

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

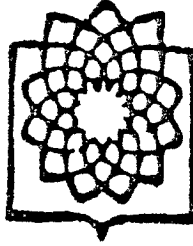
۹۲۴۱

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دانشکده پزشکی



۲۱۵۰



پایان نامه:

برای دریافت درجه دکترا

موضوع:

بررسی موارد ۱۰ ساله شکاف کام، در بیمارستان لقمان حکیم

براهنمائی:

استاد ارجمند جناب آقای دکتر مهدی خواجوی

نگارش:

جواد خسروآبادی

موسسه اطلاعات مرکز علمی پژوهش
تیم مرکز

۱۳۸۵ / ۱۲ / ۱۱

شماره پایان نامه: ۴۶۶۴

سال تحصیلی: ۷۲ - ۱۳۷۱

۹۳۴۱

الف

سپاس بیکران خداوند سبحان را که توفیق تحصیل علم،
به من عطا فرمود .

تقدیم به شهدای گلگون کفن راه اسلام .

تقدیم به پدر بزرگوار و راهنما و سرمشق زندگی ام ،
او که مشعل علم و معرفت را فرا سوی راهم برافروخت .

تقدیم به مادر عزیز و گرانقدرم که سراسر
زندگی را مرهون لطف و زحمات بیدریغ او هستم .

باتشکر از استاد محترم جناب آقای دکترخواجوی .

تقدیم به تمامی دوستان و عزیزانی که در طول
تحصیل همواره مشوقم بوده اند .

: Abstract

مطالعه حاضر بر روی ۱۵۰ مورد بیمار مبتلا به Cleft Palate و Cleft Lip در بیمارستان لقمان صورت گرفته است و بیماران بستری شده، در بین سالهای ۱۳۶۱ - ۱۳۷۱ را مورد بررسی قرار داده است.

در این تحقیق از فرد خاصی کمک گرفته نشده و تهیه کننده آن فقط اینجانب بوده ام و مدت زمانی که صرف این مطالعه گردیده حدود ۶ ماه بوده است. در طول مطالعه بر روی این موضوع و بررسی پرونده ها با مشکلات فراوانی روبرو بودم، از جمله عدم دسترسی به List کامل بیماران Admit شده در بخش و عدم وجود آمار کافی از این بیماران که این موجب Missed شدن تعدادی از بیماران بستری شده در این سالها میگردد. از مشکلات دیگر نبودن پرونده بیماران در بایگانی بیمارستان به دلیل عدم وجود نظم کافی بود که علیرقم اینکه، بیمار در بیمارستان تحت عمل جراحی قرار گرفته بود، ولی پرونده اش در بایگانی وجود نداشت. گاهی پرونده بیمار را با زحمت فراوان پیدا میکردیم ولی به دلیل ناقص بودن قابل استفاده نبود، علت انتخاب موضوع فوق بدلیل اهمیت بالایی است که این ناهنجاری دارد و از طرفی موجب ایجاد یکسری عوارض Cosmetic و همچنین عوارض گوارشی، تنفسی و... روانی در کودک مبتلا میگردد.

از طرفی میزان شیوع این Malformation در بین دختر و پسر در کشورمان، مورد مطالعه قرار نگرفته است. همچنین

در این مطالعه، تاریخی که، در آن بیماران، بیشترین مراجعه را جهت عمل جراحی داشته اند و نوع تکنیکی که، بیشتر از همه مورد استفاده قرار گرفته است و بالاخره اینکه، این ناهنجاری در چندین فرزند خانواده شایع بوده، مورد بحث و بررسی قرار گرفته اند در قسمت دیگری از مطالعه، به علل زمینه ای اکتسابی و ژنتیکی، در ایجاد این ناهنجاری پرداخته شده است. در مطالعه حاضر با استفاده از Text-Book های معتبر نظیر جنین شناسی (Langeman) و آناتومی (Gray's) و اتولارنگولوژی (Paparella) در ابتدا به توضیح و تفسیر این ناهنجاری ها پرداخته شده است و پس از آن نتایج مطالعه ما روی ۱۵۰ بیمار مبتلا آمده که اینها، با آخرین مقالات و تحقیقات در زمینه شکاف کام و لب شکری آمیخته شده و در پایان بحث، نتایج با مندرجات موجود در Text، مورد مقایسه قرار گرفته است.

در این مطالعه به نکات جالب توجهی برخوردیم، اینکه مشخص گردید میزان بیماران پسر بیش از دخترهاست از طرفی دیده شد، چنانچه در یک خانواده ۲ فرزند یا بیشتر مبتلا به شکاف (Cleft) وجود داشته یا شده، همگی از یک نوع ناهنجاری رنج میبرند. میزان شیوع Cleft در فرزندان که والدین خویشاوند داشتند، زیاد بود و از طرفی مادرانی که در طول بارداری دارو مصرف کرده بود، (بخصوص داروی اعصاب)شان، بیشتری برای تولد فرزندی با این ناهنجاری داشتند.

این نتایج در مقالات موجود در *Neurology - 1992-AP, An-J-Hum* و *Genet - Feb 1992* - نیز مطرح گردیده است. همانظوری که در مراجع، نیز بدان اشاره شده، زمانیکه در یک خانواده سابقه از Cleft وجود دارد، شیوع آن در فرزندان این خانواده بیشتر میشود. از نتایج بسیار مهم دیگر، وجود یک سری Defect مادرزادی بود که همراه Maxillofacial Cleft وجود داشت که در نتایج بررسی‌هایی که در مقالات مربوط به *An - J - Med-Genet-Jun, Feb, 1992* و *J - Oral - Maxillofacial surg (Jul, 1992)* انجام شده نیز بدان اشاره گردیده است.

در مطالعه انجام شده، به وجود عوارضی برخورداریم که بدنبال *Maxi - Faci - Cleft* در بیماران ایجاد میشوند. از جمله *Upper Respiratory Tract INF, Otitis Med.* در تحقیقات گزارش شده در مقالات *Cleft palate Craniofaci - J* و *Int - J - Otorhinolaryngol. 1992 May*.

بدان اشاره شده است.

در این تحقیق در حدود ۲٪ از بیماران بدنبال *Cleft Palate* دچار *Malocclusion* شده بودند. در مطالعه‌ای که توسط *Cleft palate craniofacial* گزارش شده در بچه‌های هنگ‌کنگ دیده شد که *Malocclusion* زودتر از سایرین بروز میکند.

قسمت دیگری از بحث ما اختصاص به علائم بیماران به هنگام بستری دارد و مشخص گردید که برگشت غذا از بینی در *In fants* و هیپرنازالیتی در بچه‌هایی که شروع به تکلم کرده‌اند، از شایعترین علائم بوده‌اند.

لازم به ذکر است که روش مطالعه در این تحقیق بصورت گذشته‌نگر است که تعداد ۱۵۰ بیمار پسر و دختر را که در محدوده سنی بین یکماهگی تا ۱۱ سالگی قرار دارند و در بیمارستان لقمان حکیم تحت عمل جراحی واقع شده‌اند را مورد مطالعه قرار داده است. یکی از اختلافاتی که بین مطالعه ما و مندرجات موجود در مراجع وجود دارد، سنی است که بیماران در آن تحت عمل جراحی واقع شده‌اند که در مورد شکاف کام بین سنین ۲-۳ سالگی است و در مورد شکاف لب بین سنین ۷ ماهگی تا یکسالگی است، که نشان دهنده این موضوع است که مراجعه بیماران و عمل جراحی آنها دیرتر از زمان قانونی آن صورت گرفته است.

از نکات مهم دیگر میزان بستری بیماران قبل و بعد از عمل جراحی CL/P و CL/L است که مدت آن زیادتر از حد نرمال است و این موجب مشکلات عدیده‌ای برای این بیماران میشود. ذکر این مطلب ضروری به نظرمی رسد؛ بدلیل اینکه لب شکری در بعضی بیماران - مشترکاً " با شکاف کام وجود داشته، مطالعه در مورد لب شکری نیز یک امر اجتناب‌ناپذیر بوده، ولی اصل تحقیق ما در مورد شکاف کام است و بطور اجمال به بررسی لب شکری نیز پرداخته شده است.

از مسائل دیگری که در میان بیماران مبتلا به CL/P و CL/L در بیمارستان لقمان حکیم وجود داشت، عدم ارزیابی Speech این بیماران قبل و بعد از عمل بود. هیچکدام از بیماران پس از عمل از نظر تکلم و آرتیکولاسیون مورد بررسی قرار نگرفته بودند. عدم انجام مشاوره ارتودنسی نیز یک نقص اساسی است که در طول درمان این بیماران همواره به چشم می‌خورد.

A B S T R A C T

The present study has been performed upon 150 patients with cleft palate and cleft lip in Loghman Hakim Hospital, from 1361 - 1371. And its duration is 6 months.

I had several difficulties during the study, such as ; unavailability of complete list of patients who were hospitalized in these years. Other problems are lack of enough data in hospital files.

This subject was choosed because of importance feature and cosmetic, Gastrointestinal, respiratory,...., and psychiatric complications, in the affected childes.

In the other hand, prevalence of this malformation in girls and boys in our country has'nt been studied, This study was classified according to age, surgical techniques, familial relations,.....

In the other section of the study, Gentic and acquired background of malformation are discussed,

In present study we used from important textbooks such as; Langman's embryology and Gray's Anatomy and Paparella's otolaryngology.

The present data were discussed and compared with results of last studies in this subjects and accorded with text

-books and articles. In this study we found interesting results such as : Males were more than females.

If there were two or more patient with CL/L, CL/P in family, their abnormality(CL/L or CL/P) were the same. High prevalence of cleft was in children whose parents that had family relation with themselves. Mothers that used drugs (especially, psychiatric drugs) during pregnancy had more chance to infant with these abnormalities.

Our results were the same of articles in "An - J - Hum-Genet - Feb - 1992, Neurology - 1992 - April and text".

In family with a positive history of cleft, the incidence of cleft were more than family without history.

The other more important result was coexistence congenital defects.

These results were the same of articles in "An-J-Med-Genet - Jun"Feb 1992, J - oral - Maxillofacial - Surg".

We confront to complications, secondary to Maxillo facial cleft, such as otitis Media, URTI, that were found in article in cleft - Palate - Cranio faci - J - 1992 - May, Int-J Otorhino laryngol. 1992. May.

In two percent of our patients in this study, malocclusion developed following C/L, and CL/LP. In one study that reported by cleft palate Craniofacial - J - 1992, had found that

alocclusion. Early presented in children with cleft palate.

The most Symptoms were : Regurgitation of food and fluids from nose in children that can't speak.

It is necessary to remember that the method of this study is "Retrospective" and 150 Patients (Male, Female) who were in range of 1 month (neonatal) to 11 years.

In our study average age of repair was 2 - 3 years in cleft palate.

In this investigation, preoperative and post Operative hospitalization was significantly more than expected days that created vary problems for patients. because of coexistence of cleft lip with cleft palate, in some patients, then we had to study about cleft lip also, but our main study was about cleft palate, and CL/L also briefly evaluated. Preoperative and post operative speeching not assesed in patients with CL/L and CL/P. On of important difficulties was lack of orthodontic consultation during treatment.

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۱	مقدمه
۳	جنین شناسی
۱۰	آنا تومی
	بحث Discussion
۱۶	Management این بیماران
۲۱	جراحی لب شکری
۲۹	شکاف کام و تکنیکهای جراحی مربوط به آن
۳۳	عوارض همراه شکاف کام
۴۰	بررسی مطالعه حاضر
۶۹	نتیجه گیری
۷۲	Conclusion
۷۵	References

مقدمه :

شکاف کام و لبیک ناهنجاری مهم است که هم از نظر روحی و هم از نظر عاطفی والدین نوزاد را تحت تاء شیر قرار می دهد . .
والدینی که در انتظار یک نوزاد سالم بوده اند ، بخصوص اگر هیچ آشنائی با این ناهنجاری نداشته باشند، خود را مواجه با یک موجود ناقص الخلقه یا هیولا می بینند . از طرف دیگر بچه ای که خود را مواجه با این عارضه می بیند و وجودیک نقیصه را در خود احساس می کند ، ممکن است دچار برخی ناهنجاری روانی گردد . علاوه بر این وجود Deffect از نظر جسمی یک سری مشکلات تغذیه ای را در بدو تولد ایجاد میکند که موجب معضلات مهمی میشود . ، مسئله دیگر اینک ه دلیل عدم تغذیه صحیح، بیمار دچار سوء تغذیه میشود و از نظر رشدی دچار اختلال می گردد .

یکسری عوارض بدلیل وجود این بیماری داریم . بیمار دچار آسپیراسیون مواد غذایی متعاقب تغذیه میشود و این خود زمینه ساز بیماریهای تنفسی در این بیماران است . از همه مهمتر اختلالات گفتاری که در این بیماران وجود دارد که این مسئله هم در افرادی که تحت عمل جراحی واقع نشده اند و هم در افرادی که بطور موثر عمل نشده اند ، وجود دارد . مسائل مذکور مشکلات عدیده ای را هم برای کودک و هم برای والدین و اجتماع پیرامون او ایجاد می کنند .

هدف ما از انتخاب این موضوع پی بردن به علل این ناهنجاری و زمینه های فرهنگی و اجتماعی و اقتصادی که در این رابطه

وجود دارد می باشد . از طرف دیگر بنه موه شر
بودن زمان عمل ونوع تکنیک عمل جراحی مناسب
نیز پرداخته شده است .

جنین شناسی :

تکامل ساختمان صورت - سقف دهان و بینی :

تکامل صورت : در هفته چهارم تکامل مرکز ساختمان صورت ، یک فرورفتگی کم عمق اکتودرمال است که بآن دهان اولیه یا Stomodeum گویند . بزودی این فرورفتگی بوسیله تعدادی برآمدگی محدود می شود . این برآمدگیها از پرولیفراسیون مزانشیم اطراف فرورفتگی نامبرده بوجود می آیند و عبارتند از :

۱- دوبرآمدگی فک پائین یا Mandibular swelling که در پائین دهان اولیه قرار دارند .

۲- دوبرآمدگی فک بالا بنام Maxillary swelling که در دوطرف دهان اولیه اند .

۳- یک برآمدگی پیشانی یا Frontal Prominence که در بالای دهان اولیه است . در هر طرف برآمدگی پیشانی در بالا و طرفین دهان اولیه اکتولوم ضخیم شده نشانه های دوسوراخ بینی Nasal Placode را بوجود می آورد (ش ۱) در اثنای هفتم پنجم در هر طرف دوبرآمدگی دیگر بنام برآمدگیهای میانی و طرفی بینی Nasal Placode احاطه می کند ، در این موقع Nasal Placode فرورفته و فرو رفتگی بینی یا Nasal Pit را بوجود آورده است .

برآمدگیهای طرفی بینی پره های (Alveolar) را تشکیل میدهند و برآمدگیهای میانی . قسمت میانی بینی - قسمت میانی لب فوقانی قسمتی از فک بالا و تمام سنج اولیه Primary Palate را

می سازد . در همین زمان برآمدگیهای فک بالا Maxillary Swellings
 بطرف برآمدگیهای طرفی ومیانی رشد کرده ونزدیک شده وفقط بوسیله
 یک نایودان از آنها جدای میمانند (رجوع بشکل ۲) . بارشد بیشتر
 برآمدگیهای ماگزیلر از خارج بر روی برآمدگیهای میانی بینی فشار
 آورده آنها را به خط وسط رانده به یکدیگر ملحق می کند مزودرم بین
 برآمدگیهای میانی دوطرف وهمچنین مزودرم بین برآمدگیهای بینی
 و برآمدگیهای ماگزیلر پرولیفراسیون پیدا کرده ، نایودانهای موجود
 را پرمی سازد . در نتیجه لب فوقانی از الصاق - Medial Nasal
 Swellings - و دو Muxillary Swellings تشکیل
 می شود .

اتصال برآمدگیهای ماگزیلر به برآمدگیهای طرفی بینی بطور
 بخصوصی انجام میشود ، بدین معنی که شیار عمیق اشکی بینی
 Nasolacrimal Groove کاملاً از مزودرم پرتشده ، اکتودرم
 و مزودرم بصورت پلی از روی آن گذشته وبدین ترتیب قسمتی از مجرای
 اشکی بینی را می سازد . برآمدگیهای ماگزیلر علاوه بر شرکت
 در تشکیل لب فوقانی از طرف پائین با برآمدگیهای فک پائین متصل شده
 وبرحساب اینکه تاچه اندازه این اتصال صورت گیرد ، اندازه دهان
 فرق می کند . ضمناً " از همین اتصال است که گونه ها تشکیل میشوند .
 در هم رفتن دو برآمدگی میانی بینی در خط وسط از جلو به عقب
 ساختمانهای زیر را بوجود می آورد .

۱- قسمت میانی لب فوقانی .

۲- قسمتی از فک فوقانی که دارای چهار دندان شنایا است .

۳- سقف اولیه دهان که بصورت یک مثلث کوچک می باشد و قاعده آن در-

جلو است .

این ۳ قسمت روی هم یک قطعه را می سازند که بنا م قطعه-Intermaxillary

Segment-- خوانده میشود . این قطعه از بالا به قسمت قدامی و

تحتانی دیوارهء بین دوحفره بینی (که خود از برآمدگیهای پیشانی

تشکیل شده است) متصل میشود .

تشکیل سقف اصلی دهان یا Secondary Palate

سقف اولیه دهان که از برآمدگیهای میانی بینی بوجود می آید

کوچک و ناچیز است. از هفته ششم ببعد قسمت اصلی سقف دهان بصورت

دو جوانه صفحه مانند که از دو برآمدگی ماگزیلر سرچشمه گرفته اند

بوجود می آید. این دو جوانه که بنا م Palatin Shelves خوانده

میشوند اول بطور مورب به پائین و به طرف زبان رشد می کنند ولیکن

در هفته هفتم زبان بطرف پائین کشیده شده و دو جوانه نامبرده در

بالای آن قرار گرفته وضعیت افقی پیدا میکنند . در اثنای هفته

هشتم دو جوانه ماگزیلر در خط وسط به هم رسیده، درهم فرورفتند

Secondary Palate را بوجود می آورند . در قسمت جلو

Secondary Palate به Primary Palate متصل میشود

وبین آنها فقط سوراخ شنایائی Incisor Foramen باقی می

ماند که از آن Long Sphenoidal - N و شریان Sphenoidal-A

میگذرند . مقارن با رشد دو جوانه ماگزیلر، دیواره بیسن

دو حفره بینی به پائین رشد کرده و بسطح فوقانی سغ اصلی (S-P)

متصل میشود .

تشکیل حفرات بینی :

همزمان با تکامل برآمدگیهای ماگزیلر و برآمدگیهای طرفی و میانی بینی فرورفتگی بینی (Nasal Pit) بیشتر بداخل مزانشیم مجاور فرورفته، حفرات بینی را بوجود می‌آورد . این حفرات در اول به وسیله غشاء دهانی بینی (Oronasal membrane) از حفره دهانی اولیه جدا بوده ولی در اثنای هفته ششم این غشاء پاره شده و حفرات یعنی با حفره دهانی مربوط میشوند در این موقع دهانه خلفی هر حفره بینی Primitive Choanae در هر طرف خط وسط درست در خلف Primary Palate قرار دارد .

ولیکن با تکامل Secondary Palate و توسعه بیشتر حفرات بینی کوانهای اصلی Definitive Choanae خیلی عقبتر و در محل التقای بینی و حلق قرار میگیرند .

نواقص مادرزادی صورت ، دهان و بینی :

ناهنجاریهای صورت دهان و بینی اغلب در اثر عدم در هم فرو رفتن و یا توقف تکامل برآمدگیهای بینی و برآمدگیهای ماگزیلر است . با اینکه تزریق کورتیزون بطور مکرر هیپرویتا مینوز A و نقصان اسید فولیک در موشهای آبستن موجب ایجاد نقص در سقف دهان نوزادان آنها میگردد، ولی در انسان دلیل قانع کننده ای در این مورد در دست نیست . امروزه عقیده بر این است که لبشکری (CL/L) و Cleft Palate منشاء ژنتیک داشته و اغلب ارثی هستند . این دو ناهنجاری مهمترین

ناهنجاری‌های صورت و دهان می‌باشند، ولی از نظر شیوع و انتقال ژن باهم متفاوتند بدین معنی که لب شکری نسبتاً " شایع (در حدود ۱/۱۰۰) (متولدین) و بیشتر در جنس مذکر دیده میشود و در بین بچه های مادران مسن زیاد تر است در صورتیکه Cleft Palate کمتر دیده میشود (در حدود ۱/۲۵۰) (متولدین) و بیشتر در جنس مونث بوده و با سن مادر بستگی ندارد . چون ناهنجاری های صورت دهان نو بینی اغلب باعث یک قیافه زشت و صدای ناجور میشوند با اینکه با زندگی اجتماعی منافات ندارند اثرات بسیار بدی در روحیه فرد و زندگی اجتماعی او دارند . لذا امروزه کوشش می‌شود که اولاً " حتی المقدور از ازدواج افراد هم خون مخصوصاً " در فامیل هائیکه یک یا دونفر دچار این نواقص هستند جلوگیری شود و ثانیاً " در موقع مناسب این ناهنجاریها با جراحی پلاستیک تا سرحد امکان اصلاح گردند . مهمترین این ناهنجاری ها عبارتند از:

۱- Lateral Cleft Lip and cleft / Palate : هر یک

از برآمدگیهای ماگزیلر که با برآمدگی میانی بینی خوب متصل نشود نقص لب فوقانی در همان طرف بوجود می‌آید (Lateral cleft Lip Primitive Palate) که ممکن است با Cleft فک بالا و Cleft بینی Secondary Palate , Primitive Palate همراه باشد . چنانچه صفحات پالاتین رشد ناقص کرده و به هم نرسند ایجاد Cleft Palate و Cleft Uvula میشود ممکن است لب شکری Lateral دو طرفی باشد . حد بین دو نوع اینرمالی ذکر شده مجرای شنایائی Incisive Foramen است . چون صفحات پالاتین یک هفته دیر تر از تکمیل لب فوقانی به هم رسیده و در هم فرو میروند ،

آنومالیهای قدامی یعنی آنومالی های لب فوقانی و فک را بایستی از آنومالیهای خلفی یعنی Cleft Palate جدا کرد . در بعضی موارد هم شکاف لب فوقانی و فک وجود دارد . وهم شکاف کام، بطوریکه از لب تا Uvula یک شکاف موجود^{است} و حفره بینی سرتاسر با دهان ارتباط دارد، این قبیل ناهنجاری نادرتر از درجات خفیف لب شکری و نقص جزئی کام است . ناهنجاریهای خفیف ممکن است بصورت یک شیاریا یک خط در لب فوقانی و یا یک شکاف سطحی در زبان کوچک دیده شوند .

لب شکری در خط وسط : Median cleft lip

این ناهنجاری نادرتر از شکاف طرفی لب است و بعلت عدم جوش خوردن تیا به هم نرسیدن دو برآمدگی میانی بینی در خط وسط است . این آنومالی معمولاً " با یک فرورفتگی ناودان مانند تیغهء بینی (در خط وسط) همراه است Oblique facial cleft :

این ناهنجاری در اثر بهم نرسیدن برآمدگی ماگزیلر یک طرف برآمدگی طرفی بینی همان طرف بوجود می آید . در این ناهنجاری مجرای اشکی بینی، در سطح نمایان است .