

مجموعه کتاب‌های فونسکا ۲۰۱۸

(جلد هفتم)

اصول جراحی‌های

جمجمه‌ای-صورتی و شکاف

دکتر مصطفی آلام

استادیار گروه جراحی دهان، فک و صورت دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

رتبه اول بورد تخصصی کشور

دکتر یاسمن غلامی

عضو مرکز تحقیقات دندان پزشکی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

| | |
|-----|---|
| ۹ | فصل ۲۷: جنین‌شناسی شکاف |
| ۱۲ | فصل ۲۸: درمان جامع شکاف |
| ۲۵ | فصل ۲۹: ترمیم شکاف یک طرفه لب |
| ۳۵ | فصل ۳۰: ترمیم شکاف کام |
| ۵۸ | فصل ۳۱: درمان ارتوپدیک نوزادی پیش از جراحی در بیماران دارای شکاف لب و کام |
| ۶۱ | فصل ۳۲: ارزیابی و مدیریت اختلالات گفتاری در بیماران دارای شکاف کام |
| ۸۱ | فصل ۳۳: درمان شکاف ماگزبلا |
| ۹۲ | فصل ۳۴: جراحی ارتوگناتیک در شکاف |
| ۹۷ | فصل ۳۵: جراحی ریویژن در بیماران شکاف |
| ۱۱۱ | فصل ۳۶: جراحی کرانیوفیشیال در کودکان |
| ۱۲۳ | فصل ۳۷: کرانیوسینوستوزیس غیرسندرمی |
| ۱۴۰ | فصل ۳۸: سندرم‌های همراه با کرانیوفیشیال دیسوستوزیس |
| ۱۵۸ | فصل ۳۹: Oculoauriculovertebral Spectrum |
| ۱۷۰ | فصل ۴۰: سندرم تریچر کولین (مندیبولوفیشیال دیسوستوزیس) |
| ۱۹۰ | فصل ۴۱: پاتولوژی کرانیوماگزیلوفیشیال کودکان |
| ۲۲۱ | فصل ۴۲: دیسترکشن استئوژنزیس در کرانیوماگزیلوفیشیال |
| ۲۲۷ | جمع‌بندی سندرم‌ها |
| ۲۳۳ | منابع |
| ۲۳۵ | نمایه موضوعی |
| ۲۳۹ | واژه‌نامه |

جنین‌شناسی شکاف

مطالعه جنین‌شناسی پرندگان و جوندگان حاوی اطلاعات مفید برای انسان‌ها است.

پیچیدگی مورفوژن فیشیال انسان‌ها

منشأ جنینی صورت (شکل ۱-۲۷):

● برجستگی فرونتونازال (FNP : Frontonasal Prominence):

○ زائده فرونتال ← پیشانی + سپتوم بینی

○ زائده لترال نازال (LNP: Lateral Nasal Prominence) ← پره بینی

○ زائده مدیال نازال (MNP : Medial Nasal Prominence) ← قدام بینی | فیلتروم لب بالا | قسمتی از فک بالا که حاوی چهار انسیزور است | کام اولیه

● قوس اول حلقی (مندیبولار):

○ زائده ماگزیلاری (Max)

○ زائده مندیبولار (Man)

پریموردیا (Primordia) ماگزایلا و مندیبیل پیش از از FNP ظاهر می‌شود.

مرکز رشدی در پایین زائده مدیال نازال، پره‌ماگزایلا (Premax) را می‌سازد و اسامی دیگر آن شامل ۱- زائده اینترماگزیلاری ۲- مرکز انسیزو ۳- گلوبولار پراسس His است.

بسته شدن لب بالا (در هفته ۶ جنینی) توسط به هم پیوستن زوائد ۱- مدیال نازال ۲- ماگزیلاری ۳- سطح وتترال لترال نازال به وقوع می‌پیوندد.

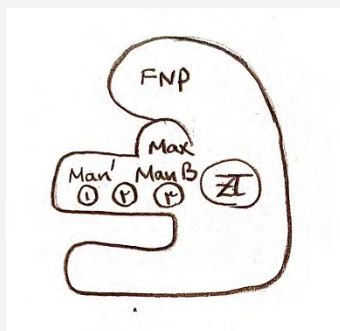
آنتریور نوروپور (Anterior Neuropore) بین نوروایی تلیوم مغز قدامی (Forebrain) و اپی تلیوم سطحی (Surface Epithelium) فاصله می‌اندازد.

چشم‌ها Evagination از Forebrain هستند.

در روز ۴۰-۳۷ جنینی هیلاکس (Hillocks) گوش به وجود می‌آیند.

Rathke Pouch پیش‌ساز غده هیپوفیز قدامی است.

نکته:



شکل ۱-۲۷: زوائد جنینی پیش‌ساز ساختمان‌های فک و صورت: FNP: برجستگی فرونتونازال؛ ZT: زائده‌ی زایگوما تیکو تمپورال

ابتدا یونیون لب بالا در هفته ۶ جنینی و سپس یونیون کام ثانویه در هفته ۸ جنینی اتفاق می‌افتد.

نواحی ایجاد شکاف اوروفیشیال

طبقه‌بندی اوربیتوسنتریک شکاف‌ها (شکاف‌های صورتی Tessier؛ شکل ۲-۲۷):

- ۱۴: شکاف میدلاین پیشانی
- ۰: میدلاین ماگزایلا (میدفیس) و مندیبل ← شکاف مدین صورت. دو نوع دارد:
- ۰ ← ۱ (نوع اول): شکاف میدلاین صورت؛ اما تمام اجزاء صورت نرمال هستند ← منجر به هایپرتلوریسم

○ ۰ ← ۲ (نوع دوم): شکاف میدلاین صورت + هیپوپلازی اجزاء صورت ← منجر به هیپوتلوریسم

طیف هولوپروزنسفال (Holoprosencephaly):

- خفیف: هیپوپلازی پره‌ماگزایلا و مدیال نازال
- شدید: عدم وجود پره‌ماگزایلا و مدیال نازال ← فولیکول‌های Whisker که جزء زوائد Max هستند از دو طرف به هم می‌چسبند.

- ۱: شکاف لب در ریج فیلتروم | شکاف آلا | شکاف دورسوم
- ۲: شکاف روی فیلتروم لب؛ آلا بینی هیپوپلازی دارد اما ناچ یا شکاف ندارد. شکاف تیپ ۲ معمولاً در ۱- شکاف ایزوله لب ۲- بیماران با سیمونارت بند (Simonart's Band) دیده می‌شود.

✓ ۱ و ۲ ← شکاف آلوثول بین Premax و Max ← روی دندان لترال:

- گاهی Missing دندان لترال (شایع‌ترین حالت در کل)
- گاهی دندان لترال در دیستال شکاف است (شایع‌ترین حالت اگر Missing نباشد)
- گاهی یک لترال در مزیال و یک لترال در دیستال وجود دارد (دو دندان لترال داریم)

۵ گاهی دندان لترال در مزیا ل شکاف است (نادرتین حالت)

● ۳: شکاف سطحی لب در ریج فیلتروم

● ۴: شکاف لب بین فیلتروم و کامیشور + شکاف و هیپوپلازی کام ثانویه ← شکاف کام ثانویه در واقع شکاف تیپ ۴ است.

✓ ۳ و ۴ ← شکاف آلوئول بین Max و Max' بین دندان ۲ و ۳

● ۵: شکاف بین کامیشور و حدفاصل $\frac{1}{3}$ لترالی پلک پایین؛ در هفته ۶ جنینی اتفاق می افتد ← شکاف بین Max و Postmax

● ۶: شکاف در لترالی پلک پایین؛ در سندرم تریچر کولین (Treacher Collins Syndrome) ← شکاف بین Postmax و زایگوماتیکوتمپورال (ZT: Zygomaticotemporal)

● ۷: شکاف از کامیشور تا گوش؛ نقص در راموس | کندیل | کروئوئید | عدم وجود کل قوس زایگوما ← شکاف بین پروگزیمال و دیستال قوس اول حلقی ← در بیماران (Oculoauriculovertebral Spectrum) OVAS

● ۸: شکاف در لترال اوربیت (گوشه چشم) ← شکاف درون پروگزیمال قوس اول حلقی ← اولین شکاف شمالی (Northbound Cleft)

● ۱۰: شکافی که درگیری نیم کره مغزی (Hemisphere) می دهد.

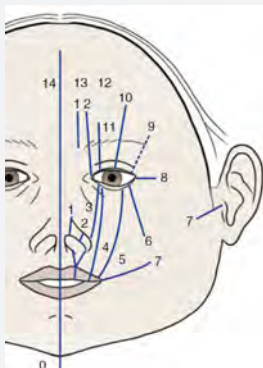
● نکته:

Simonart's Band: شکاف لب معمولاً توسط طنابی از بافت لب پوشانده شده است که این بافت، Simonart's Band نام دارد.

● نکته:

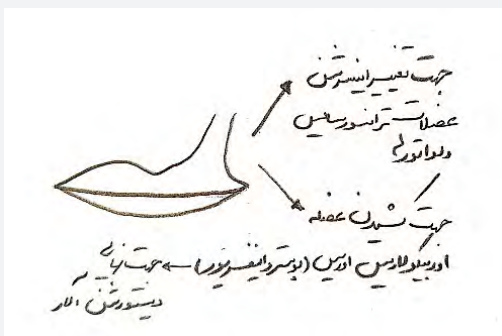
Northbound Clefts: شکافهایی هستند که پلک بالا را درگیر کرده و به سمت بالا حرکت می کنند.

● نکته:



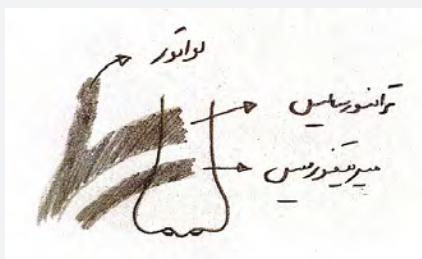
شکل ۲-۲۷: محل شکافهای صورتی Tessier

نکته:



شکل ۱-۲۸: جهت نهایی دیستورشن آلاز

نکته:



شکل ۲-۲۸: عضلات ناحیه در شکاف کام نرم

نکته:

ترتیب بخیه در میلارد: عضله اوربیکولاریس اوریس ← ورمیلیون بوردر ← مخاط کف بینی و دهان ← پوست به صورت Rotation-Advancement

ترمیم شکاف دو طرفه لب

مهم‌ترین دفورمیتی بینی در این موارد، کولوملای کوتاه است.

برخی در شکاف دو طرفه لب برای طولانی کردن کولوملا، بافت هیپوپلاستیک را حفظ کرده و آن را به کولوملا اضافه می‌کنند. این تکنیک، بانک فورک فلپ (Banked Forked Flaps) نام دارد ← نتایج دراز مدت: ۱- کولوملای خیلی بلند ۲- کولوملای انگولار (زاویه دار، نوک بینی پایین می‌افتد)

نکته:

در شکاف دو طرفه لب هیچ عضله‌ی اوربیکولاریس اوریسی درون سگمان پره‌ماگزایلا وجود ندارد؛ بنابراین امتداد اوربیکولاریس اوریس باید از طریق فلپ‌های Advancement کناری تأمین شود. برای ترمیم لب بهتر است بافت هیپوپلاستیک حذف شود و از دو طرف، دو فلپ Advancement جلو بیاید.

ترمیم شکاف یک طرفه لب

شیوع شکاف لب با یا بدون شکاف کام: $\frac{1}{700}$

تکنیک میلارد (Millard) شایع‌ترین و مهم‌ترین تکنیک ترمیم شکاف یک طرفه لب است.

تکنیک‌های جراحی

تکنیک Rotation and Advancement میلارد

یک جزء مهم تکنیک میلارد، بک کات (Back Cut) زیر بیس کولوملا است که اجازه چرخش (Rotation) کل ارتفاع لب و Cupid's Bow را می‌دهد؛ اما در تکنیک تنیسون (Tennis) تنها Rotation تحتانی $\frac{1}{3}$ تحتانی لب و Cupid's Bow انجام می‌شود.

در بیس کولوملا یک قطعه مثلثی به نام C فلپ (C-flap) به وجود می‌آید.

کاربردهای C فلپ:

- ۱- اضافه کردن آن به بینی ← کمک به سیل بینی (Nasal Sill)
- ۲- اضافه کردن آن به لب ← کمک به افزایش Rotation و ارتفاع لب
- در فلپ لترال باید برش آزادکننده (ریلیزینگ) در وستیبول ایجاد شود.
- برش افقی در زیر بیس آلاز باعث متحرک‌سازی کافی سگمان لترال می‌شود.
- مزایای استفاده از تکنیک میلارد:

- ۱- موقعیت Cupid's Bow را نرمال می‌کند.
- ۲- ارتفاع لب را اصلاح می‌کند.
- ۳- اسکار عمودی را درون خط طبیعی ستون فیلتروم قرار می‌دهد.
- ۴- میلارد انعطاف‌پذیری Intra op دارد ← به تکنیک Trim as You Go معروف است.

۵- اندازه‌گیری‌ها و مارک کردن‌های لازم به سادگی انجام می‌شود.

۶- نتایج بهتری دارد.

معایب تکنیک میلارد:

۱- در شکاف لب پهن باعث موارد زیر می‌شود:

(۱) ارتفاع لب کوتاه (Whistle Deformity)

(۲) ناکافی بودن ورمیلیون سگمان لترال

۲- اسکار دقیقاً روی ریج فیلتروم منقبض شده و ارتفاع لب را کوتاه‌تر هم می‌کند.

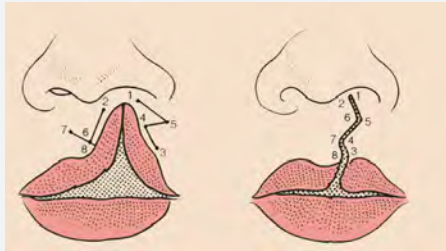
۳- میزان بافت زیادی از کف بینی اکسیژن می‌کند؛ بنابراین پس از انجام تکنیک میلارد نوستریل کوچک خواهد بود.

تکنیک فلپ مثلثی تنیسون (Tennis Triangular Flap Technique)

ایده اصلی تنیسون، حفظ Cupid's Bow است.

بک کات را به جای بالای سگمان مدیال، در پایین از روی وایت رول (White Roll) و به صورت عمودی ایجاد می‌کند ← بنابراین تنها $\frac{1}{3}$ تحتانی سگمان مندیبل به سمت پایین می‌چرخد؛ اما میزان چرخش به سمت پایین بیشتر است؛ در نتیجه حتی شکاف پهن را نیز می‌تواند ببندد (شکل ۱-۲۹).

نکته:



شکل ۱-۲۹: نمای شماتیک تکنیک تنیسون

دیفکت حاصله از بک کات توسط فلپ مثلثی در سگمان لترال پُر می‌شود.

نکته خیلی مهم در تکنیک تنیسون این است که بک کات تنها تا میدلاین ادامه پیدا می‌کند؛ نه تا ریج فیلتروم سمت سالم! ← تا اسکار غیر خطی روی فیلتروم کاهش یابد.

مزایای تکنیک تنیسون:

۱- Cupid's Bow را حفظ کرده و موقعیت آن را اصلاح می‌کند.



شکل ۱-۳۲: قرارگیری میکروفون‌های مانع شده روی سر برای اندازه‌گیری نازالانس

حین گفتار انرژی آکوستیک نازال نسبت به اورال سنجیده می‌شود.

- اولین نسل نازومتر: (Tonar (The Oral-Nasal Acoustic Ratio)
- آخرین نسل نازومتر: Kay Pentex Corporation
- دستگاه مشابه نازومتر: Oronasal Mask System

خروجی نازومتری؛ نازالانس:

$$\text{نازالانس} \% = \frac{\text{شدت نازال}}{\text{شدت نازال} + \text{شدت اورال}} \times 100$$

بیمار یک متن خالی از صامت‌های نازال (Zoo Passage) و سپس یک متن پُر از صامت نازال را می‌خواند.

نازالانس نرمال:

- در متن Zoo: زیر ۳۲٪
- در متن پُر از صامت نازال: بالای ۵۰٪

نازالانس یک پیش‌بینی‌کننده حساس برای هایپرنازالیتی و هیپونازالیتی است:

- در متن Zoo اگر نازالانس بالای ۳۲٪ باشد هایپرنازالیتی وجود دارد ← حساسیت و اختصاصیت بالا
- در متن پُر از صامت نازال اگر نازالانس زیر ۵۰٪ باشد هیپونازالیتی وجود دارد ← حساسیت و اختصاصیت پایین

✓ با این معیارها نازومتر (نازالانس) در تشخیص هایپرنازالیتی حساسیت و اختصاصیت بیشتر و دقیق‌تری دارد.

| سندرم | ژن / الگوی وراثت | کراتوم / مغز / صورت | دهانی / دندان‌های | گردن | اوربیت / چشم / ZMC | بینی / گوش | میلبیوس / ماکزیلا | مندیل / TMI | سایر قسمت‌ها |
|-----------------------------------|--|--|--|------|---|------------|---------------------------------------|--|---|
| Cornelia de Lange | - | برای سفالی یا به احتمال کمتر پلازیوسفالی قدیمی و تریکولومگالی و هیدروسفال (نادر) تا اخیر تکاملی هوش نرمال | - | - | - | - | - | هیپوپلازی شدید مندیل انومالی TMI شیب پلن مندیل | - |
| Muenke | FGFR 3 انوزومال غالب با نفوذ ناکامل | کراتیوفیشیال دیسوستوزیس محدودیت رشدی و پهن شدن قدام کرنیال بیس و کرنیال والت برای سفالی و بسته شدن زودهنگام لامبدرولیدها هیپرووسفال پیش‌رونده‌ها هریای توستیلارا مجموعه برگ شدیدری | مال اکلوژن CI III کراودینگ در ماکزیلا | - | پتوز چشم خفیف | کری عممی | هیپوپلازی خفیف میلبیوس کام عمیق | - | نشت پای پهن برگی داکتیلی کلینوداکتیلی |
| Crouzon with Acanthosis Nigricans | FGFR 3 اسجورادیک | کراتیوفیشیال دیسوستوزیس محدودیت رشدی و پهن شدن قدام کرنیال بیس و کرنیال والت برای سفالی و بسته شدن زودهنگام لامبدرولیدها هیپرووسفال پیش‌رونده‌ها هریای توستیلارا مجموعه برگ شدیدری | مال اکلوژن CI III کراودینگ در ماکزیلا | - | هیپوپلازی شدید لیرال و پاتین اوربیت اکروفاالموس هایپرتلوریزم اکروتروپیا اتروپی عصب اشتیگ اکرواوربیتیزم | کری هدایتی | هیپوپلازی شدید میلبیوس | - | لکه‌های سیاه که تا کودکی مشاهده نمی‌شوند |

منابع

1. Fonseca RJ, Carlson ER, Ness GM. Oral and Maxillofacial Surgery. 3rd ed. St. Louis, MO: Elsevier; 2018.
2. Hupp JR, Ellis E, Tucker MR. Contemporary Oral and Maxillofacial Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2019.
3. Milorio M, Ghali GE, Larsen PE, Waite P. Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery. 4th ed. Cham, Switzerland: Springer; 2022.
4. Tahmasbi S, Seifi M, Soleymani AA, Mohamadian F, Alam M. Comparative study of changes in the airway dimensions following the treatment of Class II malocclusion patients with the twin-block and Seifi appliances. Dent Med Probl. 2023 Apr-Jun;60(2):247-254.
5. Tahmasebi E, Keykha E, Hajisadeghi S, Moslemi H, Shafiei S, Motamedi MH, Torabizadeh A, Tabrizi R, Alam M. Outcomes and influential factors in functional and dental rehabilitation following microvascular fibula flap reconstruction in the maxillomandibular region: a systematic review and meta-analysis. Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 2023 Oct 20.
6. Abbasi K, Tavakolizadeh S, Hadi A, Hosseini M, Soufdoost RS, Heboyan A, Alam M, Fani-Hanifeh S. The wound healing effect of collagen/adipose-derived stem cells (ADSCs) hydrogel: In vivo study. Veterinary Medicine and Science. 2023 Jan;9(1):282-9.
7. Jafarian M, Alam M, Shafiei S, Moslemi H, Tabrizi R. Effect of fixation method on intergonial width stability after mandibular setback via bilateral sagittal split osteotomy. International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2020 Nov 1;49(11):1430-4.
8. Tahmasebi E, Mohammadi M, Alam M, Abbasi K, Gharibian Bajestani S, Khanmohammad R, Haseli M, Yazdanian M, Esmacili Fard Barzegar P, Tebyaniyan H. The current regenerative medicine approaches of craniofacial diseases: A narrative review. Frontiers in Cell and Developmental Biology. 2023 Feb 28;11:1112378.
9. Tahmasebi E, Keshvad A, Alam M, Abbasi K, Rahimi S, Nouri F, Yazdanian M, Tebyaniyan H, Heboyan A, Fernandes GV. Current infections of the orofacial region: treatment, diagnosis, and epidemiology. Life. 2023 Jan 18;13(2):269.
10. Yazdanian M, Alam M, Abbasi K, Rahbar M, Farjood A, Tahmasebi E, Tebyaniyan H, Ranjbar R, Hesam Arefi A. Synthetic materials in craniofacial regenerative medicine: A comprehensive overview. Frontiers in Bioengineering and Biotechnology. 2022 Nov 9;10:987195.

واژه نامه

22q11 Deletion Syndrome: شامل سندرم DiGeorge و Velocardiofacial و برخی اختلالات دیگر می باشد که در گذشته تصور می شد اختلالات متفاوتی هستند، اما دلیل ژنتیکی یکسانی دارند.

Acanthosis Nigricans: یک اختلال پوستی است که در آن پچ‌هایی از پوست تیره و مخملی در چین‌های پوست است که اغلب در بیماران چاق و دیابتی دیده می‌شود.

Anisometropia: به معنای عدم یکسان بودن شماره‌ی دو چشم است.

Arnold Chiari Malformation: مالفورماسیون آرنولد چپاری زمانی است که پایین‌ترین قسمت مغز (یک یا دو تونسیل مغزی) از طریق فورامن مگنوم به سمت پایین حرکت کرده و وارد کانال نخاعی می‌شود. این مالفورماسیون می‌تواند علائم عصبی متفاوتی ایجاد کند.

Beare-Stevenson Cutis Gyrate Syndrome: یک بیماری ژنتیکی است که همراه با مشکلات پوستی و کرانیوسینوستوزیس می‌باشد. احتمال دیدن جمجمه برگ شبدری، بیرون‌زدگی چشم‌ها، اختلالات گوش و عدم تکامل کامل فک بالا وجود دارد.

Binder Syndrome: سندرم یا توالی Binder (ماگزیلونازال دیس‌پلازی)، یک سندرم ارثی است که الگوی وراثت آن اغلب اتوزومال مغلوب با نفوذ ناکامل است. از علائم آن هیپوپلازی قدام کف بینی، هیپوپلازی قدام ماگزایلا (شامل ریم پریفورم)، نوک بینی Flat و محدب با فیلتروم عریض و کم عمق، نوستریل هلالی شکل بدون سیل (Sill) واضح، Cupid's Bow کشیده و کم عمق، کاهش بعد ورتیکال کولوملا، عدم تیپ پروجکشن بینی، زاویه نازولیبیال حاده، پل بینی فرورفته، عدم وجود یا کوچک شدن خار قدامی بینی (ANS: Anterior Nasal Spine)، آتروفی مخاط بینی، لب بالای محدب، تکامل ناکامل سینوس‌های فرونتال، دندان‌های لترال میخی (Peg Shaped)، رابطه کانینی Cl III، آنومالی مهره‌های گردن و صورت صاف (Arhinoid Face) می‌باشد.

Carpenter Syndrome: سندرم Carpenter یا آکروسفالوسین‌داکتیلی تیپ II یک سندرم با الگوی وراثت اتوزومال مغلوب و به شدت نادر است. علائم آن شامل کرانیوسینوستوزیس، توری سفالی، پلی‌داکتیلی در دست و پا، چاقی، کوتاهی قد، عقب‌ماندگی ذهنی، گونه پهن، پل بینی Flat، نوک بینی رو به بالا با نوستریل‌های پهن، مالفورماسیون گوش، کام عمیق، هیپوپلازی ماگزایلا و مندیبل، تأخیر در رویش دندان‌ها و میکرودنشیا و مشکلات قلبی است.

Cornelia de Lange Syndrome: سندرم Cornelia de Lange اغلب به صورت اسپورادیک ایجاد شده و علائم اصلی آن شامل ابروی کشیده و ضخیم، بینی کوتاه، ریح بینی محدب، نوک بینی رو به بالا، فیلتروم بلند