

# Insufficienza velofaringea

F. Marmouset, A.G. Piller, C. Bobillier, S. Pondaven, E. Lescanne

*Lo sfintere velofaringeo è formato dai muscoli velari e della parete faringea posteriore. Il suo ruolo è importante nella differenziazione fonemica e nella deglutizione. La lesione della funzione dello sfintere velofaringeo è multicausale e può rivelare una patologia cromosomica come la sindrome 22q11.2. Un'insufficienza velofaringea presente nel periodo di apprendimento, nel bambino piccolo, può causare delle conseguenze permanenti sulla parola e sull'immagine di sé. La gestione diagnostica e il bilancio preterapeutico sono necessariamente multidisciplinari. Il chirurgo ORL realizza un bilancio morfologico e funzionale mediante rinoscopia e diagnostica per immagini, determinando l'operabilità. Il bilancio ortofonico-foniatico è funzionale e percettivo, differenziando l'ipernasalità dalle compensazioni inadeguate e quantificando l'insufficienza velofaringea. Nel bambino è necessario un piano terapeutico multidisciplinare a lungo termine. Il chirurgo ORL mira a ripristinare una chiusura velare con l'obiettivo di migliorare l'ipernasalità (risonanza) e la perdita nasale (perdita d'aria). L'ortofonista si dedica preferibilmente alla gestione dei meccanismi di compenso articolatori inadeguati, pur avendo un'azione sullo sfintere velofaringeo. Un sostegno e una guida familiare sono indispensabili nel bambino piccolo e altri professionisti partecipano spesso alla gestione.*

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

**Parole chiave:** Insufficienza velofaringea; Schisi velopalatina; Meccanismi di compenso; 22q11.2; Ortofonologia; Chirurgia ORL; Multidisciplinare

## Struttura dell'articolo

■ <b>Introduzione</b>	1	■ <b>Trattamento</b>	9
■ <b>Anatomia funzionale dello sfintere velofaringeo</b>	1	Ortofonologia	9
Velo del palato	2	Chirurgia	9
Parete faringea	2	Altre metodiche	11
Vascolarizzazione e innervazione	2	Scelta terapeutica	12
■ <b>Fisiologia dello sfintere velofaringeo</b>	3		
Produzione fonemica	3		
Funzione durante la deglutizione	3		
Altre funzioni legate al velofaringeo	3		
Modalità di chiusura dello sfintere velofaringeo	4		
■ <b>Fisiopatologia</b>	4		
Conseguenze fonologiche di un'insufficienza velofaringea	4		
Conseguenze sull'alimentazione	5		
Altre conseguenze	5		
Nell'adulto	5		
■ <b>Eziologie e classificazione</b>	5		
Palatoschisi e sequele, dirisafismi velari	5		
Sproporzioni velofaringee	5		
Lesioni sindromiche	5		
Lesioni acquisite	5		
Tonsille e adenoidi	6		
Lesioni puramente funzionali	6		
■ <b>Bilancio</b>	6		
Clinica	6		
Funzione e percezione della fonazione	6		
Diagnostica per immagini	8		

## ■ Introduzione

L'insufficienza velofaringea (IVP) colpisce bambini o adulti, con differenti eziologie. Nei bambini, essa illustra la complessità degli apprendimenti della comunicazione. Ne consegue una gestione particolare, anatomofunzionale: chirurgica (ripristinare uno sfintere efficace) e rieducativa (rinforzare lo sfintere velofaringeo [SVF], decondizionare).

La prevalenza delle IVP è mal conosciuta, probabilmente perché l'IVP è legata a molteplici eziologie e colpisce delle popolazioni adulte e pediatriche; 2 650 bambini nascono negli Stati Uniti ogni anno con una schisi del palato, con un'incidenza di 0,7/1 000<sup>[1]</sup>.

## ■ Anatomia funzionale dello sfintere velofaringeo

Lo SVF è formato da due elementi: il velo del palato e la parete faringea. È difficile individuare delle strutture anatomiche specifiche di questo sfintere, che è, in realtà, una struttura condivisa tra

velo, lingua, tuba uditiva e faringe (anelli di Chancholle), in cui il solo muscolo unicamente velare è il muscolo uvulare.

## Velo del palato

Si tratta di un setto muscolomembranoso, mobile e contrattile, che prolunga posteriormente il palato osseo, a livello del piano che passa attraverso il bordo superiore della prima vertebra cervicale. Esso costituisce il confine tra rinofaringe e orofaringe. Misura in media 3-4 cm di lunghezza per 1 cm di spessore e 6 cm di larghezza. È costituito da un'armatura che è l'aponeurosi palatina e dai muscoli velari, pari e simmetrici. La sua faccia anteroinferiore prolunga la faccia superiore della cavità orale e guarda verso il basso e in avanti, mentre la faccia superiore prolunga il pavimento delle fosse nasali. Il bordo anteriore è fissato al palato osseo. Il bordo posteriore è libero, con l'ugola nella sua porzione mediana. Da una parte e dall'altra di tale ugola, si disegna l'arco palatofaringeo (contenente il muscolo omonimo), che termina nella parete laterale dell'orofaringe passando dietro alla tonsilla palatina. L'arco palatoglosso nasce anteriormente alla base dell'ugola e si dirige in basso, esternamente e anteriormente alla tonsilla palatina, per terminare sul bordo laterale della lingua a livello della "V" linguale.

L'aponeurosi palatina è una lamina fibrosa stretta di 15 mm di lunghezza che si inserisce sul bordo posteriore del palato osseo e sugli uncini pterigoidei, palpabili dietro ai molari. I muscoli velari vi si inseriscono, per collegare il velo alla base del cranio (elevatore e tensore del velo) o inferiormente (palatoglosso e palatofaringeo).

Il muscolo elevatore del velo si inserisce sul margine posteriore o sulla faccia inferiore della tuba uditiva, fino all'aponeurosi palatina, aggirando la tuba inferiormente. Il rilievo che esso forma a livello dell'orificio tubarico è visibile a livello della parete laterale del rinofaringe. La sua contrazione provoca un'elevazione del velo in direzione posterosuperiore e assicura gran parte della chiusura dell'istmo faringeo. Esso ha anche il ruolo di dilatare l'ostio tubarico.

Il muscolo tensore del velo è formato da due strati. Lo strato superficiale, o laterale, si inserisce davanti alla tuba cartilaginea, si riflette sull'uncino pterigoideo per ancorarsi sull'aponeurosi palatina e consente la tensione del velo. Lo strato profondo, o mediale, va dalla faccia laterale della tuba all'uncino e apre la tuba uditiva.

L'elevatore e il tensore sono ricchi di fibre toniche e lente, permettendo un tono dilatatore.

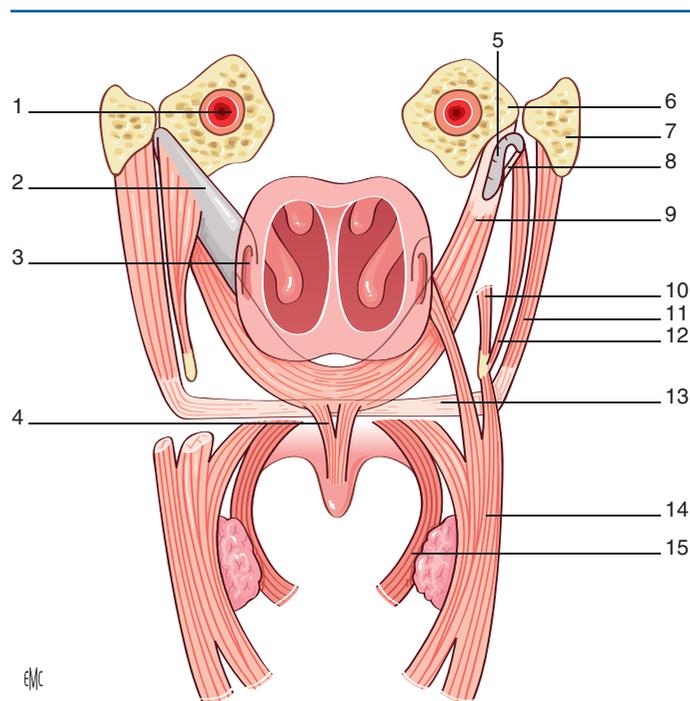
Il muscolo palatoglosso, muscolo relativamente sottile, nasce dall'aponeurosi palatina per dirigersi in basso, all'esterno e un poco in avanti, formando l'arco palatoglosso (comunemente chiamato pilastro anteriore), e termina nella lingua. Il suo ruolo è di restringere l'istmo della gola e di sollevare la base della lingua.

Il muscolo palatofaringeo è anch'esso un muscolo della faringe e del velo. Si inserisce superiormente con tre capi. Il principale è centrale a livello dell'aponeurosi palatina, mentre gli altri due si inseriscono sull'uncino pterigoideo e sulla tuba uditiva. Questi tre capi si riuniscono per formare un fascio che forma il rilievo dell'arco palatofaringeo (o pilastro posteriore). La terminazione inferiore avviene con due capi, uno tiroideo, che si inserisce sulla cartilagine tiroidea, e uno faringeo, le cui fibre si intersecano posteriormente con quelle del lato opposto. Il suo ruolo è importante nella fisiologia del velo. Contribuisce a chiudere lo SVF durante la deglutizione, impedendo il passaggio del cibo verso il rinofaringe e la cavità nasale. Inoltre, partecipa all'ascensione della laringe e all'abbassamento della faringe.

Il muscolo uvulare si inserisce sull'aponeurosi palatina e si dirige verso il basso e indietro nell'ugola palatina. Eleva e accorcia l'ugola e la rende rigida, aumentando il volume della superficie dorsale del velo.

## Parete faringea

La parete faringea laterale e posteriore è formata dal costrittore superiore della faringe e dal muscolo lungo della testa.



**Figura 1.** Costituzione del velo del palato, vista posteriore (secondo [2]).  
1. Canale carotideo; 2. cartilagine tubarica; 3. orificio tubarico; 4. muscolo uvulare; 5. lamina mediale; 6. rocca; 7. sfenoide; 8. fibrosa; 9. muscolo elevatore; 10. muscolo costrittore superiore; 11. muscolo tensore, strato superficiale; 12. muscolo tensore, strato profondo; 13. aponeurosi palatina; 14. muscolo palatofaringeo; 15. muscolo palatoglosso.

Il muscolo costrittore superiore della faringe si inserisce in avanti secondo una linea complessa, comprendente, dall'alto verso il basso, la metà inferiore del bordo posteriore della lamina mediale del processo pterigoideo, l'uncino pterigoideo, il rafe pterigomandibolare e la linea miloioidea, situata sulla faccia posteriore della mandibola. I suoi fasci si portano, quindi, all'indietro con fibre orizzontali. La sua terminazione avviene sul rafe faringeo mediano intrecciandosi con le fibre del lato opposto. Il suo ruolo è di restringere il diametro dell'istmo faringeo. La sua contrazione assicurerà, così, la formazione del cuscinetto di Passavant.

Il muscolo lungo della testa nasce in alto dalla faccia inferiore dell'apofisi basilare, davanti al forame occipitale, poi si dirige obliquamente verso il basso e verso l'esterno, per terminare sui tubercoli anteriori dei processi trasversi da C3 a C6. Esso permette di flettere la testa e di provocare un movimento anteriore della parete faringea posteriore.

## Vascularizzazione e innervazione

La vascularizzazione arteriosa è assicurata da numerose arterie del sistema carotideo esterno e, più precisamente, dalle arterie facciale (arteria palatina ascendente), mascellare (arteria palatina discendente), linguale e faringea ascendente.

Il drenaggio venoso avviene attraverso plessi sottomucosi, verso il plesso pterigoideo per il versante nasale e verso le vene della base della lingua per il versante orale.

I linfatici del velo drenano nei nodi retrofaringei, cervicali profondi e giugulodigastrici. Il drenaggio è bilaterale.

L'innervazione sensoriale del velo del palato è assicurata dal nervo mascellare (secondo ramo del trigemino) che dà i nervi grande palatino, piccolo palatino e palatino accessorio. Solo l'arco palatoglosso ha l'innervazione sensitiva proveniente dal nervo vago, da cui il riflesso del vomito.

L'innervazione motoria è duplice: il nervo mandibolare (terzo ramo del trigemino) innerva il muscolo tensore del velo. Il plesso faringeo è dall'altro lato, costituito dalle fibre del nervo glossofaringeo, del nervo faciale ed essenzialmente del nervo vago (Figg. 1, 2).

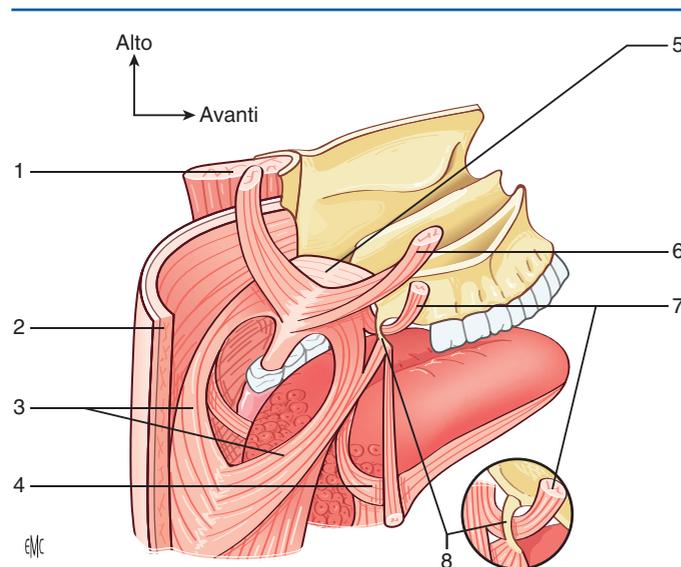
## ■ Fisiologia dello sfintere velofaringeo

Le funzioni dello SVF sono molteplici: le funzioni che richiedono il massimo di potenza sono probabilmente la suzione-deglutizione (neonato) e il tempo faringeo della deglutizione (adulto). Anche il velo interviene in modo importante nella fonazione e anche nella ventilazione.

### Produzione fonemica

La comunicazione verbale si realizza attraverso fonemi (le più piccole unità di suono che permettono di distinguere le parole). Questa produzione richiede una pressione di aria sufficiente. Una parte importante della modulazione è legata alle variazioni della forma delle cavità di risonanza, tra cui l'apertura o la chiusura delle fosse nasali da parte dello SVF. La precisione e la velocità di questi adattamenti condizionano l'intelligibilità.

Il ruolo del velo del palato nell'articolazione è quello di differenziare i fonemi nasali dai fonemi orali. Per esempio, tra la parola "baba" e la parola "mamma", il fonema /m/ differisce dal fonema /b/ per la posizione aperta o chiusa dello SVF. Si comprende il ruolo importante di questo sfintere nella comunicazione (Tabella 1).



**Figura 2.** Costituzione del velo del palato, vista di tre quarti posteriori (secondo [2]). 1. Fossa pterigoidea; 2. muscoli costrittori; 3. muscolo palatofaringeo; 4. muscolo palatoglossico; 5. aponeurosi palatina; 6. muscolo elevatore del velo del palato; 7. muscolo tensore del velo del palato (strato superficiale); 8. uncino pterigoideo.

Nel lattante, la discesa della laringe e la maturazione neurologica consentono, a partire da 4 mesi, la creazione e la gestione di spazi di risonanza, in particolare con sequenze di chiusure/aperture del velofaringeo. L'articolazione è costruita grazie a un feedback essenzialmente uditivo e propriocettivo. Compaiono le prime sequenze consonante-vocale (babbling canonico), le cui caratteristiche fonologiche sono già vicine a quelle del linguaggio adulto (Fig. 3).

### “ Punto importante

Il feedback fonologico (circuiti di apprendimento) inizia nel periodo prelinguale.

### Funzione durante la deglutizione

Nel neonato, la fase di suzione (depressione orale per abbassamento mandibolare) è seguita dalla fase di deglutizione (sovrapressione faringea che permette il passaggio esofageo) ed entrambe le fasi richiedono una tenuta stagna palatovelare.

Nell'adulto, la tenuta velofaringea è necessaria durante il tempo faringeo [3] (Fig. 4).

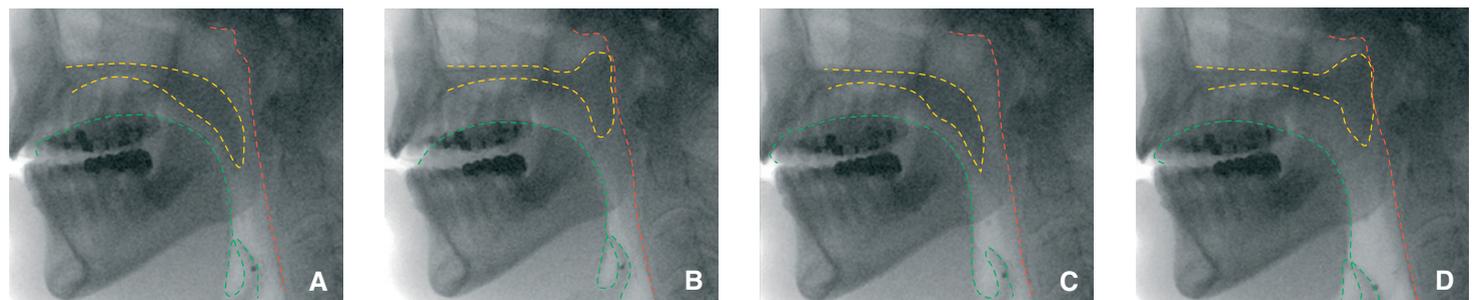
### Altre funzioni legate al velofaringeo

L'espirazione forzata, orale, avviene in modalità di chiusura dello SVF [4]. Il mantenimento di un sufficiente tono di apertura dello SVF è necessario durante il sonno. Il sonno lento profondo, in particolare il sonno paradossale, causa un'ipotonìa o un'atonia generalizzata dei muscoli striati, che risparmia i muscoli

**Tabella 1.**

Opposizioni tra fonemi orali e nasali. Il fonema nasale differisce dal suo omologo orale per la posizione di apertura dello sfintere velofaringeo, mentre gli altri articolatori sono in una posizione simile.

Orali	Nasali
Consonanti	
B	M
D	N
G	GN
Vocali	
A	AN
O	ON
E, EU	IN, UN



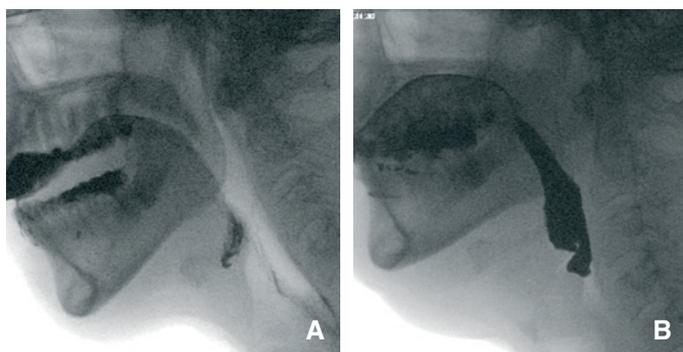
**Figura 3.** Videofluoroscopia dello sfintere velofaringeo (SVF) in fonazione, soggetto normale. Il velo è evidenziato in giallo, la lingua è evidenziata in verde e la parete posteriore della faringe in rosso.

**A.** A riposo. Ventilazione mista nasale e orale.

**B.** Fonema /b/ all'inizio dell'apertura della bocca, SVF chiuso.

**C.** Fonema /n/, appoggio della lingua sugli incisivi, SVF chiuso.

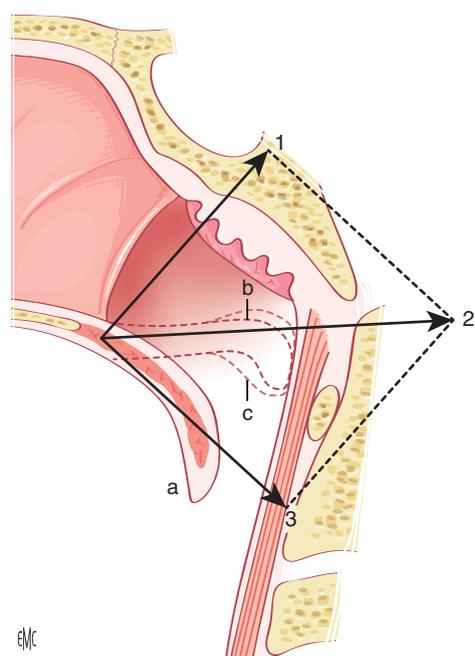
**D.** Fonema /d/, appoggio della lingua identico, SVF aperto. Notare sui fonemi /b/ e /d/ l'avanzamento della parete posteriore della faringe.



**Figura 4.** Tempo orale e faringeo della deglutizione nell'adulto, videofluoroscopia.

**A.** Sfintere velofaringeo (SVF) aperto durante il tempo orale.

**B.** SVF chiuso durante il tempo faringeo. Si noti lo spessore del velo in contrazione a contatto con la parete posteriore.



**Figura 5.** Azione dei muscoli dello sfintere velofaringeo (secondo [6]). 1. Elevatore del velo; 2. risultante; 3. palatofaringeo; a. riposo; b. contrazione; c. contrazione con il muscolo uvulare.

della ventilazione (diaframma) e i muscoli dilatatori della faringe, consentendo un passaggio corretto dell'aria. Una diminuzione anormale di questo tono dilatatore faringolinguale partecipa alla genesi della sindrome delle apnee ostruttive del sonno.

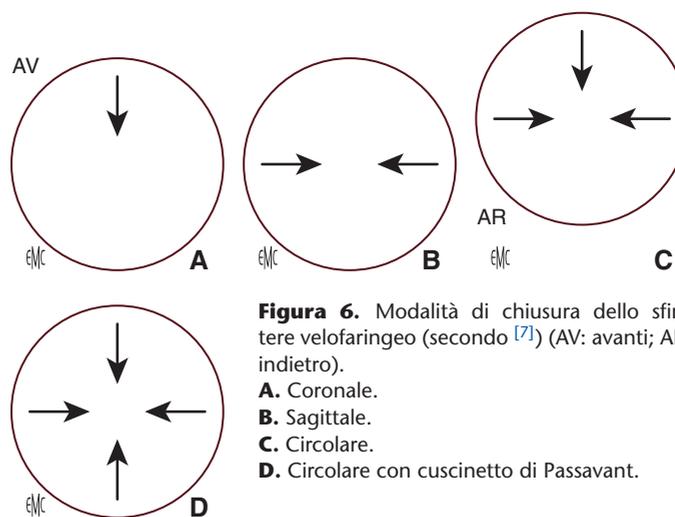
L'integrità dei muscoli velari è necessaria per l'apertura attiva della tuba uditiva durante la deglutizione e lo sbadiglio.

## Modalità di chiusura dello sfintere velofaringeo

Il velo palatino si applica sulla parete posteriore risalendo in alto e all'indietro attraverso una contrazione sinergica del tensore del velo e del palatofaringeo. La contrazione del muscolo uvulare aumenta il volume della porzione posteriore del velo all'occlusione e la tenuta. La pressione di chiusura dello SVF è più potente alla deglutizione che alla fonazione e dipende dalla viscosità del bolo alimentare, dalla pressione dell'aria nonché dalla postura [5] (Fig. 5).

Le diverse modalità di chiusura dello sfintere [7] sono:

- modalità anteroposteriore o coronale, con un movimento posteriore del velo, nel 55% dei casi;



**Figura 6.** Modalità di chiusura dello sfintere velofaringeo (secondo [7]) (AV: avanti; AR: indietro).

**A.** Coronale.

**B.** Sagittale.

**C.** Circolare.

**D.** Circolare con cuscinetto di Passavant.

- modalità sagittale, per avvicinamento delle pareti laterali, presente nel 10-15% dei casi;
- modalità circolare senza cuscinetto di Passavant, presente nel 10-20% dei casi;
- modalità circolare con cuscinetto di Passavant, presente nel 10-20% dei casi (Fig. 6).

Il cuscinetto di Passavant si forma per una contrazione specifica dei costrittori superiori che sono già specificamente più spessi a riposo [7, 8]. Anche la contrazione dei muscoli lunghi del collo può partecipare alla chiusura velofaringea [9], in particolare al momento dell'antiflessione del capo.

La modalità di chiusura anteroposteriore è correlata con un posizionamento posteriore degli uncini pterigoidei e, quindi, dei tendini di riflessione degli elevatori del velo (istmo faringonasale appiattito a riposo, in rinofibroscopia), al contrario della modalità circolare [10]. Queste modalità di chiusura possono modificarsi nella fase postpuberale [11].

## ■ Fisiopatologia

### Conseguenze fonologiche di un'insufficienza velofaringea [12]

#### Dai 6 mesi

Si possono riscontrare un ritardo del babbling canonico, una persistenza anormale delle occlusive glottiche ("colpo di glottide"), delle modificazioni di punti di articolazione (posteriorizzazione) e l'evitamento di certe occlusive, a causa della distorsione del circuito fonatorio.

### “ Punto importante

I primi disturbi fonologici esistono fin dalla fase prelinguale.

### Perturbazioni fisiche primarie e meccanismi di compenso

Nel bambino più grande, è fondamentale separare le conseguenze primarie dovute alla perturbazione fisica della produzione sonora in relazione con la posizione di apertura del velo dalle conseguenze secondarie legate a meccanismi di compenso.

Tra le conseguenze primarie, è possibile ritrovare la voce nasale o ipernasalità (iperrisonanza nasale), i rumori di soffio (passaggio

di aria nasale anormale) e la perdita di potenza sonora e di chiarezza delle vocali (riduzione della pressione orale).

Il meccanismo delle conseguenze secondarie è più complesso. Il principio è che il cervello tende ad avvicinarsi il più possibile al modello sonoro udito, anche utilizzando sotterfugi. Per esempio, un bambino sente la parola “papà” e cerca di riprodurla. Quello che dice suona come “mamma”, perché l’occlusiva esplosiva /p/ è trasformata a causa della mancanza di pressione orale e della risonanza nasale. Il suo cervello tenta, quindi, di correggere l’emissione fonemica. Vi si può avvicinare, con la scoperta del “colpo di glottide”, occlusione delle corde vocali seguita da un’improvvisa apertura e, quindi, da un suono esplosivo. Il “colpo di glottide” sostituirà, da ora in poi, il suono /p/ deficitario. Si tratta di un fenomeno dell’ordine dell’apprendimento. I meccanismi di compenso sono diversi ma possono essere riassunti in variazioni del luogo di articolazione, risalendo, in linea di principio, in sede retrovulare per le occlusive e le fricative [12]. Essi possono indurre, se sono instaurati precocemente e a lungo, un repertorio fonologico particolare suscettibile di persistere anche dopo trattamento efficace dell’IVP.

È, quindi, necessario comprendere bene i diversi meccanismi dell’IVP per proporre una gestione specifica.

### Altri problemi

Possono esistere altri problemi: comparsa di noduli *kissing* per sforzo vocale e particolarità articolatorie anteriori in rapporto con anomalie palatine, dentarie e labiali a volte associate.

### Conseguenze sull’alimentazione

Nel neonato, la riduzione della depressione intraorale rende impossibile o faticosa la suzione e compaiono delle false strade nasali al momento della messa in pressione.

Nei bambini più grandi, il problema è soprattutto delle false strade nasali predominanti per i liquidi. Per limitarle, il bambino a volte mette in atto un ritardo di scatenamento del tempo faringeo (quando il liquido è già sceso nell’ipofaringe).

### Altre conseguenze

#### “ Punto importante

Le conseguenze sociopsicologiche (danno dell’immagine di sé, perturbazioni delle relazioni) sono molto importanti da prendere in considerazione, in quanto rivelano la gravità del problema.

All’età in cui l’integrazione nel gruppo è fondamentale, i giudizi dei bambini “normali” sui bambini portatori di un’IVP sono spesso negativi e basati sulle difficoltà di intelligibilità [13]. L’apprensione per la comunicazione è presente negli adolescenti portatori di un’IVP [14].

Le otiti sieromucose sono frequenti nei bambini portatori di schisi del velo a causa dell’anomalia del tensore del velo (apertura tubarica), ma anche dei reflussi alimentari nel rinofaringe, generatori di uno stato infiammatorio locale. Esse possono interferire con un circuito audiofonatorio già perturbato sul versante della parola.

### Nell’adulto

La lesione secondaria dello SVF perturba le funzioni di deglutizione e fonazione e genera una disabilità funzionale da valutare il più precisamente possibile prima di qualsiasi decisione terapeutica.

## Eziologie e classificazione

La classificazione eziologica delle IVP è parzialmente artificiale. In effetti, delle anomalie anatomiche, neurologiche, cognitive e uditive (ripercussioni sull’apprendimento) sono spesso intricate, come nella sindrome 22q11.2 [15].

La letteratura è molto più abbondante nei bambini, ma le IVP sono frequenti nell’adulto, in particolare in postradioterapia, in chirurgia o nei danni neurologici.

### Palatoschisi e sequele, dirsafismi velari

Tra le caratteristiche specifiche delle schisi prima dell’intervento, si notano l’assenza di aponeurosi palatina e l’interruzione dei muscoli, il loro orientamento sagittale e la loro inserzione sul bordo posteriore delle lamine palatine.

Le schisi del palato primario (anteriori) si verificano precocemente, mentre le schisi del palato secondario (velari) più tardivamente. Nelle schisi velari, le forme complete sono più precoci delle forme incomplete o sottomucose.

Le schisi sottomucose sono definite da un difetto mediano di accollamento muscolare sottomucoso del velo, da un’incisura posteriore del palato duro e da un’ugola bifida [16]. Nelle schisi sottomucose “occulte” a volte scoperte tardivamente, si riscontra un’ugola non bifida ma piegata, con un solco mediano e un’assenza di cuscinetto del muscolo azygos alla contrazione del velo in rinofibroscopia.

Dal momento che le schisi nel nostro paese sono operate fin dalla più giovane età, si riscontrano principalmente delle sequele di palatoschisi operate. Si tratta, il più delle volte, di limiti di efficacia del trattamento chirurgico iniziale, che utilizza il materiale anatomico esistente, poiché i bimbi portatori di schisi hanno spesso un velo molto corto. Esse possono essere legate a una dimensione dell’orifizio velofaringeo che resta anatomicamente troppo grande (la tecnica chiamata *push-back*, per esempio, spesso permette di guadagnare solo qualche millimetro). Possono anche essere legate a un’insufficienza di contrazione dello SVF, dovuta alle anomalie muscolari derivanti dalla malattia. Può, così, trattarsi di fistole residuali le cui conseguenze aumentano con la dimensione e la posizione (posteriore), di cicatrici retraenti [17] (Fig. 7).

### Sproporzioni velofaringee

Un rinofaringe profondo può esistere in malformazioni della base del cranio e della cerniera cervico-occipitale (platibasia), un velo corto e asimmetrico nelle malformazioni facciali [16].

### Lesioni sindromiche

La sindrome 22q11.2 (microdelezioni nel braccio lungo del cromosoma 22) ha un’espressione fenotipica molto variabile. L’IVP è presente nel 32-66% dei casi [18,19]. Essa è legata ad anomalie anatomiche (schisi, platibasia), di sviluppo neurologico e uditive. Può sovrapporsi ad altri disturbi della deglutizione (difetto di suzione-deglutizione, false strade basse) e a una disorialità [20].

L’IVP della trisomia 21 è anch’essa multifattoriale [16]. Esistono delle IVP nelle sindromi di Turner e di Prader Willi [21] e nella sindrome di Pierre Robin [15].

Spesso accade che la diagnosi tardiva di 22q11.2, per esempio, per un’IVP scompensata dopo adenoidectomia spieghi a posteriori molte cose (difficoltà scolastiche, ecc.). In pratica, occorre ricercare sistematicamente una causa genetica nelle IVP “senza causa evidente”, perché tali cause sono frequenti (36% di 22q11) [18] e, spesso, passano inosservate.

### Lesioni acquisite

Molte patologie neuromuscolari possono essere coinvolte: miopatie, neuropatie e lesioni centrali, evolutive o consecutive, per esempio le lesioni del tronco cerebrale (accidente vascolare



**Figura 7.** Schisi sottomucosa, vista intraorale.

## “ Punto importante

Un'IVP senza causa evidente deve portare a realizzare un bilancio genetico.

cerebrale) o dei nervi cranici (traumi, tumori), la miastenia e la sclerosi laterale amiotrofica.

La chirurgia oncologica e del russamento, l'avanzamento mascellare e la radioterapia possono essere cause di IVP.

Le caratteristiche cliniche sono assolutamente differenti a seconda delle eziologie: associazione o meno a una disfagia, una lesione dei nervi cranici, affaticabilità, risposta a un trattamento medico, evolutività e così via.

Sono stati pubblicati dei casi di IVP dopo posizionamento di un sondino nasogastrico nel neonato [22].

## Tonsille e adenoidi

Le tonsille possono ostacolare il movimento velare per il loro volume e la loro posizione [16].

Non sono stati osservati l'aggravamento o la comparsa di un'IVP dopo tonsillectomia in pazienti già portatori di un'IVP [23] o a rischio [24]. Esistono rare IVP post-tonsillectomia complicata (lacerazioni dei pilastri posteriori) [16]. L'adenoidectomia può rivelare un'IVP "compensata" dal volume adenoideo e resta, quindi, controindicata nei casi di schisi sottomucosa o di IVP nota. L'esame del velo è, quindi, indispensabile prima di ogni adenoidectomia.

Alcune IVP si rivelano al momento dell'involuzione adenoidea spontanea dell'adolescenza [25].

## Lesioni puramente funzionali

La lesione del circuito audiofonatorio nelle sordità importanti o nei problemi di sviluppo neurologico può provocare gravi alterazioni fonetiche.



**Figura 8.** Schisi sottomucosa con schisi velare, a sinistra a riposo, a destra in fonazione /a; notare l'apertura della schisi in fonazione.

Si citano le IVP nei musicisti che suonano strumenti a fiato [25], in relazione all'iperpressione faringea.

## ■ Bilancio

È necessariamente pluridisciplinare e comprende come minimo un esame clinico ORL e ortofonico-foniatico. Possono essere necessarie altre consulenze: psicologo, pediatra, stomatologo, ortodontista, dentista e così via.

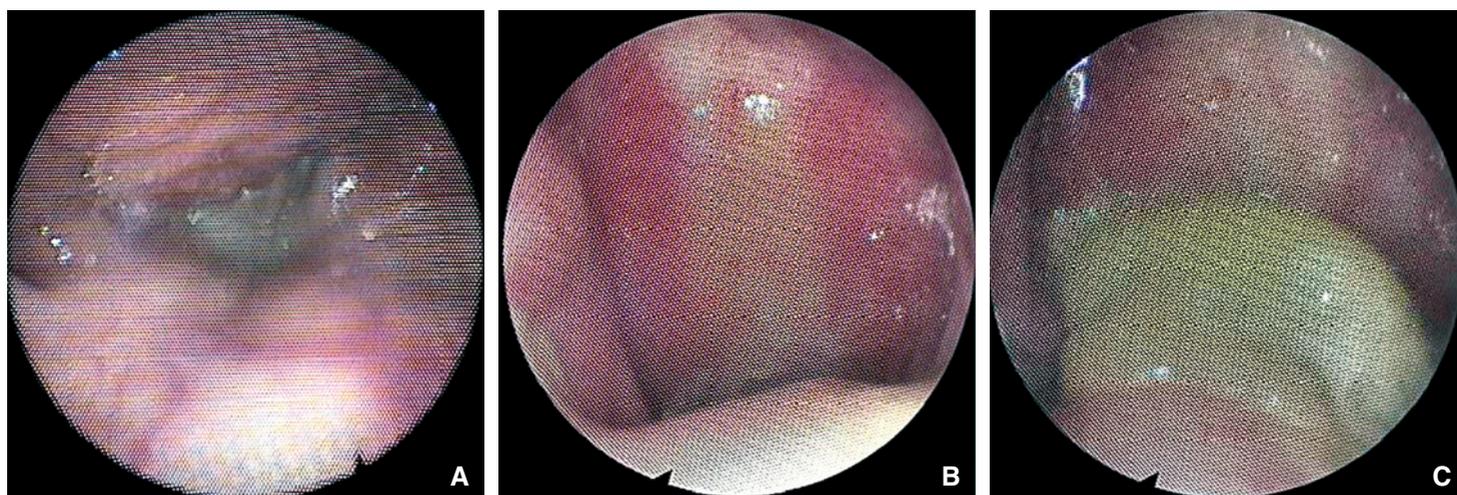
## Clinica

L'indispensabile valutazione anatomofunzionale in rinofibroscopia e l'esame dei timpani e dell'udito implicano un esame ORL. L'esame comprende:

- un'anamnesi che raccolga i dati morfologici (schisi operata o sottomucosa, fistola consecutiva, ecc.), i dati funzionali (reflusso nasale), i disturbi riferiti dal paziente e dalle persone a lui vicine, la qualità dell'inserimento sociale, l'esperienza dei disturbi, gli esami e i trattamenti;
- un esame della sfera orofacciale, con osservazione dell'articolato dentario, del palato (a ogiva? Presenza di un foro palatino?), delle tonsille, del velo del palato a riposo (cicatrizziale, breve, ugola bifida?) e in fonazione (alternanza a/in: elevazione del velo) e delle prassie (Fig. 8);
- un esame della ventilazione spontanea (orale o nasale), ponendo uno specchio sotto le narici del soggetto in ventilazione normale. Un esame del soffio orale: si fa soffiare il paziente attraverso una cannucchia (per esempio, con palline di cotone da spostare) o in uno Spirometro®, e si pone uno specchio sotto le sue narici per verificare la presenza o meno di flusso nasale associato. La perdita nasale sul soffio orale testimonia una chiusura velofaringea incompleta;
- la rinofibroscopia realizzata in visita, preferibilmente in video (registrazione di immagini). Il diametro delle fibre può scendere fino a 2,2 mm. L'aspetto a riposo e i movimenti del SNP sono osservati direttamente, in fonazione (linguaggio spontaneo, frasi standardizzate) e deglutizione. Ci si interessa alle particolarità anatomiche (tonsille, adenoidi, asimmetrie), ai meccanismi di chiusura (cfr. supra) e ai luoghi di fuga. Un altro vantaggio della videorinofibroscopia è l'accesso diretto alla regione operata e agli eventuali lembi, sotto controllo visivo, nel postoperatorio di una velofaringoplastica o faringoplastica. La partecipazione del paziente, essenziale, a volte può essere limitata dal carattere invasivo dell'esame, che resta, tuttavia, privo di rischi. È possibile l'uso in rieducazione (biofeedback) [26] (Fig. 9).

## Funzione e percezione della fonazione

Le lamentele delle persone vicine al paziente o del paziente stesso sono spesso la prima ragione di visita per un'IVP, e il miglioramento della sua intelligibilità è il criterio più soddisfacente per giudicare la pertinenza del trattamento applicato (chirurgico od ortofonico).



**Figura 9.** Videofibroscopie dello sfintere velofaringeo in casi di insufficienza velofaringea, fermoimmagine.

- A.** Chiusura circolare, falsa strada salivare nasale.  
**B.** Chiusura anteroposteriore incompleta in fonazione (occlusiva /p/).  
**C.** Chiusura anteroposteriore, falsa strada alimentare nasale.

### “ Punto importante

La rinofibroscopia è indispensabile per il bilancio di ogni IVP, preferibilmente con registrazione video.

Peraltro, la valutazione percettiva è necessaria per determinare se la compromissione fonatoria è primaria, direttamente correlata all'IVP, o se è legata a meccanismi di compenso o a disturbi dell'apprendimento, da decondizionare [16].

Si tratta di una specificità del bilancio ortofonico/foniatrico, che partecipa anche all'esame clinico precedente.

### “ Punto importante

La valutazione percettiva è fondamentale, perché l'IVP coinvolge la comunicazione.

## Esame funzionale della fonazione

Esso comprende:

- un esame fonetico fonema per fonema con il grado di nasalità (rinolalia aperta/voce nasale), specificando l'ampiezza della perdita nasale allo specchio (2/1/0 a seconda che vi sia molto/poco/nessun appannamento sullo specchio), l'esistenza di una distorsione del fonema o un rumore sovrapposto. Una perdita nasale su tutti i fonemi orienta verso un'IVP grave. Una lesione che coinvolge solo alcuni fonemi suggerisce piuttosto un funzionamento “limite” del meccanismo velofaringeo o un'eziologia funzionale;
- una ripetizione di frasi che consistono solo in fonemi orali (“la piccola tazza di tè” con specchio) in un campione di eloquio più naturale;
- un esame dell'eloquio in diversi contesti (denominazione di immagini, racconto su immagini, linguaggio spontaneo, compito di lettura, conteggio, ecc.);
- una valutazione dell'impatto del disturbo sul comportamento verbale: paziente consapevole dei suoi problemi o meno, che accetta o meno di ripetere se non è compreso e che limita o meno le interazioni verbali. L'esame della fonazione può

essere associato a un esame del linguaggio (eventuale ritardo di parola-linguaggio associato) e a un esame vocale se esistono ripercussioni sulla qualità della voce (deficit di intensità, forzatura, raucedine).

## Semeiologia dei disturbi della fonazione e dell'articolazione

### “ Punto importante

Uno dei punti chiave della valutazione percettiva è distinguere i disturbi legati meccanicamente alla disfunzione velofaringea dai meccanismi di compenso inadeguati.

## Disturbi direttamente legati alla disfunzione velofaringea

### Lesioni articolatorie.

**Mancanza di chiarezza delle consonanti.** La pressione intraorale è insufficiente per la corretta realizzazione dei fonemi. Sono influenzati in particolare i fonemi occlusivi p/t/k (“papà”).

**Voce nasale.** Risonanza nasale inappropriata per fonemi orali, è caratterizzata da un peggioramento del timbro (voce “di naso”, con rinforzo delle frequenze gravi). L'ipernasalità non è un problema di emissione vocale (corde vocali), ma di risonanza (articolatori).

**Sostituzione mediante nasalizzazione dei fonemi.** A un grado superiore, la tenuta silenziosa dei fonemi orali è impossibile. Il fonema orale è sostituito dalla corrispondente nasale (“papà → mamà”).

Il grado di rinolalia o di ipernasalità è giudicato soggettivamente, con una codifica binaria o delle scale (p. es., Hirschberg, da 0 a 5).

### Rumori sovrapposti.

**Soffio nasale udibile.** Esso si produce al momento della realizzazione di consonanti occlusive. Una perdita d'aria nasale, forte, chiaramente percepita dall'orecchio, parassita il periodo di tenuta silenziosa che precede l'esplosione del fonema. Questo disturbo testimonia un difetto di occlusione spesso grave e la forte perdita nasale durante la fonazione obbliga spesso a riprese inspiratorie più frequenti.

**Russamento rinofaringeo (o russamento nasale).** Apparendo nelle stesse circostanze fonatorie, esso testimonia paradossalmente una prossimità del velo con la parete faringea posteriore, nel quadro di un'IVP moderata (o divenuta moderata dopo chirurgia correttiva) [27].

**Tabella 2.**

Semeiologia percettiva analitica dell'insufficienza velofaringea.

Conseguenze dirette	Meccanismi di compenso
<i>Lesioni articolatorie</i>	Colpo di glottide
Mancanza di chiarezza delle consonanti	Soffio roco
Voce nasale - Ipernasalità	Sincinesie facciali
Sostituzioni	Voce di naso
<i>Rumori sovrapposti</i>	
Soffio nasale udibile	
Russamento rinofaringeo	

### Meccanismi di compenso

Questi disturbi persistono spesso in parte dopo la riparazione dello SVF e devono essere decondizionati in rieducazione.

Il colpo di glottide è la sostituzione di una consonante occlusiva con una chiusura glottica.

Il soffio roco si sostituisce, il più delle volte, alle consonanti costrittive. Si tratta di una costrittiva la cui regione articolatoria è piuttosto faringea. Esso può essere paragonato a un soffio nasale molto udibile.

Le sincinesie facciali (aggrottamento delle sopracciglia, delle narici) riflettono i tentativi inconsci di bloccare il flusso nasale.

Il suono metallico, voce nasale molto acuta (scherzosamente "voce di Paperino") sarebbe associato a una costrizione faringea compensatoria (Tabella 2).

### Disturbi dell'articolazione dovuti ad altre lesioni della sfera orofacciale

- Disturbi dell'articolazione incentrati sulle labiali/dentali nel caso di schisi labiomascellare (perdita nasale attraverso una fistola alveolare, ecc.).
- Posteriorizzazione delle consonanti anteriori, classica in particolare tra i bambini portatori di sequenza di Pierre Robin ("moto" → "moko").

### Rinolalia chiusa o iponasalità

Essa riflette un'ostruzione delle vie nasali (a volte postchirurgica). Si ricercano una ventilazione orale e un sonno disturbato o non ristoratore.

### Diagnosi differenziale

#### Sigmatismo nasale

Si tratta di una voce nasale fonema-dipendente, anche quando lo SVF è competente (o lo è divenuto dopo chirurgia). È un errore articolatorio, da decondizionare.

#### Disfasia grave

Alcuni disturbi gravi del linguaggio possono far sospettare un quadro di IVP. L'esame clinico normale, la perfetta chiusura dello SVF sul soffio orale e sulle vocali e il massivo coinvolgimento del linguaggio consentono la diagnosi differenziale.

#### Aprassia orofacciale

La sua causa è neurologica.

### Classificazione

La classificazione di Borel-Maisonny modificata è la più utilizzata, perché facile da usare e tale da consentire un'efficace comunicazione tra i curanti [28] (Tabella 3).

### Orientamenti schematici legati al bilancio ortofonico

Quantificare la ripercussione nell'eloquio di un'IVP è complesso: il criterio di intelligibilità, che è molto pertinente per giudicare la gravità del disturbo, va maneggiato con cautela in altri campi, perché l'inintelligibilità può essere più il riflesso dei disturbi di compenso che dell'ipernasalità (Tabella 4).

**Tabella 3.**

Classificazione di Borel-Maisonny.

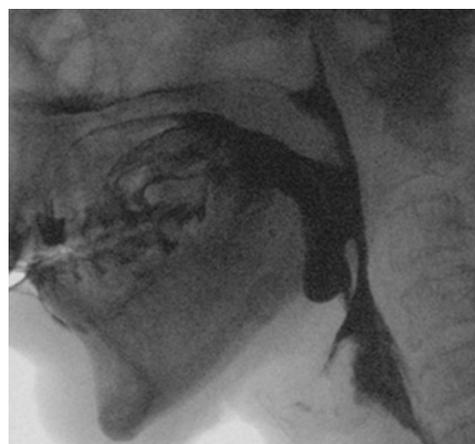
Fonazione I	Eloquio normale per quanto riguarda la funzione del velo
Fonazione I/II	Nasalità intermittente o fonema-dipendente
Fonazione II	Nasalità costante
Suddivisa in	Senza compromissione dell'intelligibilità
Fonazione IIB (buona)	Con compromissione dell'intelligibilità
Fonazione IIM (cattiva)	
Fonazione III	Meccanismi di compenso tipo colpo di glottide o soffio roco, anche isolati o limitati a un fonema

**Tabella 4.**

Orientamenti schematici legati al bilancio ortofonico.

Intelligibilità (+ l'integrazione sociale, il vissuto)	Gravità complessiva - Efficacia terapeutica
Ipernasalità	Orientamento verso un intervento
Compensi	Se il problema persiste, nonostante la normalizzazione chirurgica dello SVF, orientamento verso un decondizionamento

SVF: sfintere velofaringeo.



**Figura 10.** Videofluoroscopia di deglutizione, falsa strada nasale, fermoimmagine. Paziente con insufficienza velofaringea postradioterapia per carcinoma nasofaringeo. Esiste spesso, in questo tipo di pazienti, una lesione associata della propulsione faringea, che tende a diminuire l'importanza delle false strade nasali.

### Diagnostica per immagini

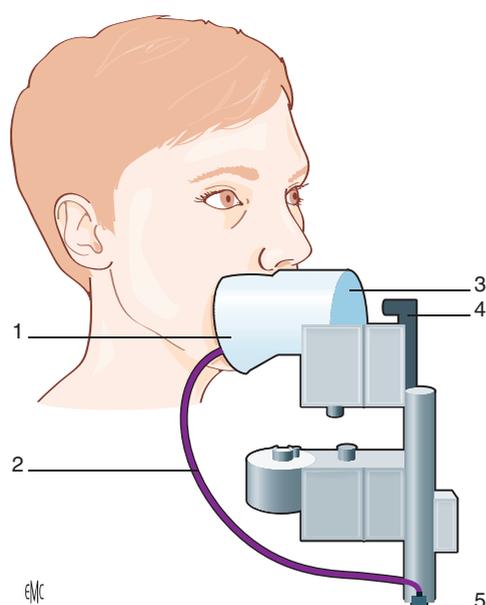
Sono studiati gli esami diretti (i risonatori e la loro mobilità) e, poi, gli esami indiretti (acustici e aerodinamici).

#### Esami diretti

##### Videofluoroscopia-radiocinematografia

L'esame è realizzato o in doppio contrasto, con instillazione nasale di bario, o senza. Nell'attuale radiologia digitale, le dosi di radiazioni sono divenute paragonabili a quelle di altri bilanci radiologici [29].

Si preferisce la proiezione laterale, che fornisce delle informazioni bidimensionali, fino a 30 fotogrammi al secondo. Questo esame, registrato e visualizzabile al rallentatore, consente di studiare contemporaneamente i vari articolatori e i movimenti velari, in particolare con l'altezza del luogo di contatto velare con la parete posteriore [30, 31] (Fig. 10).



**Figura 11.** Stazione EVA (secondo [34]). 1. Maschera; 2. catetere; 3. pneumotacografo (flussometro orale); 4. microfono; 5. sensore di pressione.

### Risonanza magnetica

Essa permette, in teoria, di fornire informazioni interessanti: sezioni in differenti piani, studio strutturale (schisi sottomucosa, rete vascolare) e misurazioni, al tempo stesso senza esporre a radiazioni ionizzanti. Le sezioni sagittali forniscono informazioni funzionali simili a quelle della videofluoroscopia. Le sezioni coronali mostrano i movimenti delle pareti laterali. Le sezioni assiali forniscono informazioni sulle condizioni di chiusura dello SVF. Essa è ancora poco realizzata in funzionale a causa della realizzazione pratica [30], che è lontana dalle condizioni fisiologiche (rumore, posizione spesso clinostatica) e impressionante per i bambini piccoli e con una bassa risoluzione temporale, nonostante i miglioramenti in corso: 20 fotogrammi al secondo con la risonanza magnetica 3T [32].

### Altre indagini

La cefalometria si dedica soprattutto alle strutture ossee. Essa è poco utilizzata, come la TC.

### Esami indiretti

Le prove aerodinamiche confrontano i flussi d'aria. La più semplice è il test dell'appannamento sullo specchio di Glatzel o su un abbassalingua metallico. Questo test è utilizzato molto spesso, pratico e rapido, ripetibile e non invasivo. La sua validità è stata talvolta discussa in quanto legata a condizioni fisiche locali [33]. L'aerofonoscopia misura il flusso d'aria attraverso termoresistenza.

Gli esami acustici confrontano le energie sonore nasali e orali (nasometria) [28] o realizzano un'analisi spettrale [31].

La stazione EVA<sup>®</sup> sviluppata dal Laboratoire Parole et Langage di Aix-en-Provence (A. Ghio) [34] è un eccellente strumento multiparametrico (pressioni, flusso, microfoni) che permette una valutazione clinica nonché un utilizzo in ricerca [35] (Fig. 11).

## ■ Trattamento

### Ortofonia

#### Gestione precoce in collegamento con i genitori

Il ruolo del dell'ortofonista nella gestione dell'IVP del bambino è:

- di informare i genitori (patologia, evoluzione, trattamento);
- di partecipare all'esame dei prerequisiti linguistici e di controllare la comparsa dei fonemi e la loro qualità;

- di incoraggiare le stimolazioni della comunicazione (linguaggio rivolto ai bambini, filastrocche) della zona orofacciale (giochi orofacciali, onomatopoeie, prassie) o dirette (mobilitazione, massaggi) e, poi, dai 12 ai 18 mesi dei giochi di soffio che attivano lo SVF;
- di controllare che le persone vicine non incorraggino i meccanismi di compenso (colpo di glottide).

Il follow-up può variare da semestrale a più frequente a seconda delle comorbidità, del livello di sviluppo del bambino e del contesto familiare.

### Rieducazione ortofonica (dai 3 anni)

I due obiettivi principali della rieducazione consistono nel ridurre l'ipernasalità e nel normalizzare il quadro articolatorio.

#### Esercizi di rilassamento e distensione delle zone cervicali e orofacciali

Essi sono accompagnati da esercizi di respirazione.

#### Esercizi che lavorano sulla chiusura dello SVF

Il soffio orale forte consente una mobilitazione attiva della muscolatura velofaringea. In un primo tempo (e soprattutto se il bambino è giovane), è spesso necessario lavorare sulla consapevolezza dell'indipendenza del soffio nasale e orale: gli esercizi di soffio orale con un'imboccatura (fischietto, spegnere una candela con una cannuccia, ecc.) permettono di indirizzare e disciplinare il soffio orale. L'obiettivo è innanzitutto di ottenere un soffio orale senza perdita nasale e, quindi, di lavorare sulla potenza (soffio orale forte). Gli esercizi, quotidiani (5-10 minuti), sono diversificati e richiedono il coinvolgimento della famiglia. Il bambino può anche aspirare dei liquidi usando delle cannucce. Il lavoro in fonazione inizia con le vocali orali aperte (a, e).

#### Esercizi di articolazione

La realizzazione corretta di fonemi assenti o errati passa attraverso il decondizionamento dei meccanismi erronei. Spesso è necessario un lavoro di anteriorizzazione (i bambini portatori di una sequenza di Pierre Robin tendono a posteriorizzare [k/g] i fonemi anteriori [t/d]).

#### Feedback visivo (specchio di Glatzel, aerofonoscopia)

Esso favorisce la percezione dei disturbi e partecipa al rimedio. Il feedback uditivo (registrazione audio) può essere prezioso, ma occorre restare vigili sul modo in cui il bambino o l'adolescente riceve questa "immagine di sé".

I disturbi articolatori tipo nasalizzazione (m/n per le occlusive) e i meccanismi di compenso possono generalmente essere ridotti prima che sia stata realizzata una diminuzione dell'ipernasalità attraverso la chirurgia. Tuttavia, la rieducazione resta indispensabile nel postoperatorio per decondizionarli. La letteratura internazionale privilegia esercizi che coinvolgono l'eloquio [36].

#### Altri assi rieducativi

L'IVP è, a volte, associata ad altri disturbi: disprassie orofacciali, disturbi dell'oralità alimentare, disfonia (forzatura vocale) e ritardo dell'eloquio-linguaggio, da gestire specificamente. Nell'adulto, l'approccio rieducativo è diverso perché il repertorio fonologico è, in linea di principio, fisso, limitando il rischio di comparsa di meccanismi di compenso inadeguati.

## Chirurgia

Esistono numerose varianti tecniche. Si distinguono le tecniche di veloplastica, di velofaringoplastica, di faringoplastica statica o dinamica (sfinteroplastica) e così via. Esse forniscono risultati variabili in letteratura, con un miglioramento della fonazione nel 66-97% dei casi [37]. L'obiettivo è di adattare la tecnica all'anatomia e alla fisiologia dello sfintere o migliorando la funzione sfinterica o restringendo i diametri (anteroposteriore o laterale) di tale sfintere. Una diagnostica per immagini preoperatoria è necessaria perché la presenza di carotidi retrofaringee, comune nei 22q11, controindica la realizzazione di alcune tecniche chirurgiche [38] (Fig. 12).

Queste tecniche appaiono chirurgo-dipendenti e molti fattori influenzano il risultato [6, 39]. Le complicanze incontrate in questi

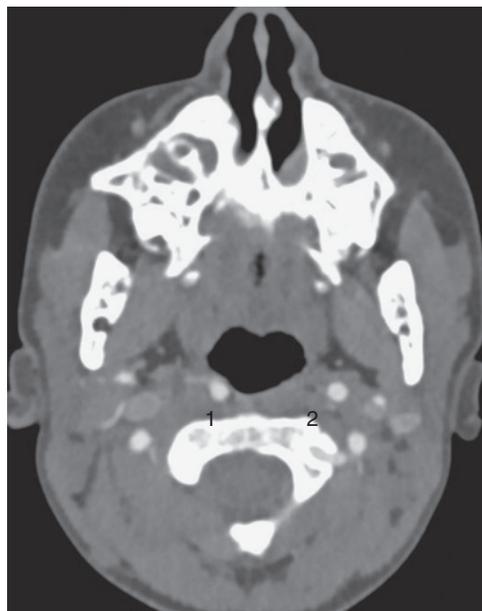
interventi sono essenzialmente le emorragie e l'ostruzione postoperatoria della filiera aerea. Il rischio di apnee del sonno resta raro [40].

### Veloplastica

Essa permette di ridurre il diametro anteroposteriore arretrando il velo. Si distinguono il *push-back*, con scollamento e arretramento della quasi totalità della mucosa palatina, il cui effetto è spesso attenuato a medio termine a causa di una retrazione cicatriziale, la tecnica di Furlow, che permette di associare all'allungamento del velo un avvicinamento delle pareti faringee laterali, e il posizionamento di un lembo muscolocutaneo di buccinatore per allungare il velo (Fig. 13).

### Tecnica statica di velofaringoplastica

Un lembo faringeo verticale compensa il difetto di accollamento del velo del palato alla parete faringea posteriore. Questo



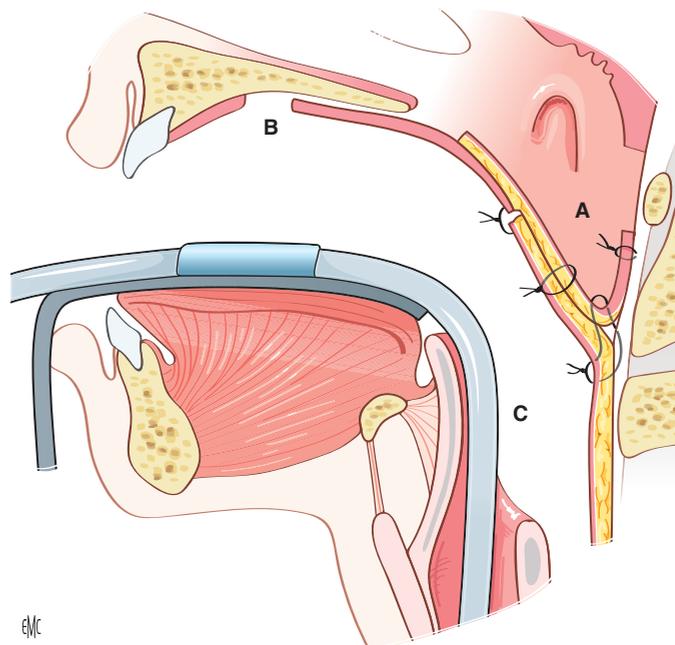
**Figura 12.** Arteria carotide interna retrofaringea, TC con contrasto, bambino di 11 anni. 1. A destra, retrofaringea; 2. a sinistra, normale.

lembo, che comprende la mucosa e il muscolo costrittore superiore della faringe, è ritagliato nella parete posteriore con una cerniera verticale superiore o inferiore. Esso è suturato al velo dopo realizzazione di un *push-back* (Fig. 14, 15).

### Faringoplastica statica

Essa consiste nell'aumentare il volume della parete posteriore per ridurre la distanza con il velo. Così, è possibile iniettare materiali diversi, silicone, Teflon® o, sempre più spesso, del grasso [41].

Per la faringoplastica dinamica o sfinteroplastica, i pilastri tonsillari posteriori sono mobilizzati per creare un cuscinetto dinamico sulla parete posteriore della faringe al fine di ripristinare teoricamente la funzione sfinterica dello SVF. Anche in questo caso sono descritte diverse varianti [42], per esempio Hynes od Orticochea (Fig. 16).

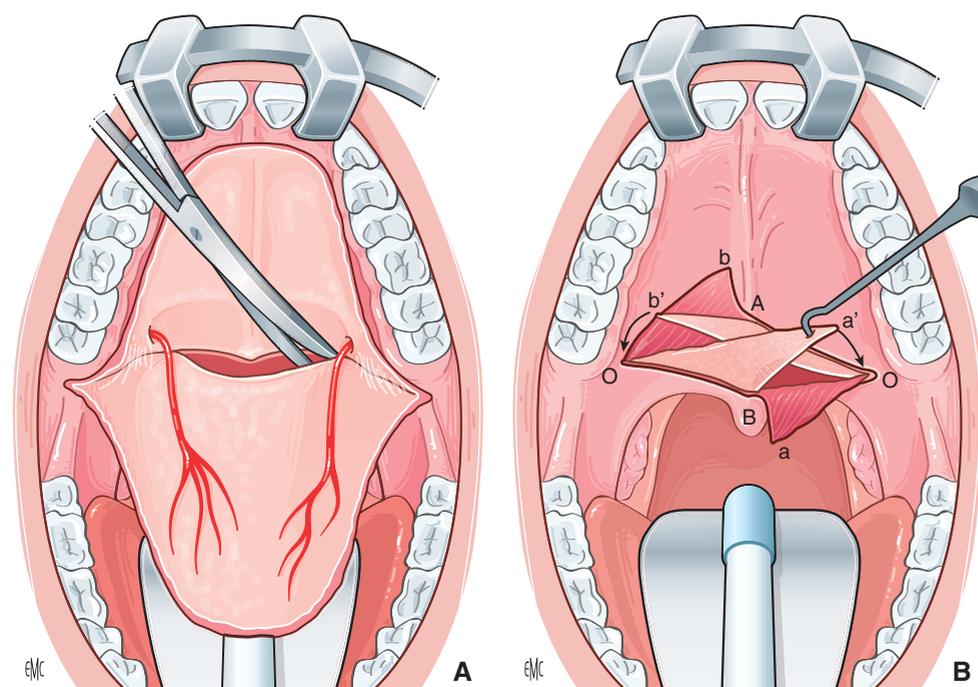


**Figura 14.** Velofaringoplastica, principio chirurgico (secondo [6]).

**A.** Lembo di parete faringea posteriore a cerniera superiore.

**B.** *Push-back*.

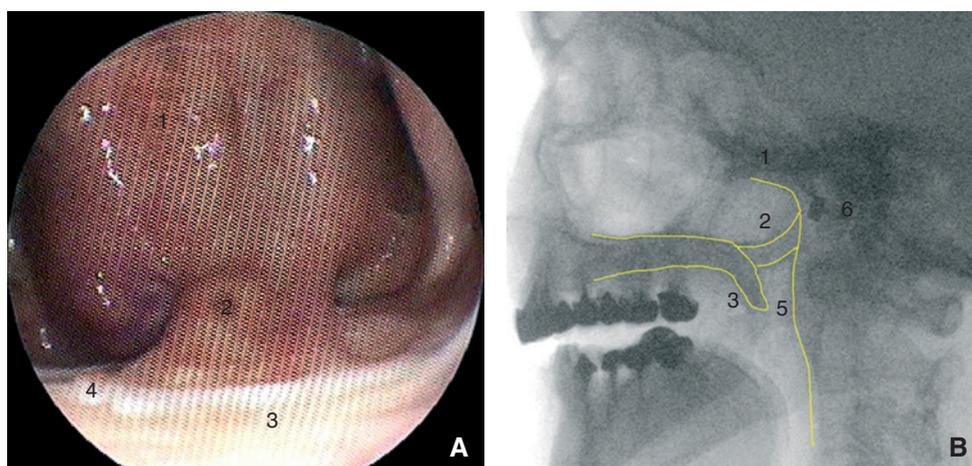
**C.** Sonda di intubazione.



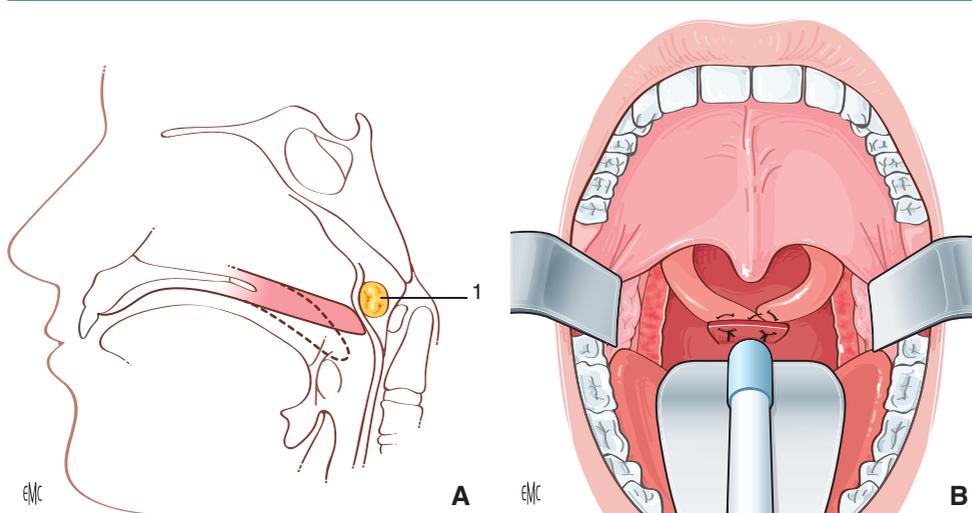
**Figura 13.** Veloplastiche (secondo [6]).

**A.** *Push-back*.

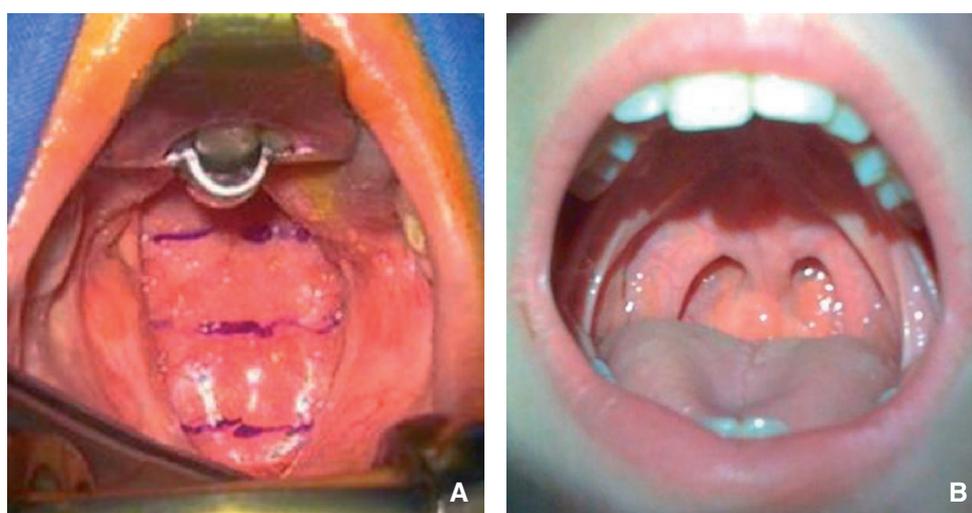
**B.** Furlow.



**Figura 15.** Velofaringoplastica, diagnostica per immagini. Paziente adulto operato nell'infanzia per un'insufficienza velofaringea (IVP) con velofaringoplastica con lembo a cerniera superiore, che presenta un'IVP residua. 1. Parete posterosuperiore del rinofaringe; 2. lembo di velofaringoplastica; 3. velo; 4. orifizio velofaringeo residuale a destra del lembo, in fonazione (occlusiva); 5. orifizio velofaringeo aperto, in ventilazione; 6. apparecchio acustico (paziente con sequele di disfunzione tubarica).  
**A.** Vista in rinofibroscopia in fonazione, consonante occlusiva, sfintere velofaringeo teoricamente chiuso.  
**B.** Vista in radiocinematografia, in ventilazione nasale.



**Figura 16.** Faringoplastiche (secondo [6]).  
**A.** Faringoplastica statica (*lipofilling*). 1. Grasso.  
**B.** Faringoplastica dinamica (*Orticochea*).



**Figura 17.** Kapetansky.  
**A.** Tracciato dei lembi.  
**B.** Risultato postoperatorio.

### Tecnica mista

È stata anche descritta una tecnica mista, che associa il versante statico del lembo faringeo alla preservazione della dinamica della parete posteriore. Descritta da Kapetansky, questa tecnica consiste nell'ancorare al velo due lembi tagliati trasversalmente sulla parete faringea posteriore [43]. L'incisione trasversale dei muscoli preserva, secondo l'autore, l'integrità neuromuscolare dei pedun-

coli, il che assicura il buon trofismo dei lembi e un migliore effetto otturatore. La sutura incrociata dei lembi è realizzata sul velo (Fig. 17).

### Altre metodiche

Nel neonato, dei sistemi di biberon adattati consentono un ingresso del latte nella cavità orale senza depressione di

quest'ultima. Si può anche giocare sulla consistenza (latte addensato). Peraltro, si possono utilizzare delle protesi (piastre otturatorie).

## Scelta terapeutica

### “ Punto importante

Occorre preferire una gestione multidisciplinare, che comprenda, se possibile, un calendario terapeutico.

La varietà delle gestioni e l'eterogeneità delle casistiche spiegano l'assenza di studi comparativi di qualità, ma emergono comunque delle regole generali.

La gestione deve essere adattata in funzione della natura dell'IVP e dei reperti anatomici. Al di là di un intervento chirurgico o di una rieducazione ortofonica, occorre attuare un vero e proprio programma o calendario terapeutico, multidisciplinare, che comprenda controlli regolari.

Una regressione franca del disturbo della fonazione con la rieducazione ortofonica è possibile quando il bambino presenta una lesione fonatoria moderata (fonazione I/II o IIB). Questa rieducazione può essere puntuale (per esempio, rinolalia postadenoidectomia) o richiedere cure regolari durante la crescita (difetto di congruenza velo-faringea legato all'aumento delle dimensioni del rinofaringe). Un bilancio preciso è necessario dopo alcuni mesi di riabilitazione, per definire la condotta da tenere.

Le fonazioni IIM e III in genere richiedono il ricorso a un intervento chirurgico.

I disturbi di compenso isolati sono da gestire esclusivamente in rieducazione ortofonica.

Nell'adulto, dal momento che le eziologie sono specifiche, il trattamento è considerato caso per caso, tenendo conto della disabilità funzionale, dell'evoluitività e delle comorbidità.

### “ Punti importanti

- Lo SVF ha un ruolo importante nella differenziazione fonemica e nella deglutizione. Un'IVP precoce e importante può compromettere definitivamente la produzione fonemica.
- Un'IVP può rivelare una patologia cromosomica come la sindrome 22q11.2. Alcune schisi sottomuose possono essere di diagnosi difficile.
- La gestione è multidisciplinare e comprende fasi di bilancio intercalate con fasi terapeutiche.
- Il chirurgo ORL realizza un bilancio morfologico e funzionale mediante rinofibrosopia e diagnostica per immagini.
- La valutazione ortofonica foniatrica specifica è percettiva, differenziando l'ipernasalità dai compensi inadeguati e quantificando l'IVP.
- L'ortofonista lavora per ridurre i meccanismi di compenso articolatori inadeguati e rinforzare lo SVF.
- Il chirurgo ORL propone e realizza vari tipi di interventi volti a ricostruire chirurgicamente uno SVF efficace.
- Un sostegno e una guida familiare sono indispensabili nel bambino piccolo. Altri professionisti sono spesso coinvolti nella gestione.



## Riferimenti bibliografici

- [1] Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE, et al. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004-2006. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010;**88**:1008-16.
- [2] Legent F. *Cahiers d'anatomie ORL*. Paris: Masson; 2000.
- [3] Marmouset F, Hammoudi K, Bobillier C, Morinière S. Physiologie de la déglutition normale. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2015;**10**(2):1-12 [Article 20-801-A-10].
- [4] Xavier J. La vélopharyngoplastie dans l'insuffisance vélaire : bénéfice objectif et vécu personnel, chez 48 enfants opérés. [Mémoire d'orthophonie], Orléans-Tours, 2012.
- [5] Nakayama E, Tohara H, Hiraba H, Sanpei R, Wakasa H, Ohno S, et al. Effects of reclining posture on velopharyngeal closing pressure during swallowing and phonation. *J Oral Rehabil* 2013;**40**:450-6.
- [6] Naiman A-N, Disant F. Chirurgie de l'insuffisance vélaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-310, 2006.
- [7] Croft CB, Shprintzen RJ, Rakoff SJ. Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects: a multi-view videofluoroscopic and nasendoscopic study. *Laryngoscope* 1981;**91**:265-71.
- [8] Finkelstein Y, Lerner MA, Ophir D, Nachmani A, Hauben DJ, Zohar Y. Nasopharyngeal profile and velopharyngeal valve mechanism. *Plast Reconstr Surg* 1993;**92**:603-14.
- [9] Yamawaki Y, Nishimura Y, Suzuki Y. Velopharyngeal closure and the longus capitis muscle. *Acta Otolaryngol* 1996;**116**:774-7.
- [10] Finkelstein Y, Shapiro-Feinberg M, Talmi YP, Nachmani A, DeRowe A, Ophir D. Axial configuration of the velopharyngeal valve and its valving mechanism. *Cleft Palate Craniofac J* 1995;**32**:299-305.
- [11] Siegel-Sadewitz VL, Shprintzen RJ. Changes in velopharyngeal valving with age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1986;**11**:171-82.
- [12] Peterson-Falzone S. *The clinician's guide to treating cleft palate speech*. St Louis: Mosby; 2006.
- [13] Lee A, Gibbon FE, Spivey K. Children's attitudes toward peers with unintelligible speech associated with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2016 [Epub ahead of print].
- [14] Dzioba A, Husein M, Dworschak-Stokan A, Doyle PC. An evaluation of communication apprehension in adolescents with velopharyngeal inadequacy. *Cleft Palate Craniofac J* 2012;**49**:e17-24.
- [15] Goudy S, Ingraham C, Canady J. The occurrence of velopharyngeal insufficiency in Pierre Robin sequence patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;**75**:1252-4.
- [16] Kummer AW, Marshall JL, Wilson MM. Non-cleft causes of velopharyngeal dysfunction: implications for treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;**79**:286-95.
- [17] Montoya, Martinez P, Baylon-Campillo H. *L'incompétence vélopharyngée*. Paris: Ortho Éditions; 1996.
- [18] Boorman JG, Varma S, Ogilvie CM. Velopharyngeal incompetence and chromosome 22q11 deletion. *Lancet* 2001;**357**:774.
- [19] Persson C, Friman V, Óskarsdóttir S, Jönsson R. Speech and hearing in adults with 22q11.2 deletion syndrome. *Am J Med Genet A* 2012;**158A**:3071-9.
- [20] Yamagishi H. The 22q11.2 deletion syndrome. *Keio J Med* 2002;**51**:77-88.
- [21] Crockett DJ, Ahmed SR, Sowder DR, Wooten CT, Chinnadurai S, Goudy SL. Velopharyngeal dysfunction in children with Prader-Willi syndrome after adenotonsillectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;**78**:1731-4.
- [22] Pollack AZ, Ward RF, DeRowe A, April MM. Iatrogenic velopharyngeal insufficiency caused by neonatal nasogastric feeding tube. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;**78**:1410-2.
- [23] Paulson LM, MacArthur CJ, Beaulieu KB, Brockman JH, Milczuk HA. Speech outcomes after tonsillectomy in patients with known velopharyngeal insufficiency. *Int J Otolaryngol* 2012;**2012**:912767.
- [24] Milczuk HA. Effects of oropharyngeal surgery on velopharyngeal competence. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;**20**:522-6.
- [25] Evans A, Driscoll T, Ackermann B. Prevalence of velopharyngeal insufficiency in woodwind and brass students. *Occup Med* 2011;**61**:480-2.
- [26] Van Lierde KM, Claeys S, De Bodt M, Van Cauwenberge P. Outcome of laryngeal and velopharyngeal biofeedback treatment in children and young adults: a pilot study. *J Voice* 2004;**18**:97-106.
- [27] Woo AS. Velopharyngeal dysfunction. *Semin Plast Surg* 2012;**26**:170-7.
- [28] Dulguerov P, Remacle M. *Précis d'audiophonologie et de déglutition*. Marseille: Solal; 2009.

- [29] Zammit-Maempel I, Chapple C-L, Leslie P. Radiation dose in video-fluoroscopic swallow studies. *Dysphagia* 2007;**22**:13–5.
- [30] Silver AL, Nimkin K, Ashland JE, Ghosh SS, van der Kouwe AJ, Brigger MT, et al. Cine magnetic resonance imaging with simultaneous audio to evaluate pediatric velopharyngeal insufficiency. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;**137**:258–63.
- [31] Bettens K, Wuyts FL, Van Lierde KM. Instrumental assessment of velopharyngeal function and resonance: a review. *J Commun Disord* 2014;**52**:170–83.
- [32] Scott AD, Boubertakh R, Birch MJ, Miquel ME. Towards clinical assessment of velopharyngeal closure using MRI: evaluation of real-time MRI sequences at 1.5 and 3 T. *Br J Radiol* 2012;**85**:e1083–92.
- [33] de Pochat VD, Alonso N, Mendes RR da S, Gravina PR, Cronenberg EV, Meneses JV. Assessment of nasal patency after rhinoplasty through the Glatzel mirror. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2012;**16**:341–5.
- [34] Ghio A, Garrel R. Bilan instrumental de la dysphonie. In: *La voix parlée et la voix chantée*. Montpellier: Sauramps médical; 2012.
- [35] Giovanni A, Molines V, Nguyen N, Teston B, Robert D, Cannoni M, et al. A multiparameter method of computer-assisted objective vocal evaluation. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1992;**109**:200–6.
- [36] Kent RD. Nonspeech oral movements and oral motor disorders: a narrative review. *Am J Speech Lang Pathol* 2015;**24**:763–89.
- [37] Sullivan SR, Marrinan EM, Mulliken JB. Pharyngeal flap outcomes in nonsyndromic children with repaired cleft palate and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg* 2010;**125**:290–8.
- [38] Spruijt NE, Reijmanhinze J, Hens G, Vander Poorten V, Mink van der Molen AB. In search of the optimal surgical treatment for velopharyngeal dysfunction in 22q11.2 deletion syndrome: a systematic review. *PLoS One* 2012;**7**:e34332.
- [39] Witt PD, Wahlen JC, Marsh JL, Grames LM, Pilgram TK. The effect of surgeon experience on velopharyngeal functional outcome following palatoplasty: is there a learning curve? *Plast Reconstr Surg* 1998;**102**:1375–84.
- [40] Morris HL, Bardach J, Jones D, Christiansen JL, Gray SD. Clinical results of pharyngeal flap surgery: the Iowa experience. *Plast Reconstr Surg* 1995;**95**:652–62.
- [41] Leboulanger N, Nicolas L, Blanchard M, Marion B, Denoyelle F, Françoise D, et al. Autologous fat transfer in velopharyngeal insufficiency: indications and results of a 25 procedures series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;**75**:1404–7.
- [42] Sloan GM. Posterior pharyngeal flap and sphincter pharyngoplasty: the state of the art. *Cleft Palate Craniofac J* 2000;**37**:112–22.
- [43] Kapetansky DI. Transverse pharyngeal flaps: a dynamic repair for velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate J* 1975;**12**:44–50.

F. Marmouset, Phoniatre, ORL (f.marmouset@chu-tours.fr).

A.G. Piller, Orthophoniste.

C. Bobillier, ORL.

S. Pondaven, Phoniatre, chef de service.

E. Lescanne, ORL, Professeur des Universités.

Service de chirurgie pédiatrique de la tête et du cou, Unité d'ORL - CCF, CHU Clocheville, 37044 Tours cedex 9, France.

Ogni riferimento a questo articolo deve portare la menzione: Marmouset F, Piller AG, Bobillier C, Pondaven S, Lescanne E. Insufficienza velofaringea. *EMC - Otorinolaringoiatria* 2017;**16**(4):1-13 [Articolo I - 20-618-A-10].

Disponibile su [www.em-consulte.com/it](http://www.em-consulte.com/it)



Algoritmi  
decisionali



Iconografia  
supplementare



Video-  
animazioni



Documenti  
legali



Informazioni  
per il paziente



Informazioni  
supplementari



Autovalutazione



Caso  
clinico

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur [em-consulte.com](http://em-consulte.com) et [em-premium.com](http://em-premium.com) :

## 1 autoévaluation

*[Cliquez ici](#)*