

استاد : دکتر آرمان روغنی

ناهنجاری جلسه ۱

Orofacial cleft

اولین مبحث در رابطه با شکاف های دهانی-صورتی هستند؛ شکل نرمال صورت، حاصل تعاملات در محیط خیلی پیچیده‌ای است که زوائد مختلف بافتی میتواند در آن درگیر باشد تا صورت را به شکلی که میبینیم تبدیل کند. اگر در هر کدام از این زوائد بافتی اختلالی به وجود آید، منجر به شکاف های دهانی- صورتی میشود.

تکامل قسمت مرکزی صورت در انتهای هفته چهارم با ظهور صفحات بینی (در دو طرف قسمت تحتانی زوائد بینی پیشانی) شکل می‌گیرد. پرولیفراسیون اکتومزانسیم در دو طرف هر صفحه باعث ایجاد زوائد بینی میانی و بینی جانبی میشود. بین هر جفت زائده، یک فرو رفتگی وجود دارد (nasal pit) که نشان دهنده سوراخ بینی اولیه (Primary Nostril) است. در طول هفته ششم و هفتم وقتی که زوائد بینی میانی با یکدیگر و با زوائد ماگزیلاری کمان اول حلقه ادغام میشود، لب بالا شکل می‌گیرد. پس قسمت میانی لب بالا از زوائد بینی میانی و قسمت جانبی لب بالا از زوائد ماگزیلاری ایجاد میشود. زوائد بینی جانبی در تشکیل لب بالا دخالت ندارند ولی میتوانند پره های بینی را تشکیل دهند.

کام اولیه (primary palate) از اتصال زوائد بینی میانی ایجاد میشود که خود منجر به تشکیل یک قطعه بینی- فکی موسوم به پره ماگزila میشود که چهار دندان قدامی انسیزور را میتواند در بر بگیرد.

کام ثانویه (secondary palate) که ۹۰٪ کام سخت و نرم را شامل میشود، از زوائد ماگزیلاری اولین کمان حلقی ایجاد میشود. در طول هفته ششم، بیرون زدگی دو طرفه از قسمت میانی زوائد ماگزیلاری ظاهر میشود تا صفحات کامی را ایجاد کند. این صفحات در هر طرف زبان در حال تکامل بصورت عمودی قرار می‌گیرند. با رشد مندیبل، زبان به سمت پایین حرکت میکند و اجازه میدهد که صفحات کامی به صورت افقی قرار گیرند و به سمت هم رشد کنند.

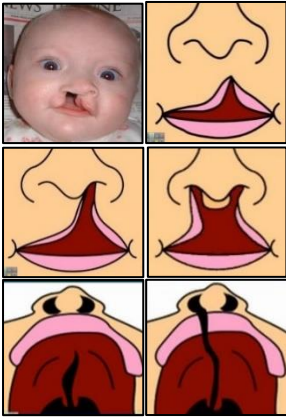
در طی هفته هشتم آنقدر صفحات کامی رشد میکنند تا از قسمت قدامی (نقطه شروع بود) به هم دیگر اتصال پیدا کنند و به سمت خلف گسترش پیدا کنند؛ این اتصال در هفته دوازدهم کامل میشود.

شکاف لب و کام: اگر در هنگام اتصال زوائد بینی میانی با زوائد ماگزیلاری نقص ایجاد شود، باعث شکاف لب (cleft lip) میشود. اگر در اتصال صفحات کامی نقص ایجاد شود، شکاف کام (cleft palate) را ایجاد میکند.

نکته: شکاف لب و کام میتوانند با همدیگر یا به صورت منفرد ایجاد شوند. در ۴۵٪ موارد همراه با هم هستند؛ ۳۰٪ شکاف کام به تنهایی و ۲۵٪ شکاف لب به تنهایی دیده میشود.

نکته: موارد اتیولوژیک بروز شکاف لب به تنهایی یا شکاف لب همراه با شکاف کام، شبیه هم هستند و در یک گروه قرار می‌گیرند. اما اگر شکاف کام به تنهایی اتفاق بیوفتد، ماهیت جداگانه ای برای خود دارد.

حدوداً نصف موارد بروز شکاف های لب و کام بدون حالت سندرومیک (بدون علائم دیگر در بیمار) اتفاق می‌افتد ولی در ۵۰٪ موارد شکاف کام همراه با آنومالی است یعنی یک سندرم دیگری وجود داشته که شکاف کام در آن اتفاق افتاده است. شکافهای سندرومیک به صورت اتوزومال غالب یا مغلوب یا وابسته به X هستند یا گاهی اوقات ایدیوپاتیک میتوانند اتفاق بیوفتند؛ درحالیکه شکافهای غیرسندرومیک از طرحهای ساده ژنتیکی تبعیت نمیکنند و تعداد زیادی ژن میتواند در شکاف کام شرکت کند.



همانطور که در تصاویر میبینید (از بالا سمت چپ به ترتیب)

- شکاف لب تا بینی ادامه پیدا کرده است.
- شکاف لب به تنهایی اتفاق افتاده است.
- شکاف لبی که گسترش پیدا کرده و بینی را درگیر کرده است.
- شکاف لب دوطرفه که از هر دو طرف به سمت بینی پیشرفت کرده است.
- شکاف کام بدون شکاف لب
- شکاف کام به سمت شکاف لب پیشروی کرده است (حتی میتواند به صورت دوطرفه باشد).

چه عواملی باعث افزایش احتمال شکاف های سندرمیک و غیر سندرمیک میشود؟

- ✓ مصرف الکل
- ✓ مصرف سیگار
- ✓ درمان های ضد تشنج به ویژه فنی توین

نکته: اسید فولیک در جلوگیری از شکاف های دهانی صورتی نقش دارد.

شکاف جانبی صورت: خیلی نادر است (۰.۳٪ از کل شکافهای صورتی) و ممکن است نقص در اتصال زوائد ماگزیلاری و مندیبولار باشد که میتواند به صورت یک طرفه یا دو طرفه باشد. میتواند از گوش لب تا گوش ادامه پیدا کند و منجر به بزرگی دهان (macrostomia) شود. میتواند همراه با یکسری دیگری از اختلالات باشد مثل Mandibulofacial Dysostosis، Amniotic rupture sequence و

نکته: در کل شکاف کام همراه شکاف لب یا شکاف کام به تنهایی، اکثر شکاف های دهانی صورتی را تشکیل میدهند و شکافهای جانبی صورت بسیار نادر هستند.

شکاف مایل صورتی: میتواند از لب بالا تا چشم امتداد پیدا کند. این شکاف تقریباً همیشه میتواند همراه با شکاف کام وجود داشته باشد و حتی سوراخ بینی را درگیر کند و همچنین همراه با شکاف لب باشد. در کل خیلی نادر است.

شکاف میانی لب بالا: خیلی نادر است و ممکن است نقص در اتصال زوائد بینی میانی باشد و حتی میتواند در ارتباط با آرنزی کام اولیه هم باشد.

علائم کلینیکی و رادیوگرافی شکاف کام:

شکافها یکی از شایعترین نواقص مادرزادی هستند که در انسان ها اتفاق میافتد. در میان بومیان آمریکا (سرخ پوستان) بالاترین شیوع را دارند و در سفید پوستان شکاف کام به همراه شکاف لب ممکن است که یک مورد از هفتصد تا هزار مورد اتفاق بیوفتد. شیوع آن در جمعیت آسیایی 1/5 برابر بیشتر از سفیدپوستان است یا بر خلاف آن شیوع شکاف کام همراه با شکاف لب در سیاه پوستان بسیار پایینتر است. در مردان خیلی شایعتر است. 80٪ موارد شکاف لب یکطرفه و 20٪ دو طرفه است و 70٪ شکاف های یکطرفه در سمت چپ دیده میشود. شکاف هر دو کام سخت و نرم، 2 برابر در زنان شایعتر است. در مورد شکاف کام نرم به تنهایی، شیوع در زنان و مردان تقریباً مساوی است.

حداقل تظاهری که در شکاف کام ممکن است دیده شود، زبان کوچک شکاف دار (Bifid Uvula) است که در آن زبان کوچک به صورت دو شاخه دیده میشود. شیوع bifid uvula خیلی بالاتر از شکاف کام است و در سیاه پوستان خیلی کمتر شایع است. گاهی اوقات شکاف کامی به صورت زیر مخاطی ایجاد میشود (در واقع سطح مخاط سالم است) و حتماً باید با وسیله ای مخاط را کنار بزنیم تا بتوانیم bifid uvula را ببینیم.



bifid uvula معمولاً در ارتباط با یک ضایعه دیده میشود مثل سندرم Pierre Robin (در این سندرم معمولاً bifid uvula را داریم).



نکته: در سندرم پیر رابین، شکاف کام، میکروگنآسی مندیبل و همچنین glossoptosis (افتادگی زبان؛ میتواند باعث جابجایی زبان به سمت عقب و انسداد راه هوایی شود) را داریم. شایعترین اختلالات ژنتیکی مرتبط با سندرم پیر رابین شامل Stikler Syndrome و Velocardiofacial Syndrome است.

محققین عقیده دارند رشد محدود مندیبل در رحم مادر اجازه نمیدهد که زبان به سمت پایین حرکت کند و در نتیجه از اتصال صفحات کامی جلوگیری میکند. عقب قرار گرفتن مندیبل نسبت موقعیت طبیعی خودش منجر به جابجایی زبان به سمت خلف، فقدان حمایت عضلات زبان و انسداد راه هوایی میشود؛ پس هنگام ایجاد مشکلات تنفسی برای این بیماران بهتر است که آنها را به صورت یکطرفه (به سمت چپ یا راست؛ سوپاین نه) بخوابانیم چون حالت سوپاین باعث خفگی میشود.

درمان:

کلا درمانی که برای شکاف های دهانی صورتی در نظر داریم خیلی از گروه های پزشکی را درگیر میکند مثل ارتودنسی، پروتز، گفتار درمانی، ژنتیک و جراح فک و صورت. همگی باهم کار میکنند تا شکاف کام/لب بسته شود.

❖ بهترین درمان بستن اولیه لب است که در چند ماه اول زندگی انجام میشود و به دنبال آن کام را ترمیم میکنیم.

❖ از دستگاه های پروتز یا ارتوپدی به منظور شکل دادن و وصل کردن قطعات ماگزیلا قبل از اینکه کام را ببندند استفاده میشود.

❖ سپس از پیوند های اتوژن استخوان و جراحی های ارتوگناتیک برای بهبود عملکرد و زیبایی استفاده میکنند.

❖ خانواده درگیر حتما باید مشاوره ژنتیک شوند زیرا: اگر اقوام درجه یک خویشاوندی درگیر نشده باشند، احتمال اینکه فرزندان بعدی مبتلا به شکاف کام و لب باشند 3-5٪ است و اگر اقوام درجه یکی داشته باشند که مبتلا است، خود 10-20٪ احتمال به دنیا آمدن فرزند با شکاف لب و کام را افزایش میدهد.

❖ یکی از کارهایی که میتوان انجام داد، Distraction Osteogenesis (کشیدن استخوان ماگزیلا) است؛ بخصوص وقتی که اسکار اجازه ای اکسپنشن ماگزیلا به میزان کافی را نمیدهد و موجب relapse درمان خواهد شد، این کار خیلی به وسیع شدن ماگزیلا و بهبود بیمار کمک میکند.

:Commissural Lip Pits



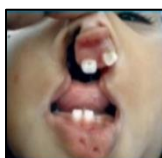
به صورت روتین در گوشه های لب (کامیشرها) دیده میشود. حالت سوراخ شدگی روی لب دارد؛ به اقدام خاصی نیاز ندارد.

:Para-median Lip Pits



فرورفتگی های مادرزادی هستند که از باقی ماندن سالکوس های جانبی روی کمان مندیبولار جنینی ایجاد میشوند. به صورت فیسچول های دو طرفه و قرینه اطراف میدلاین ورمیلیون لب پایین ظاهر میشود؛ به صورت اتوزومال غالب است و همراه با شکاف لب و کام به ارث میرسد.

:Vander Woude Syndrome



شایع ترین فرم سندرمیک شکاف است. 2٪ موارد شکاف لب و کام را در بر میگیرد. هایپودنثیا در این سندرم رخ میدهد (تعداد دندان های فرد همین تعداد است که در تصویر دیده میشود). شکاف لب و کام را همراه با paramedian lip pit دارد که میتوانیم بگوییم شایعترین سندرم در ارتباط با paramedian lip pit باشد.

Kabuki Syndrome:

علائم آن شامل: برگشت قسمت تحتانی جانبی پلک، عقب ماندگی ذهنی (mental retard)، گوشهای بزرگ، شکاف لب و کام، هایپودنسیا، شلی مفاصل و Paramedian lip pit است.



نامگذاری این سندروم علت برگشتن قسمت تحتانی جانبی پلک ها است که یادآور آرایش خاص صورت هنرپیشه های kabuki در تئاتر سنتی ژاپنی است.

نکته: این سندروم میتواند همراه با Popliteal pterygium syndrome باشد.

Popliteal pterygium Syndrome:

در این سندروم علائم زیر دیده میشود:

- ✓ نوارهایی به صورت شبکه ای در سطح پشتی زانو
- ✓ Paramedian lip pit
- ✓ شکاف لب و کام
- ✓ ناهنجاریهای ناحیه ژنیتال
- ✓ باندهای مادرزادی که فک بالا و پایین را به هم متصل میکند.

اینها همه میتواند همراه با vander woude syndrome هم دیده بشود.

درمان:

درمان های Paramedian lip pit بیشتر بدلیل زیبایی است (اگر بیمار از زیبایی نارضایتی نداشته باشد، دیگر درمانی لازم نیست). اگر پیتها همراه با ناهنجاری مثل شکاف لب و کام باشد، درمان شامل سایر موارد همراه هم میشود مثلاً اگر همراه با سندرومهای Vander Woude یا popliteal یا kabuki شد، به درمان های وسیعی نیاز دارد.

Double Lip:

در این ضایعه لب حالت دولایه پیدا کرده است که یک ناهنجاری نادر است. یک چین بافتی اضافی در قسمت مخاطی لب دیده میشود. مادرزادی است و در طی ماه دوم و سوم جنینی به علت باقی ماندن سالکوس ایجاد میشود. میتواند جزئی از سندرم آش باشد. در لب بالا بسیار بیشتر از لب پایین دیده میشود و گاهی هر دو لب میتواند درگیر شود.



چیزی که Double Lip را میتواند ایجاد کند تروما و عادات دهانی مثل مکیدن لب است.

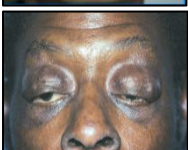
تصویر سندرم آش را نشان میدهد که تریاد دارد:

✓ لب مضاعف (Double Lip)

✓ افتادگی پلک (Blepharochalasis) = ادم عود کننده پلک بالا که باعث شل و آویزان شدن پلک در



کانتوس خارجی چشم میشود. گاهی انقدر شدید است که حتی ممکن است که اختلال بینایی هم برای فرد ایجاد کند.



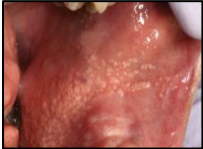
✓ بزرگ شدن غیر سمی تیروئید (در کمتر از 50٪ افراد دیده میشود)

درمان:

درمان برای double lip برای زیبایی است که اگر خیلی شدید باشد انرا برمیداریم. البته اگر double lip جزئی از سندرم باشد، درمان خاص سندرم را دارد (همانند موارد قبل).

:Fordyce Granules

در واقع غدد سباسه ای هستند که در مخاط دهان ایجاد میشوند. در مخاط ژنیتال هم ممکن است که دیده شوند. اینها اغلب در دهان به صورت نابجا در نظر گرفته میشوند؛ در بیش از 80٪ در جمعیت گزارش شدند و به عنوان یک تغییر نرمال آناتومیک در نظر گرفته میشوند. به صورت پاپول های متعدد زرد و سفید در مخاط باکال و قسمت جانبی ورمیلیون لب بالا شایعتر هستند. در ناحیه رترومولر و سطوح قدامی لوزه هم دیده میشوند. در بالغین شایعتر از کودکان است که ممکن است بخاطر فاکتور های هورمونال شان باشد. بنظر میرسد که شاید بلوغ معرف تکامل آنها باشد. اکثر اینها بدون علامت هستند. گاهی اوقات فرد یک حالت زبری را در این مخاط احساس میکند.



تنوع کلینیکی خیلی زیادی دارد و چون یک حالت نرمال در نظر گرفته میشود، به درمان نیاز ندارد مگر اینکه به صورت هایپر پلاستیک باشد که ممکن است کیست های کاذب ایجاد کند که خیلی نادر است.

:Leuko Edema

لوکو ادم یک وضعیت شایع در مخاط دهان است. علت آن ناشناخته است. در سیاهپوستان شایعتر از سفیدپوستان است که احتمالا استعداد ژنتیکی باعث این میشود. در 70-90٪ از بالغان سیاهپوست و 50٪ کودکان سیاهپوست گزارش شده است. در سفیدپوستان خیلی کم است (کمتر از 10٪) ولی میزانی متغیر دارد.



به هر حال لوکو ادم را به عنوان تغییر نرمال آناتومیک در نظر میگیریم تا یک فرآیند پاتوژنیک.

علائم کلینیکی:

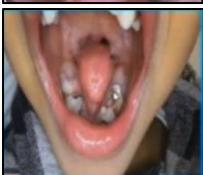
نمای منتشر سفید-خاکستری رنگ دارد که حالت شیری کدر را در مخاط دارد. تشخیص آن فقط به صورت کلینیکی است و در بالین وقتی مخاط را میکشیم، نما محو میشود و زمانیکه مخاط را ول میکنیم، دوباره حالت سفیدی ظاهر میشود. پس زمانیکه تحت کشش محو شود و با برطرف شدن کشش دوباره ظاهر شود، میتوانیم بگوییم که لوکو ادم است؛ همچنین حالت مخاط چین خورده را میتواند داشته باشد. به صورت دو طرفه دیده میشود. حتی تا مخاط لیبیال هم ممکن است اتفاق بیوفتد. وجود آن روی بافت های کام و حلق نادر است.

درمان:

نیاز به درمان ندارد چون یک تغییر آناتومیک نرمال است. اگر در تشخیص افتراقی با یک لوکوپلاکیا یا کاندیدیازیس باشد، یعنی آنقدر وسیع باشد که نتوانیم تشخیص قطعی بدهیم، مجبور میشیم برای Rule out کردن یکسری از بیماریها (مانند مواردی که گفتیم) از آن بیوپسی بگیریم وگرنه درمانی نیاز ندارد.

: (Hypoglossia) Microglossia

میکروگلوسیا (کوچکی زبان) یک موقعیت رشدی تکاملی غیر شایع است که علت آن نامشخص است. زبان به طور غیر طبیعی خیلی کوچک است. اینکه کل زبان وجود نداشته باشد (Aglossia) خیلی نادر است؛ بیشتر میکروگلوسیا میتواند اتفاق بیوفتد. این ضایعه بیشتر همراه با oromandibular-limb hypogenesis syndromes ممکن است وجود داشته باشد و قسمت های دیگری از اعضای بدن هم وجود نداشته باشند. میکروگلوسیا غالبا با هایپوپلازی مندیبل همراه است و ممکن است که انسیزور های فک پایین وجود نداشته باشند.



درمان:

درمان بستگی به طبیعت و شدت عارضه دارد. ممکن است به جراحی یا ارتودنسی نیاز داشته باشد که پیشرفت تکلم بیمار بستگی به سائز زبانش دارد. برای این حالت باید حتما جراحی انجام شود.

Macroglossia:

وضعیتی ناشایع است که اینبار با افزایش اندازه زبان مشخص میشود. میتواند با موارد مختلفی مثل ملفورماسیون های مادرزادی و بیماری های اکتسابی همراه شود؛ ولی شایعترین و مهمترین علت آن ملفورماسیون عروقی و هایپرتروفی عضلانی است. اکثرا در کودکان دیده میشود. میتواند از خفیف تا شدید متفاوت باشد. ماکروگلووسیا در نوزادان با تنفس صدادار، آبریزش دهان و اشکال در غذا خوردن مشخص میشود. بزرگی زبان ممکن است منجر به لکنت زبان بشود. سندرمی که میتواند با ماکروگلووسیا همراه باشد، Beckwith Wiedemann Syndrome است که یک اختلال نادر ارثی است؛ در این سندروم نواقص دیگری هم یافت میشود مثل فتق نافی، ژیگانتیسم، هایپو گلیسمی نوزادی؛ ابتلا به تومور های احشایی کودکان (مثل رابدومیو سارکوما و نوروبلاستوما) نیز ممکن است همراه با اینها باشد.

علائم صورتی:



در بیمارانی که مبتلا به لنفانژیوم هستند سطح زبان حالت سنگریزه‌ای (pebbly) دارد و حباب های متعددی شبیه وزیکول (نشاندنده کانالهای لنفاوی متسع) ممکن است داشته باشد.

در افرادی که سندرم داون دارند بزرگی زبان میتواند همراه با سطح پاپیلاری و شیار دار باشد. در آمیلوئیدوزیس و شرایط نئوپلاستیک (مثل نوروفیبروماتوزیس و نئوپلازی اندوکراین متعدد نوع 2B) حالت ندولار در زبان وجود دارد.

علائم کلینیکی:

ماکروگلووسیا میتواند با لکنت زبان، کنگره دار شدن کناره های زبان، اپن بایت و پروگناتیسم مندیبل همراه باشد.

Beckwith Wiedemann Syndrome:

بیماری نادری است که میتواند همراه با ماکروگلووسیا وجود داشته باشد که علائم آن شامل: زبان بزرگ، ژیگانتیسم، فتق نافی، هایپوگلیسمی نوزادی، خال آتشین در ناحیه پیشانی و پلک‌ها، هیپوپلازی ماگزایلا و هایپوتیروئیدیسم است.

درمان به علت زمینه‌ای و شدت آن بستگی دارد. در موارد خفیف درمان جراحی ممکن است نیاز نباشد و گفتار درمانی در زمانی که تکلم بیمار نیاز به اصلاح دارد، نیاز است.

(Tongue-Tie) Ankyloglossia:

از آنجاییکه زبان به کف دهان گیر میکند و خیلی نمیتواند حرکت کند، به آن زبان بسته میگویند. یک ناهنجاری رشدی تکاملی زبان است که در آن فرنوم زیر زبان خیلی کوتاه و ضخیم است که باعث میشود حرکت زبان تحت تاثیر قرار بگیرد. انکیلوز از میزان خیلی کم تا میزان خیلی زیاد متغیر است. ممکن است باعث اپن بایت قدیمی شود بدلیل عدم توانایی در بلند کردن زبان به سمت سقف دهان.



درمان:

درمان بستگی به شدت دارد. گاهی ممکن است آنقدر خفیف باشد که نیاز به درمان نداشته باشد.

✓ در نوزادانی که ممکن است مشکلات تغذیه ای با شیر مادر پیدا کنند، frenotomy میکنیم. یک برش کوچک ایجاد میکنند تا کاملا باز شود.

✓ در کودکان یا بزرگسالان با مشکلات فانکشنال و پریدنتال، ممکن است از فرنوپلاستی استفاده کنند.

✓ در کودکان خردسال جراحی آن حتما باید تا 4-5 سالگی به تعویق بیوفتد؛ بدلیل اینکه کلا زبان هنگامی که کودک به دنیا می‌آید کوتاه است و زبان رشد میکند، پس در سنین نوزادی نمیتوانیم بفهمیم که آیا خود فرنوم کوتاه است یا به علت رشد کم بچه فعلا کوتاه است. بنابراین باید صبر کنیم که اگر نیاز شد درمان کنیم.

Lingual Thyroid:

طی هفته سوم تا چهارم جنینی، غده تیروئید به صورت پرولیفراسیون اپیتلیالی در محل foramen cecum (سوراخ کور؛ در محل اتصال یک سوم خلفی و دو سوم قدامی زبان) شروع به تشکیل میکند. در هفته هفتم این جوانه تیروئیدی به سمت پایین گردن میرود و بعد در حالت نهایی خود که در قدام نای و حنجره است قرار میگیرد.



اگر غده اولیه به صورت طبیعی پایین نیاید، بافت تیروئیدی به صورت نابجا در محل سوراخ کور و اپی گلوت ایجاد میشود و تیروئید زبانی خواهیم داشت. 90٪ موارد تیروئید تیروئید نابجا در این قسمت قرار گرفته است.

علائم کلینیکی:

بقایای کوچک و بدون علامت بافت تیروئیدی در سطح پشتی زبان است. حدودا در 10٪ مردان و زنان دیده میشود. 4-7 برابر در زنان شایعتر است؛ در طی بلوغ و جوانی و یائسگی و حاملگی دیده میشود. که 70٪ موارد این غده نابجا ممکن است تنها بافت تیروئیدی بیمار باشد و ممکن است به اشتباه تنها بافت تیروئیدی بیمار را کلا برداریم.

تیروئید زبانی از ضایعات ندولار کوچک و بدون علامت تا توده های خیلی بزرگی که حتی میتواند تنفس را درگیر کند، متفاوت است. میتواند مشکل در بلع و تکلم ایجاد کند. وسکولار است. نمای کلینیکی آن خیلی متغیر است؛ ممکن است از حالت بدون علامت به حالت علامت دار تبدیل شود. هایپوتیروئیدیسم در 33٪ موارد گزارش شده است. گاهی همین بزرگی تیروئیدهای زبانی، پدیده جبرانی است در کسانی که کم کاری تیروئید دارند. در 75٪ بیمارانی که مبتلا به هایپو تیروئیدیسم نوزادی هستند، این تیروئید نابجا بزرگ شده و دیده میشود.

بهترین روش تشخیص آن اسکن تیروئید با استفاده از ایزوتوپ های ید یا است؛ همچنین میتوانیم از CT، MRI و اولترا سونوگرافی جهت تخمین سایز و وسعت ضایعه استفاده کنیم. اکثر اوقات بیوپسی نباید گرفته شود زیرا ریسک خونریزی بالایی دارد و البته ممکن است همین تیروئید زبانی تنها بافت تیروئید بیمار باشد؛ البته در بعضی کیس ها بیوپسی اینسیژنال ممکن است برای تایید تشخیص یا rule out کردن تغییرات بدخیمی نیاز باشد.

درمان:

ممکن است که نیاز باشد فقط فالو آپ شود. اگر علامت دار بود، میتوانیم با مکمل تیروئید درمان کنیم، گاهی اندازه آن کاهش پیدا میکند. اگر درمان هورمونی فایده نداشت، میتوانیم از جراحی یا ید 131 رادیواکتیو نیز استفاده کنیم.

Fissured Tongue:

زبان شیاردار ضایعه ای بسیار شایع است که در سطح پشتی زبان دیده میشود. احتمالا ارث نقش مهمی در علت آن ایفا میکند. میتواند به صورت یک صفت پلی ژنیک یا اتوزومال غالب به ارث برسد.



گاهی عمق آن خیلی زیاد است؛ حتی ممکن است خیلی شدیدتر از تصویر شود. به همین دلیل تظاهر بالینی آن بسیار متفاوت است. پاپی های زبان ممکن است که به جزایر متعدد تقسیم شوند.

شیوع زبان شیار دار از 2-5٪ متغیر است. هم در کودکان و هم در بزرگسالان دیده میشود ولی در کل شیوع و شدت آن با افزایش سن افزایش می یابد بطوریکه در 20٪ بالغین مسن دیده میشود. در مردان شایع تر است.

نکته: یک رابطه خیلی قوی بین زبان شیار دار و زبان جغرافیایی وجود دارد و اکثر بیماران این دو را ممکن است که همزمان با هم داشته باشند. احتمالا یک یا چند ژن مشابه در زبان جغرافیایی و زبان شیاردار وجود دارد.

درمان:

نیازی به درمان ندارد و یک حالت خوش خیم است؛ برای اینکه مواد غذایی در این شیار ها گیر نکند و باعث عفونت زبان نشود، بیمار مسواک را باید حتما روی زبان بکشد.

Hairy Tongue (Black Hairy Tongue, Coated Tongue):

زبان مو دار با تجمع کراتین در پاپیلاهای نخ (filiform) در سطح دورسال زبان ایجاد میشود و نمای شبیه به مو پیدا میکند.



به علت افزایش تولید کراتین یا کاهش متفلس شدن طبیعی کراتین ممکن است رخ دهد. در 0.5٪ بالغین دیده میشود. علت آن به طور قطع مشخص نیست. با مصرف سیگار، ضعف عمومی، بهداشت دهانی ضعیف، داروهایی که باعث خشکی دهان میشود و تاریخچه رادیوتراپی سر و گردن ارتباط مستقیم دارد.

زبان مو دار اکثرا در ناحیه میدلاین است. بیشتر در قسمت پایی های Circumvallate ایجاد میشود و در حاشیه های کناری و قدامی زبان کمتر به چشم میخورد. پاپی ها طویل شده و بدلیل رشد باکتری های تولید کننده پیگمان یا رنگ ناشی از تنباکو و غذا، رنگی هستند؛ این رنگ میتواند از سفید تا قهوه ای سیاه متغیر باشد. حالت نمای کرکی ضخیمی را میتواند ایجاد کند و حتی گاهی اوقات انقدر بلند میشود که میتوانیم آنها را با دست بلند کنیم!

بدون علامت است؛ بعضی وقتها بیماران احساس حالت تهوع یا مزه بد دهان را دارند. بعضی وقتها ممکن است که فقط زیاد باشند که باعث ایجاد بوی بد دهان بشود که اینها حتما باید با مسواک تمیز شوند. اصلا نیازی به بیوپسی نداریم.

نکته: گاهی ممکن است با کاندیدیازیس اشتباه شود و به اشتباه درمان ضد قارچ برای بیمار تجویز شود.

نکته: در کسانی که رفلکس معده دارند و برای درمان از بیسموت استفاده میکنند، تغییر رنگ سیاه در قسمت خلفی سطح دورسال زبان ایجاد میشود.

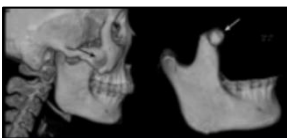
درمان:

بیمار باید فاکتورهایی که باعث ایجاد این حالت میشوند را حذف کند؛ مثلا بهداشت دهانی اش را بهتر کند و سیگار را ترک کند. بیمار باید با حرکات آرام و نرم زبان مسواک زبان را تمیز کند از حرکات سریع و خشن مسواک جلوگیری کند چون میتواند باعث تشدید وضعیت شود.

نکته: شباهت اسمی بین زبان مودار با لوکوپلاکیای مودار است. لوکوپلاکیا مودار ربطی به زبان مودار ندارد و توسط ویروس اپستیشن بار ایجاد میشود و با نقص سیستم ایمنی همراه است.

Coronoid Hyperplasia

یک ناهنجاری رشدی تکاملی با هایپرپلازی زوائد کرونوئید مندیبل است و ممکن است باعث محدودیت در باز شدن مندیبل شود. علت آن ناشناخته است. 3-5 برابر در مردان شایع است. از آنجاییکه اکثرا در زمان بلوغ مردان دیده میشود، شاید بتوان یک تاثیر اندوکراین را در ایجاد هایپرپلازی کرونوئید دخیل دانست. وراثت هم میتواند در ایجاد این ضایعه نقش داشته باشد؛ در کسانی که خواهر برادر هستند ممکن است دیده شود.



میتواند به صورت یک طرفه یا دو طرفه باشد. موارد دو طرفه 4 برابر شایعتر از موارد یک طرفه است. بزرگی یک طرفه زائده کرونوئید میتواند ناشی از یک تومور واقعی مانند استئوکندروم باشد؛ پس حتما باید از یک هایپرپلازی ساده تشخیص داده شود. گاهی اوقات به عنوان یک تومور واقعی مطرح میشود.

علائم کلینیکی:

گاهی اوقات به سطح خلفی زایگوما تجاوز میکند و همین مسئله باعث میشود مندیبل خیلی بد حرکت کند. مندیبل ممکن است به سمت ناحیه مبتلا منحرف شود اما درد یا ناهنجاری در اکلوزن در ارتباط با آن دیده نمیشود. تصویر رادیوگرافی رشد ندولار و نامنظم زائده کرونوئید را نشان میدهد.

در موارد هایپرپلازی دو طرفه کرونوئید، مشکل در باز شدن مندیبل در دوران کودکی ممکن است خیلی پیشرونده باشد و در دوران نوجوانی به حداکثر شدت خود برسد.

درمان:

ابتدا با استفاده از CT اسکن، هایپر پلازی کاملاً مشخص میشود. درمان شامل جراحی و خارج کردن زوائد اضافه یا زائده کروئوئید طولی شده است تا مندیبل بتواند به راحتی حرکت کند:

کروئوئیدکتومی (coronoidectomy) یعنی زائده کروئوئید کلاً برداشته میشود؛
کروئوئیدتومی (coronoidotomy) یعنی برش هایی در کروئوئید داده میشود؛

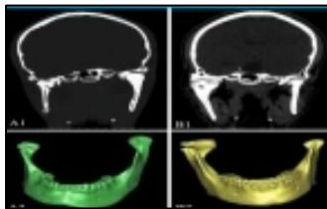
جراحی خیلی وقتها باعث بهبودی میشود ولی گاهی اوقات هم نتایج جالبی ندارد و حتی ممکن است به علت جراحی، یک حالت فیروز ایجاد شود و فرد مجبور به فیزیوتراپی برای اینکه به راحتی مندیبلش حرکت کند، شود.

Condylar hyperplasia:

هایپرپلازی کندیل یک مفلورماسیون ناشایع مندیبل است که با رشد خیلی زیاد یکی از کندیل ها اتفاق میافتد. علت مشخصی ندارد ولی فاکتور های اتیولوژیکی مثل اختلالات گردش خون موضعی، اختلالات اندوکرینی و تروما مطرح است.

نکته: تشخیص افتراقی هایپرپلازی کندیل از هایپرپلازی نیمه صورت (Hemifacial Hyperplasia) خیلی مشکل است؛ البته در مورد دوم ممکن است که بافت های نرم و دندان ها هم بزرگ شود و این مسئله به تشخیص کمک میکند.

علائم کلینیکی:



ناقرینگی صورت، پروگناتیسم، کراس بایت، اپن بایت از تظاهرات بالینی هایپرپلازی مندیبل است. گاهی رشد جبرانی ماگزایلا و کج شدن پلن اکلوزال دیده میشود که در نوجوانان و بالغین شایع است. در زنان خیلی شایعتر از مردان است. نمای رادیوگرافی خیلی متغیری دارد؛ بزرگ شدگی سر کندیل یا حتی طولی شدن گردن کندیل را نشان میدهد.

باید برای این افراد سینتی گرافی کنیم و میزان فعالیت استخوان در کندیل هایپرپلاستیک را حتما بررسی کنیم.

درمان:

هایپرپلازی کندیل یک وضعیت خود محدود شونده است و درمان آن فقط بستگی به میزان مشکلات عملکردی و زیبایی بیمار دارد. بیماران گاهی با کندیلکتومی یکطرفه درمان میشوند و گاهی با استئوتومی (شکستن استخوان) مندیبولار یکطرفه یا دو طرفه درمان میشوند؛ در بیماران با رشد جبرانی ماگزایلا، استئوتومی ماگزایلا هم خواهیم داشت. درمان ارتودنسی هم اغلب نیاز است.

Condylar Hypoplasia:

کندیل هایپوپلاستیک، یک کندیل تکامل پیدا نکرده است و میتواند مادرزادی یا اکتسابی باشد. میتواند همراه با سندرم های سر و گردن باشد. در موارد شدید ممکن است که کلاً کندیل و راموس تشکیل نشود که به آن Condylar Aplasia میگویند. هایپوپلازی کندیل گاهی ممکن است به صورت اکتسابی ایجاد شود که میتواند به علت اختلال در مرکز رشد کندیل در حین تکامل باشد؛ شایعترین علت آن تروما به کندیل در سنین نوزادی و کودکی است. موارد دیگری مثل عفونت، رادیوتراپی و آرتریت روماتوئید هم از علل هایپوپلازی کندیل اکتسابی هستند.

هایپوپلازی کندیل میتواند یک طرفه یا دو طرفه باشد و یک مندیبل کوچک همراه با مل اکلوزن کلاس دو را ایجاد کند. هایپوپلازی یکطرفه کندیل باعث تغییر شکل و فرورفتگی صورت در ناحیه مبتلا میشود که بدشکلی را تشدید میکند.



همانطور که جلوتر گفته شد، در اکثر موارد علت آن تروما است که انکیلوز TMJ را ایجاد میکند. یک بدشکلی و انحراف میدلاین مندیبل (با شدت متغیر) با در بالین و تصاویر پانورامیک مشاهده میشود. درمان آن بستگی به شدت و نقص ضایعه دارد. گاهی جراحی ممکن است نیاز باشد. اگر کندیل اصلاً نباشد، پیوند انجام میدهند؛ از DO (استخوانسازی تحت کشش) میتوانیم برای تحریک تشکیل استخوان استفاده کنیم.

Bifid Condyle

کندیل دوشاخه (البته ممکن است که سه شاخه یا چهار شاخه هم باشد که خیلی نادر است) یک ناهنجاری رشدی تکاملی است. یک شکاف قدامی خلفی است که سر کندیل را به دو بخش میانی و طرفی تقسیم می‌کند؛ البته بعضی کندیل‌ها به دو بخش قدامی و خلفی تقسیم میشوند.



علت مشخصی ندارد و ممکن است علت ترومایی باشد که در دوران کودکی به فک وارد شده است. کندیل با دو شاخه میانی و طرفی میتواند به علت تروما، چسبندگی غیر طبیعی عضله یا عوامل تراتوژن باشد.

کندیل دو شاخه معمولاً یک طرفه است اما گاهی به صورت دو طرفه میتواند باشد. معمولاً بدون علامت است و به صورت تصادفی در رادیوگرافی‌ای که با مقاصد دیگری گرفته شده، مشخص میشود. گاهی در بعضی افراد وقتی که دهانشان را باز میکنند، صدای کلیک در مفصل شنیده میشود که از این طریق میتوانیم متوجه بشیم و یک رادیوگرافی پانورامیک یا CT بگیریم و بعد کندیل دوشاخه را تشخیص دهیم.

درمان: چون بدون علامت است، به درمان نیاز ندارد مگر اینکه بخواهیم درمان‌های مربوط به TMJ را برایش انجام دهیم.

Exostoses

اگزوستوزها یک سری برجستگی‌های استخوانی موضعی هستند که از پلیت کروتیکال ایجاد میشوند. معمولاً خوشخیم هستند؛ ممکن است تحت فشار بودن دندانها باعث ایجاد این استخوانها شود.



اگزوستوزها در بالغین وجود دارند و به صورت ردیفی یا منفرد در سطح باکال آلونول ماگزیلا یا مندیبل دیده میشوند. معمولاً بدون علامت هستند. مخاط رویی اینها خیلی نازک میشود و ممکن است در اثر تروما زخمی شوند. شیوع آن حدوداً 19٪ است.

- ✓ اگزوستوزهای پالاتال از سطح لینگوال توبروزیته ماگزیلا ایجاد میشوند و معمولاً دو طرفه هستند. در مردان شایعتر است.
- ✓ اگزوستوزهای منفرد با شیوع کمتری احتمالاً در پاسخ تحریکات موضعی ممکن است ایجاد شوند.
- ✓ گاهی پس از پیوند لثه، آن پیوند ممکن است محرکی برای ساخت استخوان توسط پریوست شود.
- ✓ گاهی در زیر پونتیک بریج خلفی ممکن است به علت ایجاد تحریک، یک اگزوستوز ببینیم.

نکته: اگزوستوز در بسیاری از موارد در رادیوگرافی دیده نمیشود؛ اگر افزایش استخوان خیلی زیاد باشد ممکن است در رادیوگرافی دیده شود.

درمان:

اینها آنقدر مشخص هستند که نیازی به بیوپسی نداریم مگر اینکه خیلی بزرگ شود یا شکلهش طوری باشد که با یک استئوما یا بدخیمی در تشخیص افتراقی قرار بگیرد.

اگر کسی بی دندان باشد و بخواهیم برایش پروتز بگذاریم یا درمان پرودنتال برایش انجام دهیم، مجبور میشویم که آنرا کامل برداریم.

Torus Palatinus



اگزوستوز شایعی است که در میدلاین کام سخت دیده میشود. میتواند به صورت منفرد یا لبوله باشد و حتی میتواند کل کام را درگیر کند. اتیولوژی چند عاملی دارد و هم فاکتورهای ژنتیکی و هم عوامل محیطی (فشار حاصل از جویدن) میتوانند باعث این وضعیت بشوند.

علائم کلینیکی:

وقتی که آنرا لمس میکنیم یک حالت سختی دارد و استخوانی است. در طول میدلاین دیده میشود. شکل های مختلفی دارد و به صورت قاعده پهن و سطح صاف، دوکی شکل، ندولار، لبوله (تصویر) و شکل های مختلف دیگر دیده میشود. اکثر آنها کمتر 2cm هستند ولی گاهی اوقات ممکن است که در طول زندگی بزرگتر شوند (چون یکی از فاکتورهای اتیولوژیک، فشار حاصل از جویدن است).

معمولا بدون علامت است مگر اینکه مخاط نازک روی آن زخمی و دردناک شود.

در رادیوگرافی های روتین اصلا دیده نمیشود؛ مگر اینکه فیلم را پشت توروس بگذاریم و عکس بگیریم. میزان شیوع توروس های کامی بین 60-9% است که بستگی به فاکتور های ژنتیکی دارد. تفاوت نژادی میتواند در شیوع آن اثر بگذارد. در آسیایی ها و اسکیمو ها بیشتر دیده میشود.

درمان:

اکثر توروس های کام به دلیل ظاهر مشخصشان، نیازی به بیوپسی ندارند؛ نیاز به درمان هم در توروسهای بدون علامت وجود ندارد؛ اما اگر توروس دائم زخمی بشود و برای بیمار مشکلاتی ایجاد کند و در فانکشنهای دهانی تداخل ایجاد کند، میتوانیم آنرا برداریم. همچنین در بیماران بدون دندان که میخواهند دنچر بگذارند، اگر دنچر با این ضایعه تداخل داشته باشد، ما مجبور به جراحی و برداشتن توروس میشویم.

گاهی اوقات توروس های کامی مستعد استئونکروز هستند؛ وقتی که بیمار رادیوتراپی میشود و دارو درمانی و شیمی درمانی میشود ممکن است این حالت رخ دهد؛ در این حالت نیز میتوانیم با جراحی آنرا برداریم.

:Torus Mandibularis

یک اگزوستوز شایع در سطح لینگوال مندیبل است. یک حالت سخت استخوانی دارد. در بیش از 90٪ موارد دو طرفه است. میتواند به صورت منفرد، لبوله یا متعدد باشد. گاهی اوقات اصلا بیمار متوجه نمیشود که اینها را دارد. ممکن است در اثر تروما سطحش زخمی بشود یا انقدر بزرگ بشود که بخواهد میدلاین را درگیر کند که این حالتها خیلی نادر است.



در رادیوگرافی پری اپیکال ممکن است یک رادیوپاسیته را روی ریشه دندان ها ایجاد کند. در رادیوگرافی اکلوزال خیلی خوب دیده میشود. خیلی راحت میتوانیم آنرا از لحاظ کلینیکی تشخیص دهیم.

به اندازه توروس کام شایع نیست. شیوع آن 40-5% است. در آسیایی ها و اسکیمو ها بیشتر است. در مردان شایعتر است. توروس مندیبل در اوایل بزرگسالی ممکن است خیلی بزرگ بشود و سال های بعد ممکن است کاهش سایز پیدا کند. شیوع آن با براکسیسم (دندان قروچه) و تعداد دندان ها ممکن است در ارتباط باشد چون ممکن است در پاسخ به استرس های فانکشنال این اگزوستوز ایجاد شود.

درمان: نیازی به درمان ندارد مگر اینکه بخواهیم برای بیمار پروتز بگذاریم و توروس با پروتز تداخل ایجاد کند.

:Eagle Syndrome (Stylohyoid Syndrome, Carotid Artery Syndrome, Stylalgia)

یک بیرون زدگی استخوانی نازک و بلندی است که از سطح تحتانی استخوان تمپورال ایجاد میشود و در قسمت قدام و مدیال سوراخ استیلوماستوئید به وجود می آید. این ضایعه به وسیله لیگامال استیلوهیوئید به شاخ کوچک استخوان هیوئید وصل میشود و شریان کاروتید داخلی و خارجی در هر طرف آن وجود دارد.



شیوعش با افزایش سن بالا میرود ولی به خودی خود شایع نیست.

معدنی شدن کمپلکس لیگامان استیلوهیوئید معمولا دو طرفه است ولی گاهی فقط یک طرف را درگیر میکند.

بدون علامت هستند و طولیل شدن آن هیچ مشکلی برای بیمار ایجاد نمیکند (اگر بدون سندرومهای همراه باشد)؛ مگر اینکه همراه با سندرومهای دیگر باشد؛ در این حالت به علت تجاوز و فشاری که به عصب و عروق مجاور ایجاد میکند، برای بیمار مشکل ساز است.

- ✓ اکثر بالغین و زنان را مبتلا میکند؛
- ✓ دردِ صورتی مبهم بخصوص وقتی بیمار آب دهان را قورت میدهد و عمل بلع انجام میدهد یا دهان را باز میکند؛
- ✓ اختلال در بلع
- ✓ اختلال در صحبت کردن
- ✓ درد گوش
- ✓ سنکوپ
- ✓ سر درد و سر گیجه
- ✓ حملات ایسکمیک گذرا

نکته: طولیل شدن زائده استیلوهیوئید یا معدنی شدن کمپلکس لیگامان استیلوهیوئید در رادیوگرافی OPG یا لترال سفال ممکن است دیده شود.

اگر ناحیه موضعی کمپلکس مینرالیزه استیلوهیوئید لمس شود، خیلی دردناک است.

نکته: سندرم eagle کلاسیک معمولاً بعد از خارج کردن لوزه ها (تونسیلکتومی) ممکن است اتفاق بیوفتد که اسکاری که در آن ناحیه ایجاد میشود میتواند باعث درد گردنی حلقی در اعصاب 5-7-9-10 به ویژه در هنگام عمل بلع بشود. گاهی میگویند سندرم eagle با استخوانی شدن زنجیره استیلوهیوئید به دنبال برداشتن لوزه یا ترومای دیگر در گردن ایجاد میشود؛ اما در شرایطی که این استخوانی شدن زنجیره استیلوهیوئید بدون تونسیلکتومی قبلی باشد، carotid artery syndrome یا Stylohyoid Syndrome نام دارد؛ در این حالت کمپلکس معدنی شده و طولیل شده به عروق کاروتید داخلی و خارجی و اعصاب سمپاتیک تجاوز میکند و هنگامی که بیمار میخواهد سرش را بچرخاند درد در ناحیه گردن دارد. حتی ممکن است به قسمت های دیگری در گردن کشیده بشود.



تصویر نشان دهنده دردی است که برای فرد ایجاد شده است :/

درمان:

درمان به شدت علائم بستگی دارد. در موارد خفیف درمان نیاز نیست. گاهی تزریق کورتیکو استروئید ها به صورت موضعی میتواند باعث کاهش درد بشود. در موارد شدیدتر ممکن است نیاز به جراحی داشته باشیم و قسمت بزرگ شده زائده را خارج کنیم یا حتی قسمت معدنی شده کمپلکس لیگامان استیلوهیوئید را خارج کنیم. معمولاً جراحی آن از داخل دهان است مگر اینکه از طریق خارج دهانی بتوانیم دسترسی پیدا کنیم.

اسرار ازل را نه تو دانی و نه من
وین حرف معماً نه تو خوانی و نه من
هست از پس پرده گفتگوی من و تو
چون پرده در افتد نه تو مانی و نه من ...