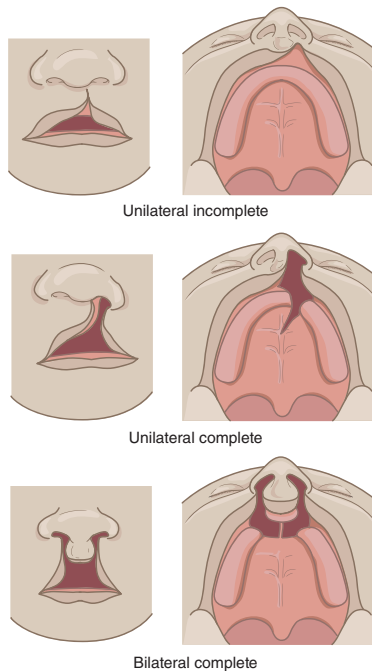


انواع و شدت

شکاف کام اولیه در پی عدم اتصال خط میانی کام و یا عدم اتصال برجستگی‌های لب بالایی رخ می‌دهد که می‌تواند تا انتهای کام پیشرفت کرده و مانع اتصال صحیح دهان و بینی شود. شکاف می‌تواند باریک یا بسیار گسترده باشد.



شکل ۱-۳. شکاف کام اولیه. به کولوملا کوتاه و بخش‌های آسیب دیده دقت کنید.

شکاف‌های کام اولیه می‌تواند ناقص یا کامل باشد (شکل ۱-۳). شکاف کام اولیه ناقص شکافی است که تا سوراخ انسیسوز گسترش نمی‌یابد. شکاف می‌تواند به اندازه‌ای مختصری باشد که صرفاً به شکل یک بریدگی کوچک در لب بالا مشاهده شود (که شکاف میکروفرمی^۱ نیز نامیده می‌شود) (شکل ۱-۴). نوعی از شکاف لب ناقص، یک فرورفتگی ساده است و اغلب شبیه به شکاف کام زیر مخاطی شناخته می‌شود، زیرا بافت روی لب ممکن است دست نخورده باشد در حالی که بافت‌های زیرین به طور ناقص توسعه یافته‌اند و اتصال ندارند. نوع دیگری از شکاف لب ناقص، نوار

1 Microform clef

سیمونارت^۱ است (شکل ۱-۵)، که نواری از جنس بافت است که بر شکاف لب پل می‌زند. ممکن است نتیجه همجوشی جزئی باشد که جدا شده است. این یافته اهمیت بالینی ندارد و بنابراین درمان آن مانند نوع رایج‌تر شکاف لب انجام می‌شود.



شکل ۱-۴. فرم فروست (به عنوان شکاف میکروفرم شناخته می‌شود)، که شکل بسیار خفیفی از شکاف کام ناقص اولیه است و تا حدودی شبیه به یک زبان کوچک دوشاخه در شکاف کام ثانویه است.

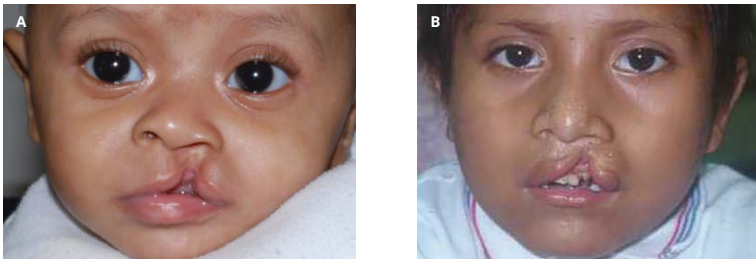


شکل ۱-۵. نوار سیمونارت، که رشته‌ای از بافت نرم است که تا حدی شکاف بین بخش‌های داخلی و جانبی شکاف لب را پر می‌کند.

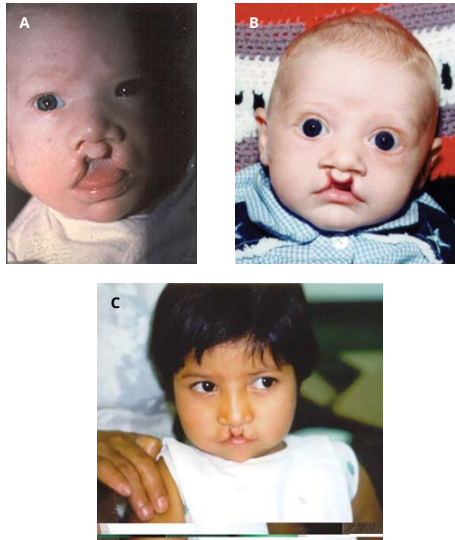
شکاف کامل کام اولیه شکافی است که از کل لب، سوراخ بینی و برجستگی آلوئولی تا سوراخ انسیسیوز امتداد می‌یابد. (وقتی از اصطلاح "شکاف کامل لب" استفاده می‌شود، معمولاً به شکاف

کامل کام اولیه اشاره دارد که شامل برجستگی آلوئولی نیز می‌شود. از آنجایی که این نوع شکاف گسترده‌تر است، تأثیر بیشتری روی ساختارها دارد.

از آنجایی که خطوط سوراخ انسیسیوز و برجستگی‌های فیلترال دو طرفه هستند، شکاف کام اولیه می‌تواند یک طرفه (در سمت راست یا چپ) یا دو طرفه (در هر دو طرف) باشد. اگر شکاف یک طرفه باشد، اغلب در سمت چپ رخ می‌دهد (جنسن، کریبورگ، دال، و فوگ-آندرسن، ۱۹۸۸؛ کیم و باک، ۲۰۰۶).^۱ شکل ۱-۶ نمونه‌هایی از یک شکاف ناقص یک طرفه لب و برجستگی آلوئولی را نشان می‌دهد. شکل ۱-۷ نمونه‌هایی از یک شکاف ناقص دو طرفه را نشان می‌دهد. شکل ۱-۸ نمونه‌هایی از یک شکاف کامل یک طرفه کام اولیه را نشان می‌دهد.



شکل ۱-۶. شکاف کام اولیه ناقص یک طرفه.



شکل ۱-۷. شکاف ناقص دو طرفه کام اولیه (لب و آلوئول). به انحراف بینی توجه کنید.



شکل ۱-۸. شکاف کامل یک طرفه کام اولیه (لب و آلوئول)

هنگامی که یک شکاف کامل دو طرفه کام اولیه وجود دارد (که تا سوراخ انسیسیوز در هر دو طرف امتداد می‌یابد)، این شکاف هم فیلتروم (که اکنون پرولابیوم نامیده می‌شود) و هم استخوان مثلثی شکل پیش ماگزیلا را جدا می‌کند. در بسیاری از موارد، این ساختارها در هنگام تولد در یک موقعیت بسیار قدامی قرار می‌گیرند به طوری که به نظر می‌رسد از نوک بینی گسترش پیدا کرده‌اند. شکل ۱-۹ کودکانی را با شکاف کامل دو طرفه کام اولیه نشان می‌دهد. در بیشتر موارد، پرولابیوم به صورت بافتی ظاهر می‌شود که به نوک بینی متصل است و پیش ماگزیلا جدا شده و در موقعیت قدامی قرار دارد. شکاف کام اولیه باعث چیزی بیش از جدایی بافت‌ها می‌شود. این شکاف‌ها باعث هیپوپلازی^۱ (توسعه نیافتگی) بافت‌های مجاور و ناهماهنگی ساختارهای مربوطه می‌شوند. با بررسی دقیق یک شکاف لب ترمیم نشده، مشخص می‌شود که تمام ساختارها، از جمله گودی فیلترال و هر دو برجستگی فیلترال وجود دارند، اما شکاف فقط به سمت جانبی برآمدگی فیلترال می‌رود. در طرف(های) شکاف، معمولاً لب کوتاه است و کمان کوپید^۲ به سمت شکاف پیچ خورده است. اگر شکاف از کل لب عبور کند، قسمت فوقانی عضله اربیکولاریس اریس^۳ ناپیوسته است و همچنین از این جهت که در امتداد لبه‌های بخش قرمز لب به سمت بالا خمیده می‌شود، ناهمتراز است.

1 Hypoplasia

2 Cupid's bow

3 Orbicularis oris muscle



شکل ۱-۹. شکاف کامل لب دو طرفه

در نهایت یک شکاف کام اولیه اغلب بر شکل‌گیری صحیح بینی تأثیر می‌گذارد، حتی اگر یک شکاف کام ناقص باشد و به لبه بینی نرسد. بینی در سمت‌های آسیب دیده به دلیل جدا شدن لب، اغلب به صورت جانبی پخش می‌شود. در این موارد به نظر می‌رسد بینی بسیار پهن و مسطح شده است. علاوه بر این تشکیل کولوملا^۱ اغلب تحت تأثیر قرار می‌گیرد. اگر شکاف یک طرفه باشد، کولوملا در سمت شکاف کوتاه و به صورت غیرمستقیم قرار می‌گیرد و قاعده آن به سمتی که شکاف وجود ندارد منحرف می‌شود. زمانی که شکاف دو طرفه و کامل است، کولوملا به قدری کوچک است که عملاً وجود ندارد و به این شکل ظاهر می‌شود که پرولابیوم و پیش ماگزایلا به هم متصل هستند. اگرچه حتی یک شکاف کوتاه و ناقص می‌تواند تا حدی روی بینی تأثیر بگذارد، اما شکل‌گیری بینی زمانی بیشتر تحت تأثیر قرار می‌گیرد که شکاف گسترده‌تر و پهن‌تر باشد.

کودکانی که شکاف کام اولیه را ترمیم کرده‌اند، معمولاً دارای یک فیستول دهانی-بینی^۲ باقی مانده (که به عنوان فیستول عمدی نیز شناخته می‌شود) در برآمدگی آلونولی هستند که درست زیر

1 Columella

2 Nasolabial fistula

شیار لبی^۱ (شیار بین لب و لثه) و لب بالایی قرار دارد. این فیستول به طور عمدی توسط جراح در طول ترمیم اولیه باز گذاشته می‌شود تا امکان رشد نامحدود فک بالا برای مدتی فراهم شود. بعداً توسط پیوند استخوان آلوئولی و درست قبل از شروع رویش دندان‌های دائمی بسته می‌شود. (به بخش ناهنجاری‌های دندان‌های مراجعه کنید).

تأثیر بر عملکرد

اثرات شکاف کام اولیه بر عملکرد، بسته به شدت متفاوت است. شکاف کام اولیه ناقص باعث نگرانی‌های زیبایی شناختی می‌شود اما به ندرت مشکلات عملکردی ایجاد می‌کند. در مقابل، شکاف کامل کام اولیه می‌تواند باعث ناهنجاری‌های دندان‌ها و اکلوزالی، اندازه کوچک حفره دهان و تداخل دندان‌ها با تولید صدای گفتار شود. حفره بینی در افراد مبتلا به شکاف لب و کام یک طرفه نسبت به افراد دارای شکاف دو طرفه، به دلیل کج شدن سپتوم بینی به سمت طرف سالم، کوچکتر است. اگرچه حفره بینی با افزایش سن به رشد خود ادامه می‌دهد، اما به دلیل هیپوپلازی ذاتی ساختارها و اثرات محدودکننده اصلاح جراحی، حدود ۳۰ درصد کوچکتر از حد طبیعی باقی می‌ماند (دریک، دیویس و وارن، ۱۹۹۳؛ ریزر، اندلین-سوبوکی، مانی، و هلمستروم، ۲۰۱۱)^۲. کاهش اندازه حفره بینی می‌تواند بر تنفس و تشدید در بینی در حین صحبت تأثیر بگذارد.

شکاف‌های کام ثانویه

همانطور که قبلاً ذکر شد، شکاف کام ثانویه بر ساختارهای خلفی سوراخ انسیمیوز تأثیر می‌گذارد. بنابراین، شکاف‌های کام ثانویه بر روی زبان کوچک تأثیر می‌گذارد و می‌تواند بر روی نرم‌کام و سخت کام نیز تأثیر بگذارد.

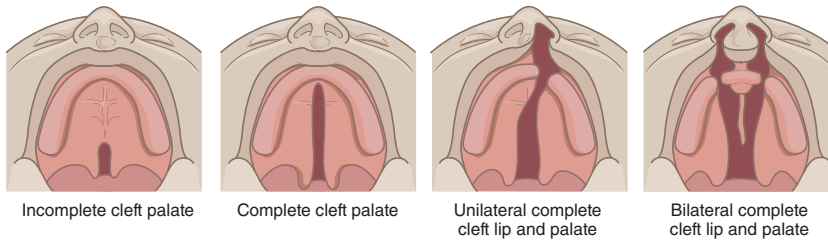
1 Labial sulcus

2 Drake, Davis, & Warren, Reiser, Andlin-Sobocki, Mani & Holmstrom

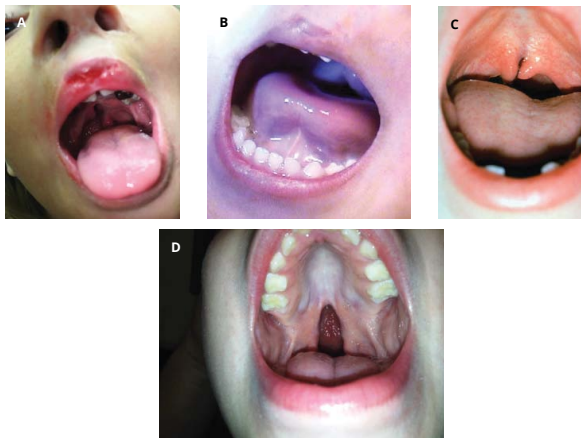
انواع و شدت

شکاف کام ثانویه به دنبال رافه میانی و یا در محل اتصال خط میانی سختکام ایجاد می‌شود. به این ترتیب، شکاف‌های کام ثانویه همیشه در خط وسط قرار دارند و بنابراین نمی‌توانند یک طرفه یا دو طرفه باشند. شکاف‌های کام ثانویه از نظر عرض متفاوت هستند. آن‌ها می‌توانند بسیار باریک یا بسیار گسترده باشند.

مانند شکاف کام اولیه، شکاف کام ثانویه نیز می‌تواند ناقص یا کامل باشد (شکل ۱-۱۰). شکاف کام ثانویه ناقص شکافی است که تمام مسیر را تا سوراخ انسیسیوز گسترش نمی‌یابد. ممکن است به کوچکی یک خط در وسط زبان کوچک یا یک زبان کوچک دوشاخه باشد. شکل ۱-۱۱ نمونه‌هایی از شکاف کام ثانویه ناقص را نشان می‌دهد. یک شکاف کام ناقص گسترده‌تر ممکن است به داخل نرمکام یا حتی تا حدی به داخل سختکام گسترش یابد.



شکل ۱-۱۰. انواع شکاف کام



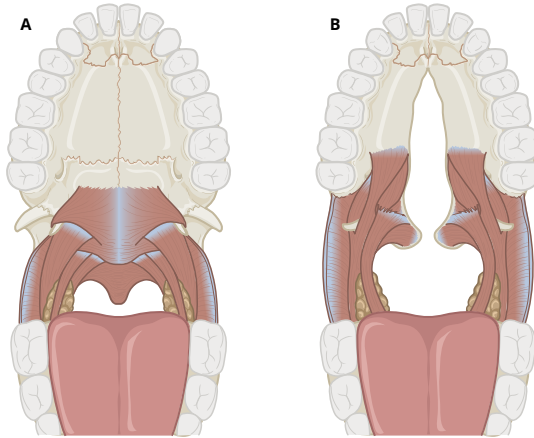
شکل ۱-۱۱. شکاف کام ناقص

شکاف کام ثانویه کامل شکافی است که در طی زبان کوچک، نرمکام و سخت کام امتداد می‌یابد و سپس در سرتاسر کام تا حفره انسیمیوز ادامه دارد. شکل ۱-۱۲ نمونه‌هایی از شکاف کامل کام را نشان می‌دهد. هنگامی که شکاف کامل کام وجود داشته باشد، آپونروز نرمکام^۱ وجود ندارد و جهت‌گیری عضلات بالابرنده کام، پالاتوفارنجئوس^۲ و عضله زبان کوچک تغییر یافته است (دیکسون، ۱۹۷۲؛ کوخ، گرزونکا، و کوخ، ۱۹۹۸؛ ریتلر و همکاران ۲۰۱۱)^۳. اگرچه منشأ عضلات بالابرنده ولی پالاتینی^۴ طبیعی است، اما در نتیجه شکاف، نقاط الحاق عضلانی لزوماً غیرطبیعی می‌شوند. به جای اتصال در خط وسط، دیاستاز (جداسازی) عضلات بالابرنده ولی پالاتینی وجود دارد. بنابراین، ماهیچه‌ها به جای مرکز، روی مرز خلفی شکاف کام سخت جفت می‌شوند. این مسأله باعث می‌شود تا این عضلات عملاً غیرفعال باشند (دیکسون، ۱۹۷۲؛ دیکسون، گرانت، ایمن، دوبرول، و پالتان، ۱۹۷۴؛ دیکسون، گرانت، سیچر، دوبرول، و پالتان، ۱۹۷۵؛ مائو دیکسون، ۱۹۷۹؛ مائو دیکسون و دیکسون، ۱۹۸۰؛ می‌ندل، ۲۰۰۴)^۵. حتی فیبرهای عضله پالاتوفارنجئوس به طور غیر طبیعی به سختکام متصل می‌شوند. علاوه بر این، عضلات زبان کوچک معمولاً هیپوپلاستیک هستند. این پیکربندی غیرطبیعی ماهیچه‌ها به دلیل شکاف کام، تحت عنوان شکاف عضلانی^۶ شناخته می‌شود. در شکل ۱-۱۳، شکل ۱-۱۳A، جهت‌گیری عضلات نرمکام را در یک کام طبیعی نشان می‌دهد. شکل ۱-۱۳B نیز جهت‌گیری غیرعادی ماهیچه‌ها را در صورت وجود یک شکاف نشان می‌دهد.



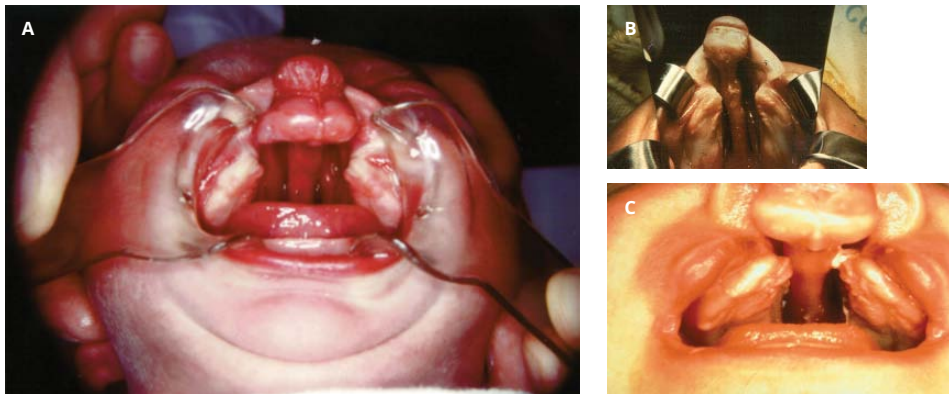
شکل ۱-۱۲. شکاف کام کامل

- 1 The velar aponeurosis
- 2 Palatopharyngeus
- 3 Dickson, Koch, Grzonka, & Koch, Rittler et al
- 4 Levator veli palatini muscles
- 5 Dickson, Dickson, Grant, Sicher, Dubrul, & Paltan, Dickson, Grant, Sicher, Dubrul, & Paltan, MaueDickson, Maue-Dickson & Dickson, Mehendale
- 6 Cleft muscle of Veau



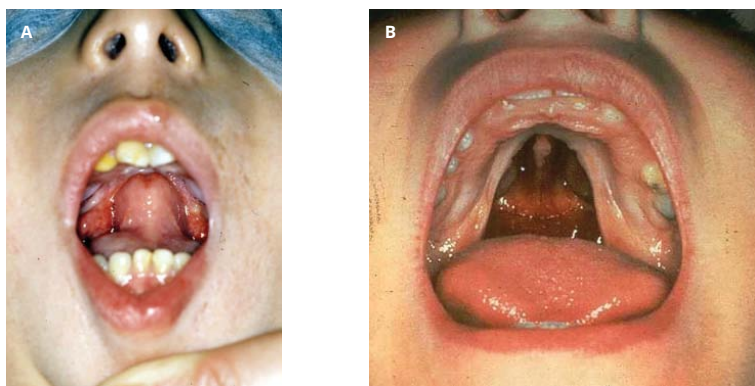
شکل ۱-۱۳. (A) تصویر عضله ولار طبیعی. توجه داشته باشید که عضلات در خط وسط قرار می‌گیرند. (B) عضله ولار غیر طبیعی در نتیجه شکاف کام. توجه داشته‌باشید که فیبرهای عضلات بالابرنده و حتی عضلات پالاتوفارنژیوس به مرز خلفی کام سخت وارد می‌شوند. این جهت‌گیری غیر طبیعی را شکاف عضله *Veau* می‌نامند.

شکاف کام اغلب همراه با شکاف لب اتفاق می‌افتد. شکل ۱-۱۴ نمونه‌هایی از شکاف کامل دو طرفه لب و کام را نشان می‌دهد. به دلیل شکاف کامل دو طرفه کام اولیه، پرولابیوم و پیش ماگزایلا ایزوله و در موقعیت قدیمی قرار دارند. بخش و مر سپتوم بینی را می‌توان از میان شکاف کام مشاهده کرد. استخوان و مر که قسمت پایین سپتوم بینی را تشکیل می‌دهد، معمولاً وقتی با شکاف یک طرفه کام اولیه ترکیب می‌شود، به قسمت بزرگتر از دو بخش کام متصل شده و هنگامی که با یک شکاف دو طرفه کام اولیه ترکیب می‌شود، به هیچ یک از بخش‌ها اتصال نمی‌یابد.



شکل ۱-۱۴. شکاف کامل دو طرفه کام اولیه و کام ثانویه. به پرولابیوم، پره ماگزایلا و سپتوم (تیغه) بینی توجه کنید.

شکاف کام نیز می‌تواند به تنهایی رخ دهد (فقط شکاف کام). شکاف کام تنها بیشتر با سندرم‌های مجموعه‌ای-صورتی و در نتیجه با سایر ناهنجاری‌های ساختاری و مسائل عملکردی همراه است. شکل ۱-۱۵ یک شکاف کام را بدون درگیری کام اولیه نشان می‌دهد. شکاف کام پهن و زنگوله‌ای، بدون شکاف لب، از ویژگی‌های توالی پیر رابین است. همانطور که قبلاً ذکر شد، توالی پیر رابین می‌تواند ناشی از تداخل فیزیکی رشد فک پایین در رحم باشد. با این حال، همانطور که در چند سندرم نیز دیده می‌شود (به عنوان مثال، سندرم حذف ولوکاردیوفیشیال^۱، سندرم استیکلر^۲، و سندرم تریچر کالینز^۳)، همچنین می‌تواند نتیجه علل ژنتیکی میکروگناتیا (یک فک پایین کوچک) باشد.



شکل ۱-۱۵. شکاف کام پهن و زنگوله‌ای بدون شکاف لب. این مشخصه سندرم پیر رابین است.

تأثیر بر عملکرد

شکاف کام ثانویه می‌تواند باعث مشکلات عملکردی متعددی شود، از جمله مشکلات قابل توجه در مکیدن و برگشت از بینی در هنگام تغذیه، اختلالات گفتاری و/یا تشدید، مسائل مربوط به فیستول‌های دهانی (کامی)، کاهش شنوایی انتقالی ناشی از عفونت مزمن گوش میانی، و انسداد راه هوایی ناشی از کاهش فضای حفره بینی و/یا حلق می‌باشند. هنگامی که شکاف کام با یک سندرم

1 Velocardiofacial/22q11.2 deletion syndrome

2 Stickler syndrome

3 Treacher Collins syndrome

مجموعه-صورتی همراه است، ممکن است درگیری عصبی نیز وجود داشته باشد که می‌تواند بر رشد زبان و عملکرد شناختی تأثیر بگذارد.

نوزادان مبتلا به شکاف کام معمولاً به دلیل ناتوانی در رسیدن به مکش، با مشکلات اولیه در تغذیه مواجه می‌شوند. آن‌ها همچنین در طول تغذیه برگشت غذا از بینی را تجربه می‌کنند. هر دوی این مشکلات به دلیل جفت شدن غیر طبیعی حفره بینی و دهان، در نتیجه شکاف باز اتفاق می‌افتد. (به بخش مشکلات تغذیه اولیه مراجعه کنید).

کودکان مبتلا به شکاف کام به دلیل بی‌کفایتی کامی-حلقی در معرض خطر اختلالات تولید گفتار و تشدید هستند (نوعی اختلال عملکرد درپچه کامی-حلقی و به دلیل ساختار غیرطبیعی؛ به فصل اختلالات گفتار/تشدید و اختلال عملکرد کامی-حلقی مراجعه کنید). اگرچه هدف از جراحی شکاف کام اصلاح جهت‌گیری عضلات و افزایش طول کام برای عملکرد طبیعی درپچه کامی-حلقی است، اما حدود ۲۰ تا ۳۰ درصد از افراد با سابقه شکاف کام، علیرغم ترمیم جراحی، دچار بی‌کفایتی کامی-حلقی می‌شوند (برداخ، ۱۹۹۵).^۱ این مسأله می‌تواند ناشی از نرم‌کام کوتاه یا حرکت ضعیف نرم‌کام، در نتیجه اتصال غیر طبیعی عضلات بالابرنده باشد.

برخی از بیماران پس از ترمیم، دچار فیستول کام (همچنین به عنوان فیستول دهانی شناخته می‌شود) می‌شوند (بیکوفسکی، نارن، وینگر و لوسی، ۲۰۱۵).^۲ این را نباید با یک شکاف ناقص ترمیم نشده اشتباه گرفت. این نوع فیستول در واقع نتیجه از بین رفتن نسبی (یا باز شدن) ترمیم شکاف است. فیستول می‌تواند در هر نقطه‌ای از کام سخت یا نرم قرار داشته باشد اما همیشه در امتداد خطوط اتصال جنینی یا جراحی قرار دارد (شکل ۱-۱۶). تأثیر فیستول بر عملکرد بستگی به اندازه و محل آن دارد. فیستول‌های قدامی می‌توانند باعث خروج مایعات و در صورت بزرگ بودن غذاهای نرم، از بینی شوند. فیستول‌های قدامی همچنین می‌توانند باعث خروج خیشومی در حین صحبت و در صورت بزرگ بودن، باعث تشدید پرخیشومی شوند.

1 Bardach

2 Bykowski, Naran, Winger, & Losee