



شکاف عرضی دو طرفه لب، ناهنجاری بسیار نادر و روش درمان آن

Case Report

نویسندگان: دکتر صدراله معتمد^۱، دکتر عبدالجلیل کلانتر هرمزی^۱،
دکتر سید اسماعیل حسن پور^۱

خلاصه

شکاف‌های کرانیوفاسیال (صورتی-جمعیه ای) در جهات مختلف صورت و جمجمه در کتب مرجع توصیف شده است. اغلب شکاف‌های صورت از لب فوقانی به بالا می‌باشند. این شکاف‌ها ممکن است از لب بالا فراتر رفته، بینی و بالای صورت و جمجمه را نیز فرا بگیرد. ندرتاً ممکن است لب پائین نیز دچار شکاف شود. نادرتر از همه انواع شکاف لب، شکاف عرضی لب است که ممکن است به عنوان یک نقص منفرد یا جزئی از یک نقص کلی در صورت باشد. شکاف لب عرضی دو طرفه نادرترین نوع از شکاف‌های لب می‌باشد. در این شکاف معمولاً نقص در محل اتصال لب بالا و پائین در گوشه‌ها می‌باشد. بطوری که محل اتصال لب بالا و پائین در فاصله‌ای بین محل طبیعی و گوش می‌باشد. شکاف موجود لبی در بیمار مورد معرفی بر خلاف فرم تعریف شده بالا، جوشگاهی با تمایل به طرف پائین داشته است. ترمیم شکاف لب در این بیمار به طریقه Z پلاستی بر خلاف روش مرسوم انجام گردید. کلید واژه: شکاف لب، ماکروستومی، همی فاسیال میکروزومی، Z پلاستی، شکاف صورتی

مقدمه:

رشد صورت در داخل رحم معمولاً از اوائل هفته چهارم زندگی شروع شده و تا آخر هفته هشتم ادامه می‌یابد (۱) این مراحل رشد از نظر پیدایش ناهنجاری‌ها و مالفورماسیون‌ها، زمان بسیار مهمی می‌باشد. توقف رشد در زمانهای مختلف نمو جنین سبب پیدایش انواع متفاوت بالینی شده است.

در طی دوره جنینی پس از تشکیل برجستگی‌های maxillary، mandibular و frontal (که خود nasal placode را تولید می‌کند) در اثر رشد و الحاق این برآمدگی‌ها اجزاء صورت (لب بالا، لب پائین، بینی) تشکیل می‌شود (۲، ۱).

شکاف‌های اولیه یا حقیقی در صورت در اثر باقی ماندن اپی‌تلیوم بین لبه‌های

برجستگی‌های جنین بوجود می‌آید. این پدیده در اثر عدم از بین رفتن سلولهای پوششی حاصل شده و مانع از بهم چسبیدن برجستگی‌های جنینی می‌گردد. باقی ماندن اپی‌تلیوم در مناطق مختلف شکاف‌های جنینی باعث ایجاد شکاف‌های حقیقی در مناطق مختلف صورت می‌گردد (۴).

به غیر از شکاف مرسوم لب بالا که شایعترین شکاف در صورت می‌باشد، طیف وسیعی از شکاف‌های لب بالا و صورت وجود دارد که در تقسیم بندی Tessier به صورت مشخص توضیح داده شده است. این شکاف‌ها که اغلب از لب بالا شروع می‌شوند، در جهات مختلف صورت همانند بینی، چشم و گوش ممکن است گسترش یابند.

در ناحیه latero-nasomaxillary منجر به شکاف‌های بینی-چشمی می‌گردد.

در ناحیه medio-nasomaxillary منجر به شکاف لب می‌گردد.

در ناحیه inter-maxillary منجر به شکاف کام می‌گردد.

در ناحیه maxillomandibular منجر به ماکروستومی یا شکاف عرضی لب می‌گردد.

شکاف عرضی لب نیز که به علت عدم الحاق مناسب برآمدگی ماگزیلومانندیبولر است ممکن است به صورت یک طرفه و در موارد بسیار نادر دو طرفه و جزئی از یک سندرم در صورت دیده شود. شکاف عرضی لب ندرتاً به صورت منفرد دیده می‌شود. در این حالات معمولاً شکاف عرضی لب در جهت گوش ادامه می‌یابد.

(۴، ۳).

راجع به علت شناسی تولید شکاف در صورت نظریه های مختلف طرح شده است و بر اساس جمع بندی این نظریات می توان عوامل محیطی و ژنتیکی را مؤثر دانست. استفاده از داروهای خاص در سه ماهه اول حاملگی یا هر عاملی که باعث کاهش اکسیژن خون جنین در سه ماه اول حاملگی شود توانسته است در ایجاد شکاف های صورتی مؤثر باشد. از طرفی افزایش میزان شکاف لب و کام در نوزادانی که دارای پدر و یا مادر یا خواهر و یا برادر مبتلا هستند نشانگر تأثیر ژن در تولید عارضه می باشد (۲، ۵).



طبقه بندی شکاف ها:

برای درک بهتر از شکاف های لب و کام و صورت تقسیم بندی های متفاوتی پیشنهاد گردیده که هر کدام در برگیرنده قسمتی یا تمام صورت است. معروفترین طبقه بندی مربوط به تسیه (Tessier) است که شکاف های صورت و جمجمه را به ۱۵ قسمت (از شماره صفر تا ۱۴) تقسیم کرده است. شکاف لب و فک تحتانی نیز بعنوان یک شکاف واحد شماره ۳۰ نامگذاری شده که ممکن است لب تحتانی و فک تحتانی

شکل شماره ۱- بیمار گزارش شده قبل از عمل ترمیمی

جایگزین نشده است. در این تقسیم بندی که ندرتاً به صورت منفرد توصیف می شود تحت عنوان شکاف شماره ۷ نامگذاری شده است و اغلب همراه با گرفتاری یک نیمه صورت، گوش و استخوانهای مسیر گوشه دهان تا گوش است. (hemifacial microsomia یا or-omandibulo - auricular syndrome که در جلوی گوش ممکن است زوائندی دیده شود یا فیستول وجود داشته باشد (۵، ۴).

در خط وسط باز باشد. شماره صفر از لب بالا شروع شده و با گسترش شکاف به بینی، اوربیت، گوشه دهان و استخوان پیشانی شماره ها افزایش می یابد، به گونه ای که خط وسط پیشانی شماره ۱۴ نامگذاری شده است (۵).

تقسیم بندی دیگر در شکاف های دهان (لب و کام) تقسیم بندی VEAU می باشد. در این

تقسیم بندی بر اساس گرفتاری کام نرم، سخت، پره ماگزبلا، یک طرفه و دوطرفه، همراه یا بدون شکاف لب به چهار دسته تقسیم شده است.

شکاف های عرضی لب به دلیل نادر بودن به غیر از قرار گرفتن در تقسیم بندی کلاسیک تسیه در گروه دیگری

در شکاف عرضی لب یا گوشه لب اساساً نقص در نسج نرم است که پوست، عضله و مخاط را گرفتار می کند (ماکروستومی). این حالت ممکن است یک طرفه و ندرتاً دوطرف باشد. میزان ضایعه از یک طویل شدن مختصر گوشه دهان تا رسیدن ضایعه به گوش خارجی متغیر است. ممکن است غده یاروتید نیز که از نظر جنینی منشأ مشترک با دهان دارد (اکتودرم) تشکیل نشود (۶، ۳).

میزان شیوع ماکروستومی در شکاف های صورت در آمارهای جهانی به شرح زیر است:



شکل شماره ۲- تکنیک عمل ترمیمی

لب بعد از پایان یافتن محل طبیعی بطور واضح به طرف فک پائین امتداد یافته و حالت فرم بیضوی لب‌ها از بین رفته است (شکل شماره ۱).

مخاط لب‌ها، زبان و کام طبیعی است. صورت، چشمها و گوش طبیعی و قرینه است. رویش دندانها طبیعی است. در رادیوگرافی انجام شده فک تحتانی و فوقانی طبیعی است. رشد بیمار طبیعی و در معاینه عمومی یافته غیرطبیعی وجود نداشت.

تکنیک جراحی:

اصلاح شکاف لب بیمار پس از بررسی بیوشیمی و هماتولوژیک، زیر بیهوشی عمومی با لوله دهانی تراشه ای صورت گرفت. ابتدا محل طبیعی گوشه لب (commisure) در لب بالا و پائین مشخص گردید (AB/A B) (مطابق شکل شماره ۲).

سپس بر اساس Z plasty محل شکاف در لب بالا و پائین طرح ریزی شد، به گونه ای که فلپ در لب فوقانی با قاعده خارجی بصورت فلپ پوستی بلند شد. در لب تحتانی فلپ با

معرفی بیمار:

بیمار دختر شیرخوار ۱۳ ماهه، دختر با شکاف دو طرفه در ناحیه گوشه های لب (کومیسور) با تمایل شکاف به طرف پائین (برخلاف شکاف های معرفی شده کلاسیک که به طرف بالا یا گوشه (است) مراجعه کرده

است. فرزند دوم خانواده است. تولد طبیعی و ترم داشته است. فرزند اول خانواده سالم است. در سابقه خانوادگی حالت مشابه یا دیگر شکاف های صورتی موجود نیست. مادر داروی خاصی به غیر از قرص آهن در طول دوره حاملگی استفاده ننی کرده است.

شیرخوار با اینکه از شیرمادر به راحتی تغذیه می کند، گاهی شیر از گوشه های دهانش می چکد. در معاینه دهان و لب‌ها، گوشه های



شکل شماره ۳- تصویر بیمار در حین عمل

Black Field (۱۹۵۰) در ۵۰۰ مورد شکاف صورت = ۵ مورد
Fogh-Anderson (۱۹۶۵) در ۳۹۸۸ مورد شکاف صورت = ۱۲ مورد
Pitangury & franco (۱۹۶۷) در ۷۲۶ مورد شکاف صورت = ۵ مورد
Popescu (۱۹۶۸) در ۱۴۷۵ مورد شکاف صورت = ۱۴ مورد
میزان کلی شیوع ماکروستومی یک مورد در هر ۱۰۰ تا ۳۰۰ مورد facial cleft است (۷).

هدف اصلی جراحی ماکروستومی اصلاح نمای ظاهری صورت، برقرار کردن امتداد طبیعی لب‌ها و مخاط دهان، اصلاح وضع عضله لب و قرار دادن آن در امتداد طبیعی و قرار گرفتن گوشه لب در محل طبیعی است. برای نیل به این اهداف روش های متفاوتی پیشنهاد و اجرا شده است. وجه اشتراک کلیه روش ها در انجام Z پلاستی در ناحیه شکاف است (۷، ۸). بهتر است که ترمیم تا قبل از یک سالگی انجام شود. در بیمار مورد معرفی با توجه به اینکه جهت شکاف عرضی لب رو به فک تحتانی بوده است، روش Z پلاستی برخلاف روش های مرسوم انجام گردید.



شکل شماره ۴- تصویر بیمار ۶ ماه پس از عمل

فرم های معرفی شده در کتابهای مرجع (به طرف گوش کشیده می شود) به طرف فک پائین کشیده شده و در تقسیم بندی مطرح شده گنجانده نشده و با هیچکدام از انواع معرفی شده تشابه ندارد. عدم وجود ضایعات استخوانی و دیگر ضایعات همراه این ضایعه نشانگر آن است که به احتمال بسیار زیاد هیچ سندرمی در بیمار مورد معرفی وجود ندارد. بر اساس توصیه کتب مرجع که اصلاح نسج نرم را تا یکسالگی لازم می داند، ترمیم لب بیمار در اولین فرصت ممکن انجام گردید.

چندین ساعت بعد از عمل جراحی، تغذیه بیمار شروع شد و ۴۸ ساعت بعد از عمل، بیمار از بیمارستان مرخص گردید. بخیه های پوستی بعد از هفته اول برداشته شد و بیمار بمدت شش ماه بعد از عمل پیگیری شد (شکل شماره ۴).

تعداد متنوعی از این بیماریها هنوز در پرده ابهام است. شکاف های صورتی که مادرزادی بوده و در اثر عدم الحاق صحیح برآمدگی های صورتی در جنین است، تماماً در ۱۰-۸ هفته اول جنینی ایجاد می شود. شکاف عرضی یا کناری لب (transverse or lateral cleft lip) (ماکروسومی) یکی از شکاف های نادر صورت است که اغلب همراه با ضایعات دیگر صورت به شکل سندرم های مختلف همانند Hemi-facial microsomia ، Goldenhar (ابی بولبار درموئید و آنومالی ستون فقرات) نمایان می شود. شکاف عرضی لب یا ماکروسومی یک طرفه یا دوطرفه بدون ضایعات همراه، نادر است.

شکاف لب عرضی دوطرفه در بیمار معرفی شده از آن جهت حائز اهمیت است که برخلاف

قاعده داخلی با عضله حلقوی دهان بصورت فلپ پوستی - عضلانی بلند شد (شکل شماره ۳).

پس از بلند کردن فلپ های فوق، Z plasty دیگری در جهت مخالف Z plasty اول طرح ریزی شد. فلپ لب فوقانی با پایه داخلی و به صورت مخاطی - عضلانی تشریح شد و فلپ لبه تحتانی با پایه خارجی و بصورت مخاطی جدا شد. ابتدا فلپ مخاط، سپس فلپ پوستی دوخته شد. به طریقی که هر دو فلپ پوستی و مخاطی دارای عضله بر روی هم قرار گرفته و عضله حلقوی دهان به شکل تقویت شده در امتداد هم قرار گرفت.

بحث:

گرچه علت جنین شناسی تعداد زیادی از بیماریهای مادرزادی مشخص گردیده ولی دلیل

REFERENCES:

- 1) Collin. P: Embryology and development, Head, Gray's anatomy, 38 ed, N.Y., Churchill livingstone, 1995, 227-280.
- 2) Johnston, M.C., et al: Embryogenesis of cleft lip and palate. MC plastic surgery, N.Y., Saunders, 1990, 2515-2549.
- 3) Van der meulen. F, Mazzola. R: Classification of craniofacial malformation, New York,, Churchill livingstone, 1990 , 167-163.
- 4) Mc Carthy, J.G. and et al: Craniofacial microsomia : MC Carthy plastic surgery, N.Y., Saunders, 1990, 3096.
- 5) Kawamoto, H.K., Tr: Rare Craniofacial clefts , MC Carthy surgery, N.Y., saunders, 1990, 2932-2960.
- 6) Kawamoto. H.K., Jr: Rare craniofacial clefts, MC Carthy plastic surgery, New York, Saunders, 1990, 2635-2636.
- 7) Stricker, M, Van der Meulen et al : Surgery of macrostomia, Craniofacial malformation, New York, Churchill Livingstone, 1990, 536-537.
- 8) Torkut. A: Double reversing Z plasty for correction of transverse facial cleft, PRS, 99: 3 , 1997 p: 885.

Abstract

Bilateral transverse cleft lip; a rare anomaly and surgical correction

Dr S. Motamed, Dr A.J., Kalantar Hormozi, Dr E. Hassanpour¹

Craniofacial clefts have been described in many textbooks. In the majority of cases the cleft is located in the upper lip, middle and upper face.

The nose, orbit and frontal region may be involved in these cases.

Rarely, the lower lip may be involved by cleft as a single anomaly.

Involvement of the lip commissure by cleft (transverse cleft lip or macrostomia), especially if bilateral, is considered the rarest type of cleft.

In the case presented here, there were clefts at the lip commissures bilaterally with no other anomalies.

Our treatment consisted of bilateral two layer reverse Z plasty, which resulted in good function and aesthetics.

Although a rare condition, plastic surgeons should be acquainted with this congenital anomaly and its surgical correction.

Key Words: Cleft lip; Macrostomy, Hemifacial microsomy, Z Plasty, Facial Cleft.

1) Department of Plastic & Reconstructive Surgery Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services.