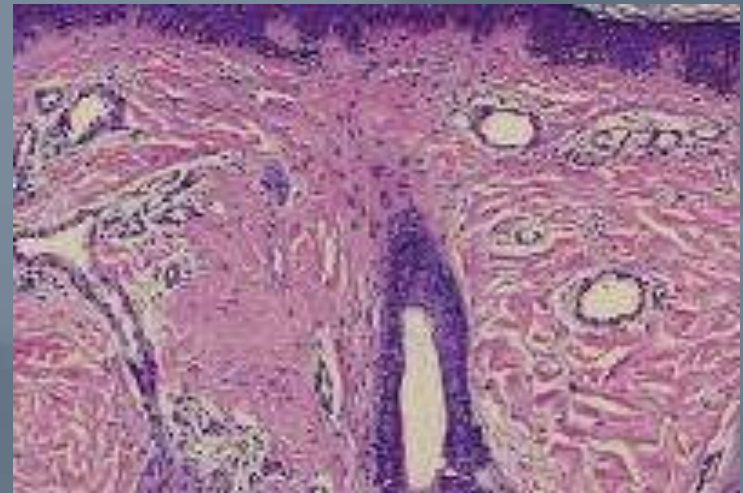
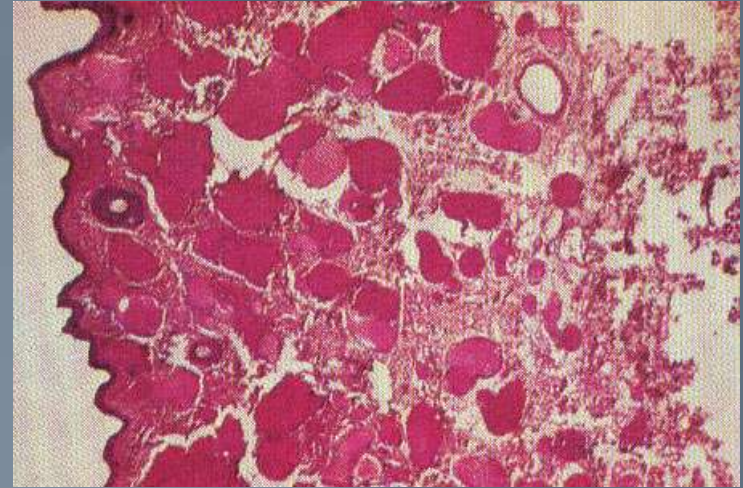
Angiomi piani (port wine stains)



Quadro istologico

angiomi piani

- ✓ Presenza di capillari dilatati, ectasici a livello del derma papillare e reticolare, di aspetto normale, la cui parete si ispessisce con l'età
- ✓ Carattere ipertrofico – iperplastico legato alla dilatazione e all'aumento dei capillari dermici. Ispessimento del derma e dei tessuti sovra e sottostanti.
- ✓ Componente vascolare profonda, caratterizzata da una malformazione vascolare venosa







LASER

e/o

ESPANSIONE

CUTANEA









Malformazioni vascolari di tipo venoso

- ✓ **Massa molle, comprimibile, che aumenta di dimensioni in posizione declive**
- ✓ **Cute generalmente coinvolta**
- ✓ **Malformazione diffusa e mal delimitabile**
- ✓ **Carattere evolutivo da dilatazione**
- ✓ **Limitazioni funzionali in base alla sede**





- ✓ **Cavità vascolari di forma irregolare**
- ✓ **Rete vascolare intratissutale**
- ✓ **Dilatazione progressiva:
“laghi” vascolari**

PRESSOTERAPIA

**Riduce la distensione dei
“laghi” vascolari angiomatici**



Scleroterapia

fotoindotta

chimica

Atossisclerol

Embosphere

Ivalon

Medical glue

Ethibloc

Scleroterapia

- ✓ intralesionale
- ✓ “chirurgica”
- ✓ embolizzazione per puntura diretta





Embolizzazione per puntura diretta



- ✓ **Controllo parametri coagulazione**
- ✓ **Terapia analgesica ed anti-infiammatoria**
- ✓ **Controllo delle complicanze**
- ✓ **Intervallo di 1-3 mesi tra le sedute**

Malformazioni vascolari di tipo ARTERO-VENOSO



Fino a 25 anni or sono le malformazioni A - V venivano trattate con:

- ✓ **Semplice legatura delle
principali afferenze vascolari**
- ✓ **Legatura ed exeresi parziale
della massa angiomatosa**



OGGI INVECE...

Embolizzazione

+

Chirurgia radicale

ENTRO 48 – 72 ORE



An angiogram showing a brain aneurysm. The image displays the complex network of blood vessels in the brain, with a prominent aneurysm visible as a bulge in one of the vessels. The text is overlaid on this medical image.

**Consente una riduzione delle perdite ematiche e
di conseguenza dei rischi operatori**

Prechirurgica

EMBOLIZZAZIONE

Misura terapeutica isolata

- ✓ Utilizzata nelle forme inoperabili per controllare l'evoluzione della malattia
- ✓ Caratterizzata da elevatissimo numero di recidive per la ricanalizzazione dell'angioma e dei suoi peduncoli

Fattori limitanti per l'embolizzazione

- ✓ connessioni anastomotiche con carotide interna, oftalmica, vertebrale
- ✓ rischio di emboli di reflusso verso i territori di carotide interna e vertebro – basilare
- ✓ impedimenti di natura tecnica
(es. impossibilità di raggiungere i peduncoli terminali)
- ✓ mancata disponibilità di neuroradiologi
- ✓ condizioni generali del paziente

Il programma terapeutico
deve seguire...

CRITERI DI
RADICALITA'
ONCOLOGICA

надейся
на
небо

Ampie demolizioni in blocco...

...comprensive
della cute sovrastante



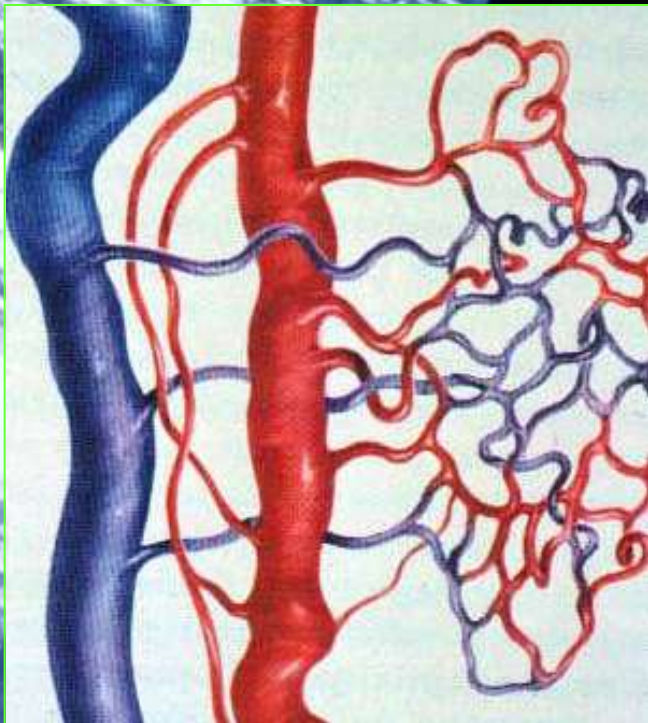
**Se il bisturi è
per così dire...
...frenato
dall'aspetto
riparativo**



**...la recidiva
è subito
dietro
l'angolo**



Caratteristiche emodinamiche



**Aspetti
chirurgici**

Caratteristiche emodinamiche

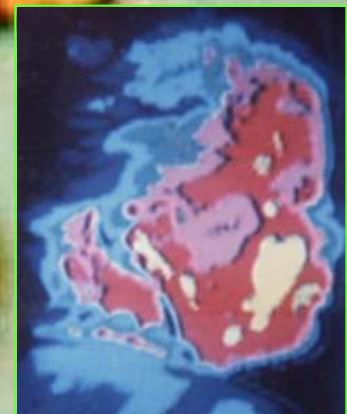
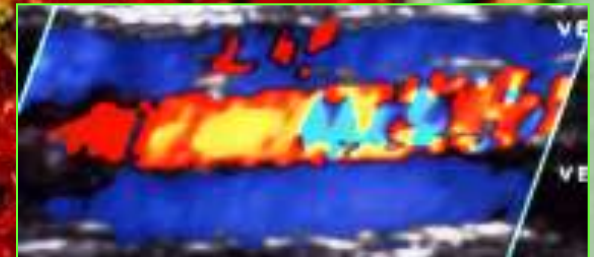
Da valutare con:

✓ Ecocolordoppler

✓ Arteriografia

✓ RMN

✓ Termografia





Arteriografia + embolizzazione superselettiva

Preoperatoria

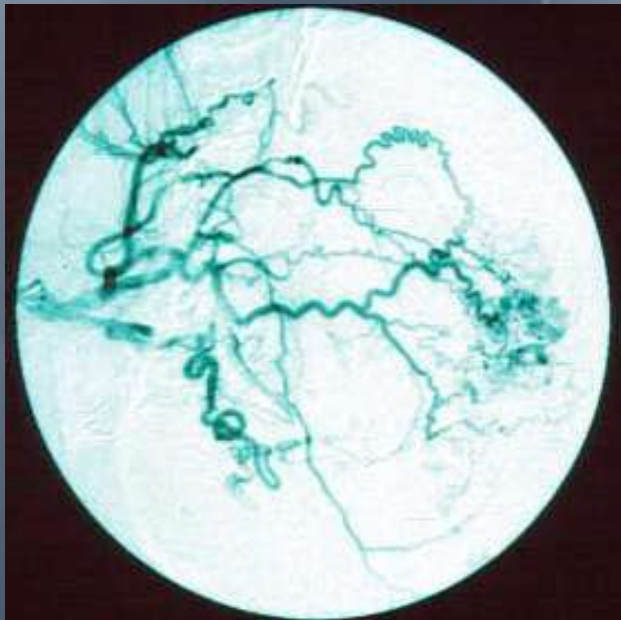
Intraoperatoria

*Nell'arco di 48 – 72 ore
prima dell'intervento*

ASPETTI CHIRURGICI

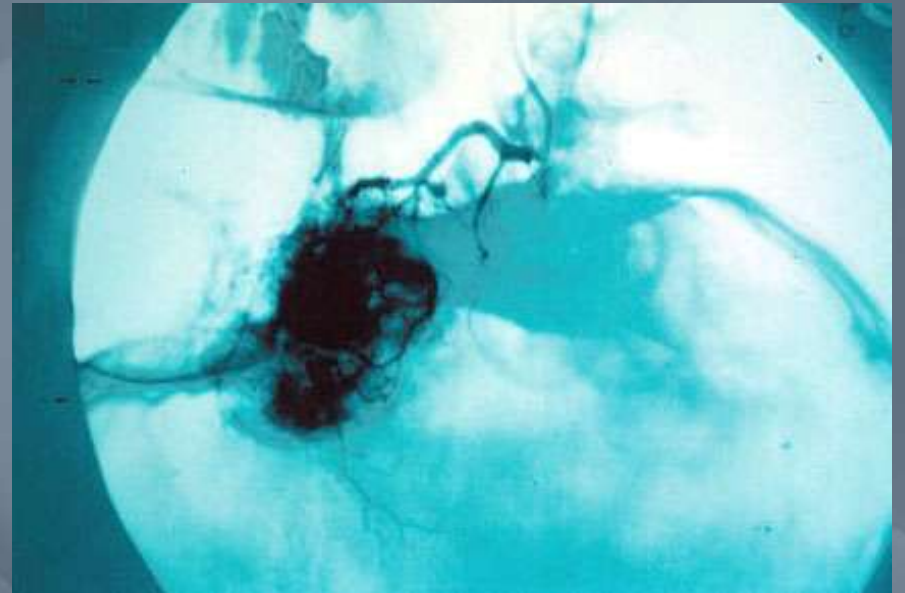
in relazione a...

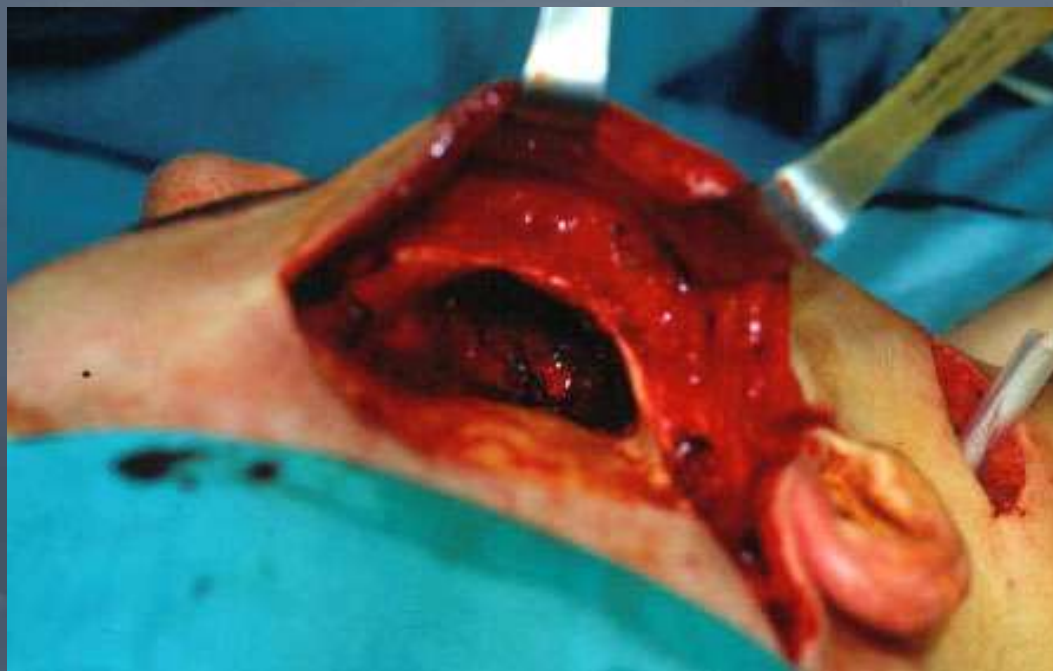
- ✓ tipo anatomico
- ✓ localizzazione topografica
- ✓ caratteristiche emodinamiche









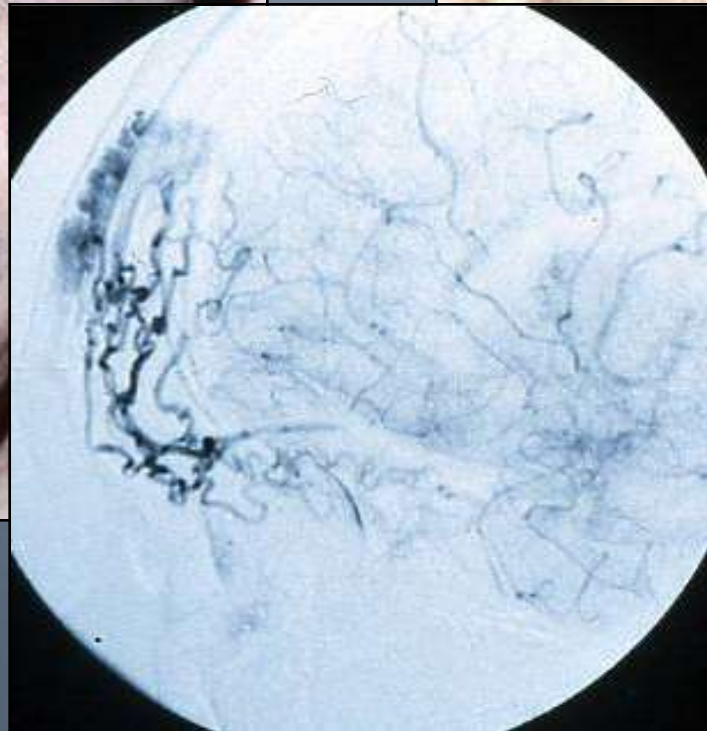


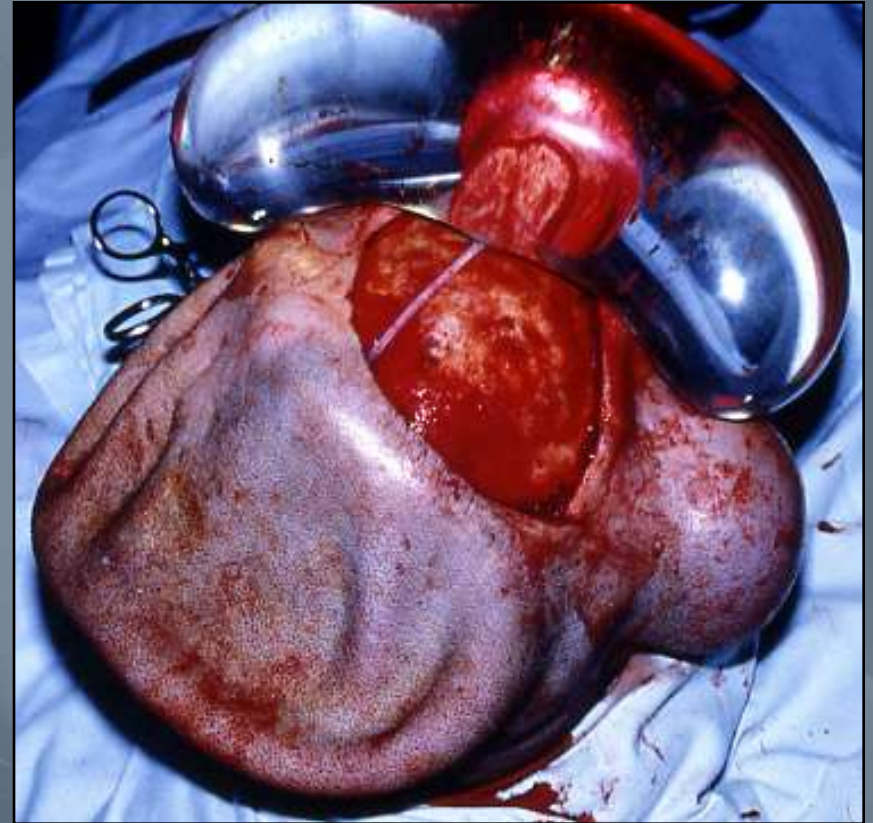


**Nel corso degli ultimi 15 anni l'espansione
cutanea ha portato un contributo
fondamentale alla risoluzione dei problemi
ricostruttivi...**



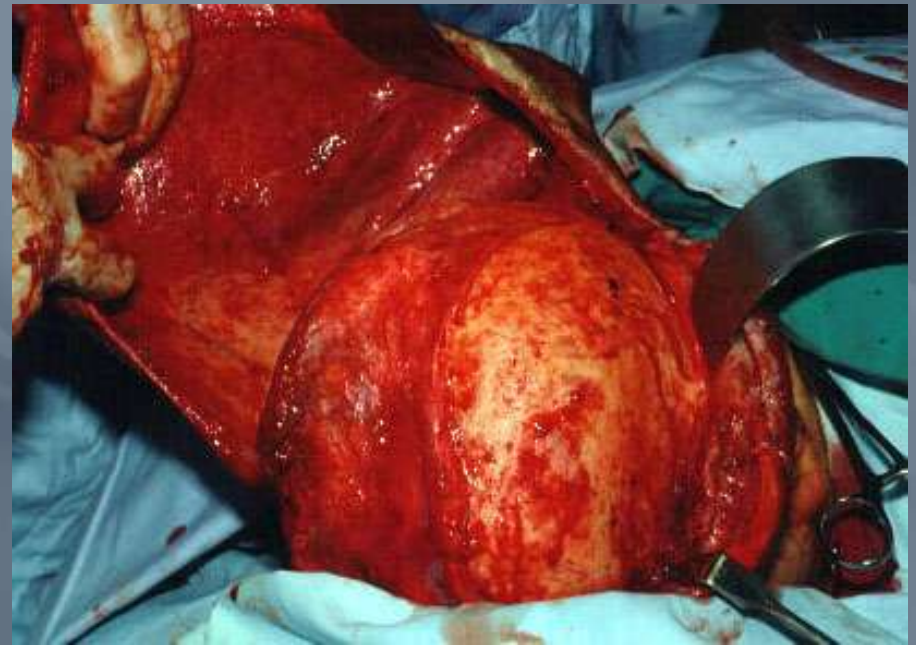
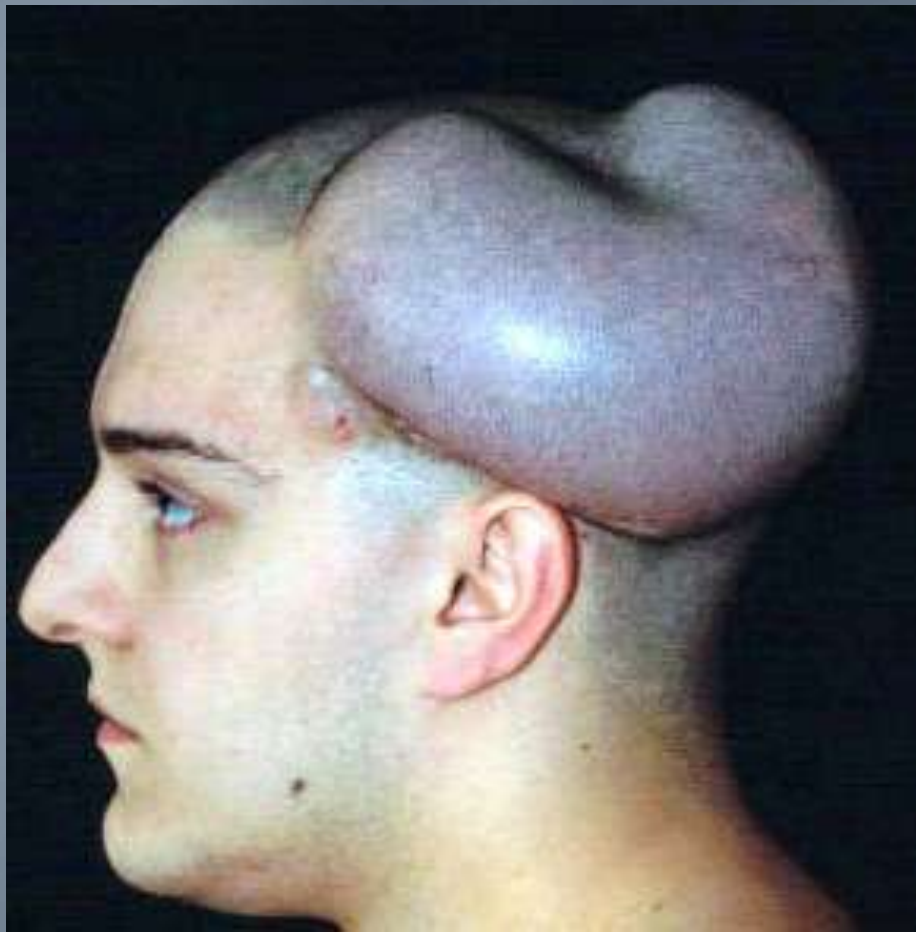
**Neoangiogenesi e mitosi
indotte dall'espansione
possono influire direttamente
sulla malformazione a – v ?**













Malformazioni vascolari di tipo emo - linfatico



Dal punto di vista clinico...

**...non sono ben distinguibili dalle
malformazioni venose**

**Forme miste
emo-linfatiche**



Regressione spontanea

avviene nel 16 – 40 % a
seconda delle casistiche



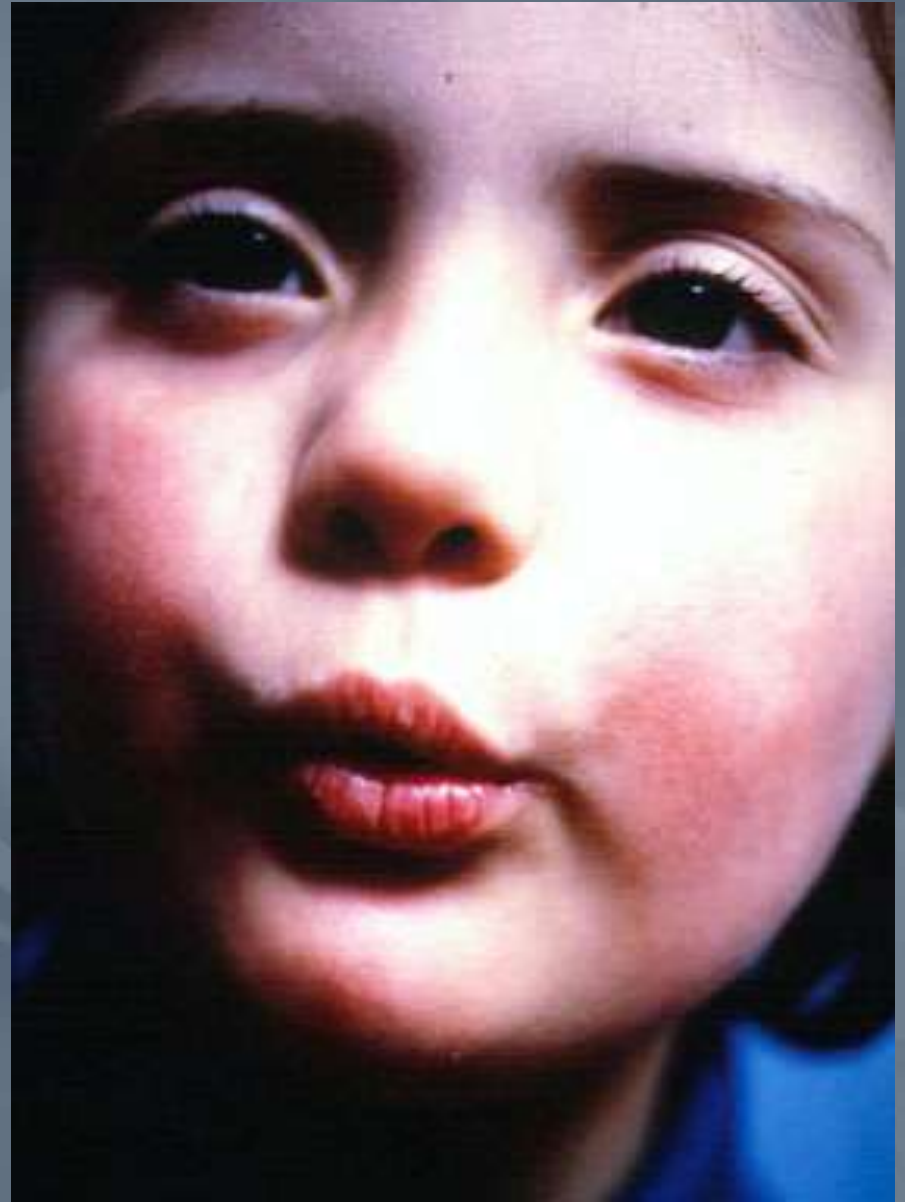
www.sfondi.org

Possibilità di accrescimento rapido

- ✓ Infezioni locali
- ✓ Emorragie intralesionali
- ✓ Traumi anche banali

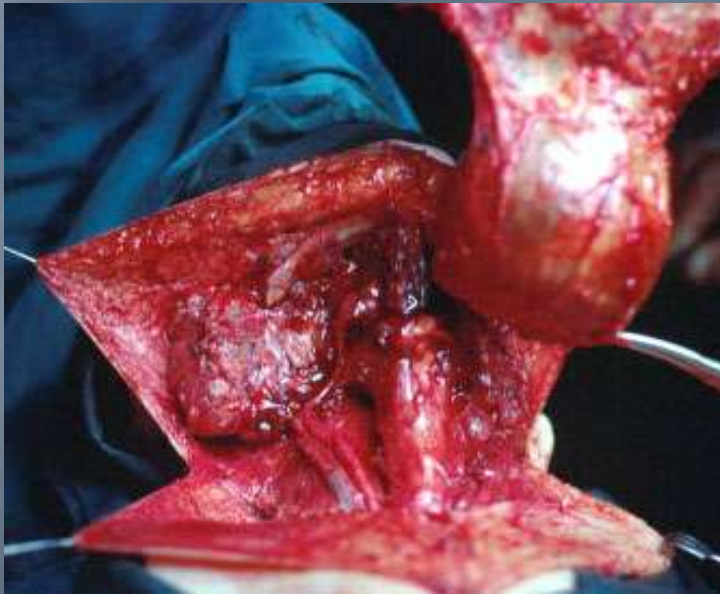












**Grazie per la cortese
attenzione**

