

Gruppo di Studio  
***Insufficienza respiratoria cronica  
e ventilazione a lungo termine (IRC&VLT)***

IRC&VLT Journal Club No. 10 – December 2024

**Maxillary Hypoplasia and Non-Invasive Ventilation.**

**Literature Review and Proposed New Treatment Protocol**

**Maria Costanza Meazzini, Mattia Moretti, Gabriele Canzi, Davide Sozzi, Giorgio Novelli, Fabio Mazzoleni**

Children (Basel) 2024 Jun 13;11(6):720. doi: 10.3390/children11060720.

**Purpose**

This article explores the effects of non-invasive ventilation (NIV) on maxillary growth in pediatric patients. NIV is commonly used for conditions such as congenital central hypoventilation syndrome (CCHS), obstructive sleep apnea syndrome (OSAS), and neuromuscular disorders. While it improves survival and quality of life, as compared to invasive ventilation, prolonged use of NIV has been associated with adverse effects on craniofacial development, particularly midface hypoplasia due to the continuous pressure exercised on craniofacial sutures during growth.

**Methods**

The authors performed a literature and proposed a new treatment protocol.

**Results**

Evidence from the literature highlights a clear association between prolonged NIV use and midface hypoplasia, especially in pediatric patients using NIV for over 10 hours per day. Case reports and retrospective studies have documented maxillary retrusion and skeletal Class III malocclusion. However, treatment options remain underexplored, with most relying on facial masks, which provide limited results and are less effective in older patients.


To address this gap, the authors present a novel treatment applied to a 13-year-old patient with severe midface hypoplasia. The protocol includes:

1. Modified Alt-RAMEC protocol: Alternating maxillary expansion and constriction to loosen circum-maxillary sutures.
2. Rigid external distraction: A custom distractor advanced the maxilla by approximately 20 mm over nine weeks.
3. Post-treatment orthodontics: Orthopedic and orthodontic interventions stabilized the results. The protocol achieved significant improvements in facial profile and maxillary positioning without osteotomies, avoiding the surgical risks typically associated with such procedures.

**Conclusion**

NIV-induced midface hypoplasia is well-documented, but effective treatments are scarce. Traditional approaches, such as facial masks, are limited, especially in older children. The presented protocol demonstrates how combining the Alt-RAMEC method with external distraction can correct severe deformities, achieving significant aesthetic and functional improvements.

The outcomes include a marked advancement of the maxilla and improved facial harmony, all without invasive surgery. However, the approach relies on patent craniofacial sutures, underscoring the importance of timely intervention. Long-term studies are needed to validate the protocol's stability and explore its application in other craniofacial conditions. This innovative protocol offers a promising solution for addressing severe midface hypoplasia in growing patients, potentially setting a new standard for treatment.



Gruppo di Studio  
***Insufficienza respiratoria cronica  
e ventilazione a lungo termine (IRC&VLT)***

IRC&VLT Journal Club Nr. 10 – Dicembre 2024

**Ipoplasia mascellare e ventilazione non invasiva.**

**Revisione della letteratura e proposta di un nuovo protocollo di trattamento**

**Maria Costanza Meazzini, Mattia Moretti, Gabriele Canzi, Davide Sozzi, Giorgio Novelli,  
Fabio Mazzoleni**

Children (Basel) 2024 Jun 13;11(6):720. doi: 10.3390/children11060720.

### **Scopo**

L'articolo analizza gli effetti della ventilazione non invasiva (NIV) sulla crescita mascellare nei bambini. La NIV in età pediatrica è comunemente utilizzata per condizioni come la sindrome da ipoventilazione centrale congenita (CCHS), la sindrome delle apnee ostruttive del sonno (OSAS) e i disturbi neuromuscolari. Sebbene la NIV migliori la sopravvivenza e la qualità della vita, soprattutto rispetto all'utilizzo della ventilazione invasiva, il suo uso prolungato è stato associato a effetti negativi sullo sviluppo craniofacciale, in particolare all'ipoplasia del mascellare medio, a causa della pressione continua esercitata dall'interfacce utilizzate sulle suture craniofacciali durante la crescita.

### **Metodi**

E' stata eseguita una revisione della letteratura e successivamente proposto un nuovo protocollo di trattamento dell'ipoplasia medio facciale.

### **Risultati**

L'analisi della letteratura ha identificato che l'uso prolungato di NIV può influire negativamente sulla crescita craniofacciale. Gli studi principali sono stati pubblicati dal 2000 al 2020: sono stati riportati casi clinici e studi retrospettivi che evidenziano retrusioni mascellari legate all'uso della NIV. La maggior parte degli studi concorda sull'impatto negativo della NIV sulla crescita mascellare, anche se mancano protocolli di trattamento consolidati per correggere questa condizione.

E' stato poi presentato un caso di un paziente di 13 anni con ipoplasia mascellare grave trattata utilizzando un protocollo innovativo:

1. **Espansione mascellare:** Utilizzo del protocollo modificato Alt-RAMEC per allentare le suture circummascellari.
2. **Distrazione trans-suturale:** Applicazione di un distrattore rigido esterno per avanzare la mascella di circa 20 mm.
3. **Risultati:** Correzione della deformità senza osteotomie, miglioramento estetico e funzionale stabile.

### **Conclusioni**

La ventilazione non invasiva (NIV) durante la crescita può causare ipoplasia mascellare media nei pazienti pediatrici, un effetto attribuito alla pressione continua esercitata sull'area craniofacciale. Sebbene la letteratura identifichi chiaramente questo effetto collaterale, le tecniche di correzione rimangono poco studiate e spesso insufficienti. Approcci tradizionali, come l'uso di maschere di Delaire associate a interfacce di ventilazione, hanno dimostrato risultati parziali, specialmente nei pazienti più grandi, dove gli effetti scheletrici delle maschere diventano meno efficaci.

Gruppo di Studio

***Insufficienza respiratoria cronica  
e ventilazione a lungo termine (IRC&VLT)***

Il protocollo proposto combina l'espansione mascellare alternata (Alt-RAMEC) con la distrazione trans-suturale tramite un distrattore rigido esterno, permettendo un avanzamento stabile e significativo della mascella senza ricorrere a osteotomie. Questo approccio si è dimostrato efficace nel correggere ipoplasie mascellari severe, con miglioramenti estetici e funzionali evidenti, inclusi un avanzamento mascellare di circa 20 mm e una riduzione della concavità facciale.

Nonostante i risultati promettenti, il trattamento comporta suture craniofacciali che devono essere mantenute aperte e necessita di un'attenta pianificazione durante la crescita. Studi prospettici sono necessari per valutare l'efficacia e la stabilità del protocollo.