مجله دانشکده پزشکی ــ دانشگاه ملی ایران
سال چهارم ــ شماره اول صفحه ۷۰ ــ ۷۶

ناهنجاریهای لب‌شکری و شکاف کام

دکتر احمد پوستی *

شیوع :

از هر ۱۰۰۰ نوزاد یکی‌از آنهادارای شکاف لب یا شکاف کام یا هر دو تواما" میباشد .

تقسیم بندی

۱ــ CLEFT OF PRIMARY PALATE

وقتی‌است که لب و قوس دندانی دارای شکاف باشد(اشکال ۱ و ۲ و۳ و۴)

۲ــ CLEFT OF SECONDARY PALATE

وقتی است که کام سفت و نرم دارای شکاف باشد(شکلهای ۵ و ۶ و ۷)

۳ــ هر کدام از حالات بالا ممکن است توام یکطرفه و یا دوطرفه باشند .

شکل (۱) لب شکری یکطرفه ناکامل .

۴ــ تمام حالات فوق ممکن‌است کامل باشند یعنی تمام قسمتهای گفته شده رادربرگیرندویا کامل نباشند یعنی تنها بخشی از قسمتهای مزبور را شامل شوند .

شکل (۲) لب شکری یکطرفه کامل .

" جنین شناسی "

PRIMARY CLEFT در ۴ تا ۷ هفته زندگی جنینی بوجود میآید و SECONDARY CLEFT بعلت اینکه در هفته ۷ تا ۱۲ زندگی جنینی و نیز چون دیرتر از اولی‌بوجود میآید به آن ثانویه گفته میشود .

---

* استادیار جراحی پلاستیک و ترمیمی دانشکده پزشکی دانشگاه ملی ایران

علل ایجاد (اتیولوژی) :

تئوریهای مختلف راجع به طرز ایجاد این ناهنجاریها وجود دارد و عوامل مختلفی‌مثل سن والدین ، فصل ،تغذیه و کلاس فامیلها را ذکر کرده اند ولی هیچکدام از اینها کاملا" ثابت نشده است .

شکل (۳) لب شکری یکطرفه کامل که بینی را نیز فرا گرفته است .

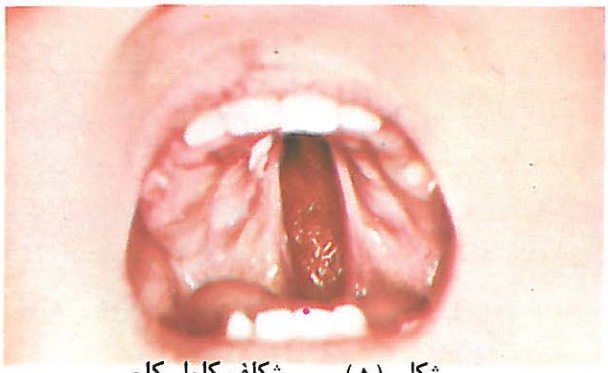
شکل (۴) لب شکری دو طرفه ناکامل .

عوامل ژنتیک : MUTANT GENES

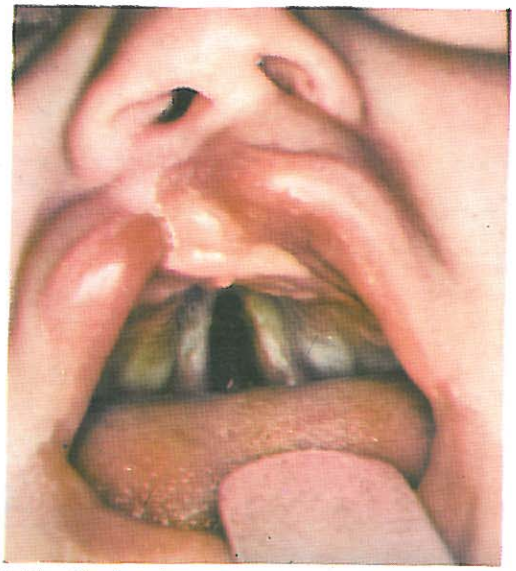
۱ ــ سندرمهای‌نادری هستندکه شامل لب‌شکری وشکاف کام هم میشوند مانند :

A ــ لب شکری و کیستهای لب .

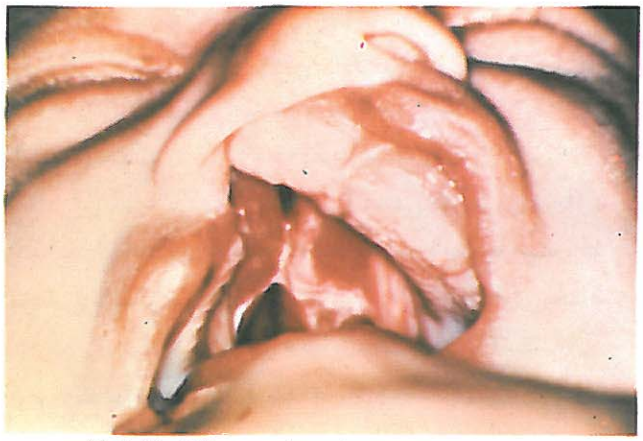
B ـ LOBSTER-CLAW با لب شکری .



شکل (۵) شکاف کامل کام .



شکل (۶) لب شکری ناکامل توام با شکاف کامل کام .



شکل (۷) لب شکری و شکاف کامل کام.

C ـ ناهنجاریهای تناسلی‌وانگشتی‌بالب‌شکری وشکاف‌کام . این سندرمهامقدارکمی از این ناهنجاریها را تشکیل میدهند.

۲ ـ CHROMOSOMAL ABERRATIONS

شکاف کام و لبها هر دو ممکن است یکی از اشکال سندرمهای مختلفی ـ که نتیجه تغییرات‌کروموسومی هستند ـ باشند مثل سندرم D–TRISOMY

۳ ـ تراتوژن های محیطی :

عوامل متعددی کاملا" شناخته شده اند که میتوانند به جنین صدمه برسانند. مثل ویروس سرخجه و داروهای THALIDOMIDE ظاهرا" وقتی جنین از نظر ژنتیکی آمادگی‌داشته باشد ،این عوامل باعث ایجاد تعداد معدودی لب شکری و شکاف کام میشوند .

۴ ـ عامل مکانیکی : مانند OLIGOHYDRAMNIAUS

که باعث فشار جنین گشته و در نتیجه سر خیلی خم می‌شود و باین جهت زبان در بین تیغه های جنینی کام گیر کرده و باعث میگردد که تیغه های کام بهم نرسند . چنین عامل مکانیکی را مسبب ایجاد شکاف کام در سندرم پیررابین میدانند . سندرمهای نادری وجود دارند که شامل لب شکری و شکاف کام هم میشوند . در این سندرمها ضایعات دیگری در دستگاه تناسلی و اندامها و غیره وجود دارد .

۵ ـ هورمونها

۱ ـ هورمونهای سورنال

تزریق مکررکورتیزون‌در موش و خرگوش آبستن باعث ایجادلب شکری ومخصوصا" CLEFT PALATE درجنین آنها میشود .

در انسان رل کوروتیزون در بوجود آوردن CLEFT PALATE به ثبوت نرسیده است .

گزارشهای متعددی حاکی‌است که درتعداد زیادی از نوزادان که مادران آنها در سراسر دوران آبستنی کورتیزون دریافت کرده اند لب شکری و یا شکاف کام دیده نشده است . با وجوداین بایستی‌درمصرف کورتیزون درزمان بارداری محتاط بود زیرا رل تراتوژن آن در حیوانات ثابت شده است .

۶ ـ تمام عوامل‌گفته شده‌دربالاقسمت‌کوچکی از این ناهنجاری را بوجود میآورند . قسمت اعظم این ناهنجاری تا به امروزتحت‌عنوان MULTIFACTORIAL INHERITANCE نام گذاری شده است . باین ترتیب که تمایل فامیلی خیلی زیادی برای ایجاد این ضایعه وجود دارد ، بدون اینکه‌تحت قوانین مندلین باشند و بدون اینکه کروموسومهای مشخص‌را بتوان عامل این بیماری‌دانست ،معهذا یک آستانه اختصاصی یا THRESHOLD CHARACTER موجوداست .بدین معنی‌که ژنهای‌زیادی‌هرکدام بایک‌عیب‌واثرخیلی‌کوچک‌وناچیزباعوامل محیطی و غیره دست به دست هم داده و چنانچه به آن آستانه برسند باعث این ناهنجاری میگردند .

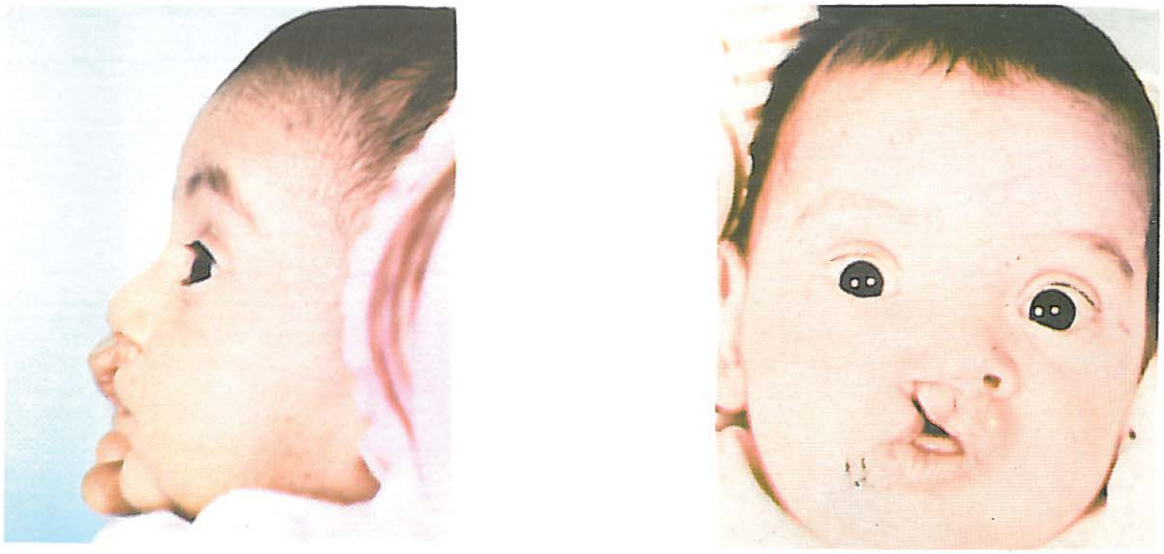
ناهنجاریهای دیگری در این نوزادان با ناهنجاریهای لب شکری وشکاف بوجود میآیند که نسبت آنها نسبت به بچه های سالم بیشتر است. این ناهنجاریها بیشتر از نوع ناهنجاریهای دستگاه عصبی مرکزی مانند SPINA BIFIDA،HYDROCEPHALUS وناهنجاریهای مادرزادی قلب میباشد .

مشاورهٔ پزشکی برای راهنمائی والدین

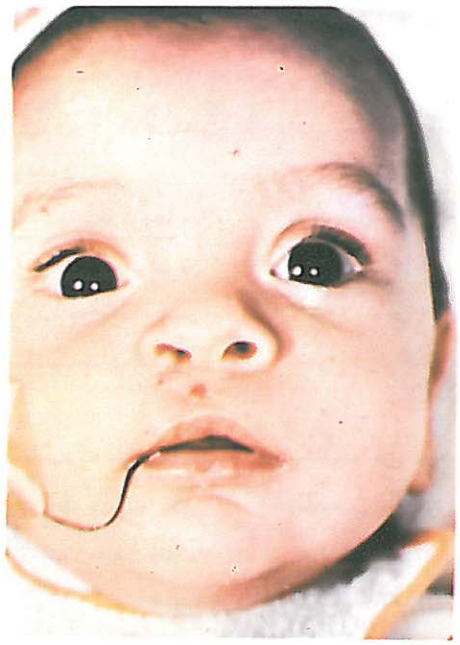
همانطور که گفته شد احتمال اینکه یک نوزاد ـ در خانواده ای که هیچ سابقه چنین ناهنجاری را نداشته اند ـ دچارچنین ناهنجاری بشود ، یک در هشتصد تا یک در هزار است .حال اگر اولین فرزند خانواده با این ناهنجاری بدنیا آمد احتمال اینکه فرزندان بعدی دچار این عارضه شوند یک درچهارصد خواهدبود . ناهنجاری مزبوراگر خفیف باشداین احتمال ۲/۵ درصد و اگر شدید باشد ۵/۷ درصد میشود . و چنانچه بچه دوم‌هم این ناهنجاری راپیدا کرداحتمال اینکه بچه سوم این ناهنجاری را پیدا کند ۹ درصد است واگر یکی ازوالدین خوددچار این عارضه بودنداحتمال اینکه بچه اول این ناهنجاری را دشته باشد ۶ درصد است و اگر اولین بچه آنها با این ناهنجاری بدنیا آمد احتمال اینکه فرزند بعدی این ناراحتی را پیدا کند ۱۵ تا ۱۷ درصد است .

زمان جراحی

زمان‌جراحی‌برای‌شکاف‌لب‌معمولا "حدودهفته‌دهم‌زندگی‌است‌که دراین‌موقع معمولا "کودکان حدود ۱۰پوندیاچهارکیلوونیم وزن دارندوضمنا "توجه شودکه هموگلوبین‌آنهابایدبیشتراز۱۰ گرم باشد (شکلهای ۸ و ۹) .سابقا" سعی میکردنداین نوزادان را هر چه زودتر تحت عمل جراحی قرار بدهند ولی بعلت ناهنجاریهای مختلف‌مادرزادی و خطربیشتربرای بیمار امروز بیشتر توصیه میکنند که حدود ۱۰ هفته صبر شود تا اولا" هموگلوبین‌بالای روزهای‌اول کمترشود ثانیا "خطرات احتمالی عمل جراحی را بهتر تحمل بکند واگر عوارض دیگر مادرزادی



شکل (۸) لب‌شکری کامل یکطرفه قبل از عمل روبرو و نیمرخ



شکل (۹) لب شکری کامل یکطرفه (سه ماه بعد از عمل).

از جمله عارضه قلبی وجود دارد ناراحتیهای قلبی بهتر خودشان را نشان بدهند .

زمان جراحی شکاف کام ، قبل از صحبت کردن کودک

شکل (۱۰) شکاف کام پیش‌یکمرد ۴۲ساله (قبل از عمل) .

تکنیکهای مختلفی برای جراحی لب موجود است . امروزه دو تکنیک از همه متداول تر است

اول تکنیک MILLARD دوم تکنیک PENNISON

برای ترمیم شکاف کام هم تکنیهای مختلفی وجود دارد ولی بیشترجراحان تکنیکهائی‌راکه ترومادر قسمت کام کمتر ایجاد کندو درعین حال بتواند قسمتهای کام‌را نه تنهابهم نزدیک نماید بلکه قسمت نرم کام را هم بعقب برده و بتواند برای صحبت کردن کمک موثری باشد ، ترجیح میدهند .

معیارهائی (CRITERIA) جهت قضاوت و ترمیم لب‌شکریها .

در ۱۰ ــ ۲۰ سال اخیر پیشرفتهای زیادی در ترمیم لب شکریها بخصوص در مورد نوع یکطرفی آنها بوجود آمده است . تربیت متخصصین ماهر و بکاربردن تکنیک های دقیق باعث این مهم گشته است .

با بکار بردن تکنیک های صحیح و جدید که مرتبا" گسترش می‌یابد هدف نهائی در ترمیم این ناهنجاریها که ساختن " لب و بینی طبیعی " می‌باشد ، بدست آمده است .

ولی مهم اینست که این حالت نه تنها در سه ماهگی بلکه در سه سالگی وحتی در ۳۳ سالگی هم بهمین شکل باقی بماند .

STEFFENSEN ۵ معیار (CRITERIA) را برای یک ترمیم قابل قبول لب شکری نوشته است .

۱ ــ پوست ، عضله و مخاط بایستی بطور دقیق وظریف بهم التیام یابند .

است که این درحدود ۱۶ ــ ۱۸ ماهگی یعنی قبل ازاینکه کودک شروع به صحبت بکند بایستی شکاف کام ترمیم شود (شکلهای ۱۰ و ۱۱) .

شکل (۱۱) شکاف کام پیش یکمرد ۴۲ساله (بعدازعمل) .

۲ ــ حالات کف بینی قرینه باشند .

۳ ــ قسمتهای قرمزلب قرینه باشند (VERMILLION) .

۴ ــ لب کمی حالت جلو افتاده داشته باشد .

۵ ــ اسکار بحد اقل باشد .

۶ ــ PHILTRUM AND CUPID-BOW هرچه ممکن است به حد طبیعی نزدیک باشند .

کار دسته جمعی . (TEAM WORK)

دردرمان این‌ناهنجاریها از همه مهمتر کار دسته جمعی است بدین معنی‌که متخصصین مختلفی‌مثل متخصصین‌اطفال، جراحان پلاستیک و ترمیمی ، متخصصین گوش و حلق و بینی ، دندان پزشکان ، PROSTODENTIST ،ORTHODENTIST متخصصین صحبت کردن ، روانپزشکان ، مددکاران اجتماعی بایستی با یکدیگر کار کرده و این کودکان را از موقع تولد تا سن بلوغ پی‌گیری مداوم‌نمایند و برحسب مقتضیات‌دستورات لازم‌را انجام داده و جراحی و یا کارهای مختلف دیگر را در موردآنان اجراءنمایند و اززمان تولدتا سر حد امکان بایستی کوشش شودکه سایرناهنجاریهای مادرزادی‌تشخیص داده‌شود.

به والدین که معمولا" جوان هستند بایستی اطمینان دادکه این ناهنجاریها قابل ترمیم است زیرا برای پدرومادر روزهای اول شنیدن اینکه کودک آنها این چنین ناهنجاری در صورت دارد فوق العاده ناراحت کننده است . بویژه