

گزارش مورد نادر از شکاف‌های کرانیوفاشیال: همی نیزال پروبوسیس (Heminasal Proboscis)

دکتر محمداسماعیل حسنی*، دکتر نوراحمد لطیفی**، دکتر محمد جلیلی منش***

چکیده:

شکاف‌های کرانیوفاشیال ضایعات مادرزادی نادری می‌باشند که به دلیل تنوع زیاد آناتومیکی و درمان نسبتاً سخت آنها اهمیت ویژه‌ای دارند. Proboscis ناهنجاری نادری است که در آن نیمه بینی از صورت جدا بوده و تنها با پایه‌ای از نسج نرم و پوست به گوشه داخلی چشم متصل است. در این مقاله شیر خوار ۳ ماهه با جدا بودن نیمه چپ بینی و کلوبومای پلک تحتانی چپ معرفی شده است. درمان جراحی با استفاده از فلپ‌های موضعی در زمان ۳ ماهگی و کلوبوما در زمان ۱۰ ماهگی ترمیم شده است.

واژه‌های کلیدی: شکاف کرانیوفاشیال، همی نیزال پروبوسیس، بازسازی بینی

زمینه و هدف

به دلیل تنوع آناتومیکی زیاد و نادر بودن، تکنیک جراحی مشخص برای درمان این بیماران وجود ندارد. ما در این مقاله یک بیمار ۳ ماهه با Proboscis و کلوبومای پلک تحتانی و روش درمان جراحی آن را مطرح نموده‌ایم.

معرفی بیمار

بیمار شیرخوار دختر ۳ ماهه‌ای بود که به دلیل Proboscis به کلینیک معرفی شده بود (تصویر ۱).

هر جراح پلاستیک و ترمیمی ممکن است در طول دوران حرفه‌ای خود تنها یک بیمار Proboscis را ببیند. در این ناهنجاری نیمه‌ای از بینی از نیمه دیگر و از صورت جدا می‌باشد.

در اغلب موارد ضایعات دیگر سیستم اعصاب مرکزی و سیستم استخوانی صورت و نسج نرم وجود دارد. Proboscis یا خرطوم به صورت ساختمانی استوانه‌ای شامل نسج نرم و پوست بوده که پایه عروقی آن از طریق اتصال قسمت فوقانی به صورت می‌باشد.^{۱-۶}

* نویسنده پاسخگو: دکتر محمداسماعیل حسنی
تلفن: ۸۸۳۱۵۶۵

Email: JalilimaneshDr@Yahoo.com

* استادیار گروه جراحی ترمیمی و پلاستیک، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)، بخش جراحی ترمیمی و پلاستیک

** دانشیار گروه جراحی ترمیمی و پلاستیک، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)، بخش جراحی ترمیمی و پلاستیک

*** استادیار گروه جراحی ترمیمی و پلاستیک، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی یزد، بیمارستان سوانح سوختگی

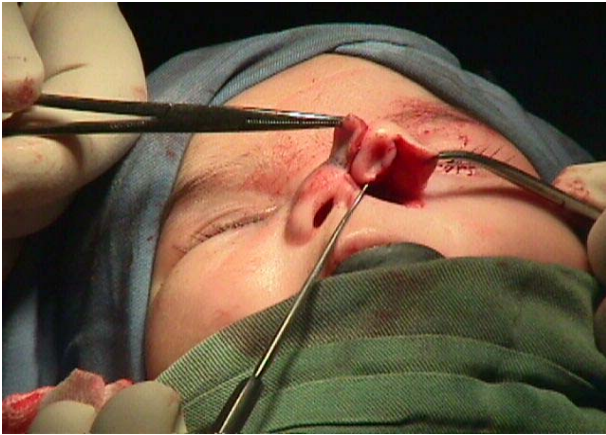
شهید صدوقی یزد، بخش جراحی ترمیمی و پلاستیک

تاریخ وصول: ۱۳۸۴/۱۲/۲۱

تاریخ پذیرش: ۱۳۸۵/۰۷/۰۴

دکتر محمداسماعیل حسنی - گزارش مورد نادر از شکاف‌های کرانیوفاشیال ...

صورت درست زیر **Proboscis** تأمین شد. فلپ دوم از نیمه خارجی (لترال) **Proboscis** داپی تلیالیزه (**de-epithelialized**) شد و به سپتوم بینی در زیر فلپ اول سوتور شد (تصویر ۲).



تصویر ۲- ایجاد فلپ‌های پوستی جهت بازسازی بینی

حدود ۳ میلی‌متر از پوست لبه تحتانی **Proboscis** حفظ شد تا پره بینی ایجاد شده طبیعی‌تر باشد (**Alar Rim**) فلپ اول روی قسمت داپی تلیالیزه شده قرار داده شد تا قسمت پشت (**Dorsum**) بینی را ایجاد نماید. فلپ دوم دیواره خارجی بینی را ایجاد نمود. **Proboscis** طوری در محل قرار داده شده که نیاز به قطع پایه آن طی عمل مجدد نبود. نتایج اولیه بازسازی (قبل از انجام اعمال جراحی زیبایی) در تصاویر ۳ و ۴ نشان داده شده است.



تصویر ۳- تصویر بیمار بلافاصله پس از عمل

بیمار فرزند سوم خانواده بوده و سایر فرزندان طبیعی بودند. سابقه تولد جنین مرده (**Dead Fetus**) با انانسفالی در فامیل درجه یک بیمار وجود داشت. سابقه مصرف دارو یا بیماری در جریان حاملگی مادر بیمار وجود نداشته است.

در معاینه فیزیکی، نیمه سمت چپ بینی به صورت ساختمانی لوله‌ای شکل که طولی مساوی با نیمه سالم بینی داشت از صورت جدا بوده و در محاذات گوشه داخلی چشم چپ به صورت متصل بود. یک حفره در انتهای تحتانی **Proboscis** وجود داشت. در پلک تحتانی چپ کلوموما در ثلث داخلی وجود داشت یک حفره (**Pit**) نیز در قاعده کولوملا وجود داشت. سایر قسمت‌های صورت طبیعی بودند. در سی تی اسکن صورت، سپتوم بینی به سمت چپ منحرف شده بود و در سمت چپ آثاری از راه هوایی (**Nasal Airway**) وجود نداشت. سپتوم به دیواره داخلی سینوس ماگزیلاری چسبیده بود.



تصویر ۱- شیرخوار سه ماهه با **Proboscis**

انانسفالی یا سایر اختلالات اسکلتی وجود نداشت.

در معاینه چشم پزشکی مجرای اشکی پلک تحتانی (**Punctum**) و ارتباط بین مجرای اشکی و بینی (سیستم نازولاکریمال) وجود نداشت.

تکنیک جراحی

دو فلپ جهت بازسازی بینی ایجاد شد. اولین فلپ که دارای پایه داخلی (میدیال) بود از پوست

صفر یا یک) اتیولوژی این شکاف‌های صورت و حجیم دقیقاً مشخص نیست.

دو تئوری در این زمینه وجود دارد. تئوری کلاسیک نقص در اتصال زوائد صورت (Facial Process) در طی هفته سوم تا هفتم جنینی است. تئوری دوم نفوذ مزودرم (Mesodermal Penetration Theory) است که در زمان اتصال زوائد صورت بهم رخ می‌دهد.

داروهائی چون فنی توئین (داروهای ضد تشنج)، آرام بخش‌ها استروئید و داروهای Alkalizing سبب افزایش میزان شکاف‌های کرانیوفاشیال هم در انسان و هم در حیوانات شده است.

تشخیص این ناهنجاری‌ها بر اساس آنومالی‌های نسج نرم و اسکلتی و CNS می‌باشد ناهنجاری‌های CNS و اسکلتی با سی‌تی‌اسکن و MRI قابل تشخیص است.^۲

رادیوگرافی ساده کمک تشخیص اندکی دارد. امروزه این اختلاف در دوران جنینی با اولتراسونوگرافی قابل تشخیص می‌باشند.

روش جراحی ثابتی برای این بیماران وجود ندارد. تکنیک‌های متعددی برای بازسازی بینی در این بیماران ارائه شده است.^{۳،۴،۵} این بیماران باید در مراکز خروجی تخصصی و توسط جراحان پلاستیک و ترمیمی با تجربه تحت جراحی قرار گیرند. وجود جراح مغز و اعصاب و چشم پزشکی در طی درمان ضروری است. اکسیژوین سنج نرم در این بیماران باید محافظه کارانه باشد و اکثر آنها به جراحی‌های تکمیلی بعدی نیاز دارند. از آنجا که پوست Proboscis شبیه پوست صورت است لذا استفاده از پوست آن در بازسازی بینی ضروری است. در بیمار معرفی شده نیازی به قطع پایه Proboscis نشد.

تلاش در جهت ایجاد راه تنفسی از طریق Proboscis معمولاً با شکست همراه است و منجر به تنگی و نهایتاً انسداد خواهد شد. ایجاد مجرای نازولاکریمال نیز موفقیت آمیز نمی‌باشد.

جراحی زودرس Early Surgery برای بازسازی لنج نرم زمانی که شرایط عمومی شیرخوار اجازه عمل را بدهد توصیه می‌شود نتایج زیبایی جراحی زودرس قابل قبول می‌باشد.



تصویر ۴- بیمار چهار ماه پس از عمل

کلومای پلک تحتانی در زمان ۱۰ ماهگی با z-plasty ترمیم شد.

یافته‌ها

بیمار تا یک سال بعد از جراحی پیگیری شد. شکل بینی از نظر زیبایی قابل قبول بود. قسمت بازسازی شده بینی (سمت Proboscis) نسبت به سمت سالم دارای رشد قریب بود. عمل جراحی مجدد جهت بهبود فرم بینی ممکن است نیاز باشد.

بحث و نتیجه‌گیری

Arhinencephaly که ابتدا توسط Kundrat در سال ۱۸۸۳ معرفی شد یک ناهنجاری پیچیده صورت و CNS می‌باشد که عصب بویائی و یا سایر قسمت‌های Rhinence Cephalon (Nose Brain) وجود ندارد. Cebocephaly نوعی از Arhinencephaly می‌باشد که در آن بینی به صورت رشد نکرده و هیپوپلاستیک می‌باشد. این ناهنجاری‌ها همراه با شکاف‌های خط وسط یا لترال (Midline or Lateral Clefts) می‌باشد (شکاف شماره تا

Abstract:

Heminasal Proboscis, A Rare Craniofacial Cleft

Hasani M.E. MD^{}, Latifi N. MD^{**}, Jalili Manesh M. MD^{***}*

Although craniofacial clefts (CFC) are rare congenital malformations, their numerous anatomic variety and relatively difficult and longstanding management gives specific importance to them.

Proboscis is a rare anomaly in which half of the nose is separated from the face and is connected to the medial canthal area as a tubular structure. A 3 months old infant with left – sided proboscis and left lower eyelid coloboma is presented .

The proboscis was managed with local flaps and coloboma was repaired at 10 months of age.

Key Words: Heminasal Proboscis, A rare Craniofacial Cleft

** Assistant Professor of Plastic Surgery, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Fatemeh Hospital, Tehran, Iran*

*** Associate Professor of Plastic Surgery, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Fatemeh Hospital, Tehran, Iran*

**** Assistant Professor of Plastic Surgery, Shahid Sadogi Yazd University of Medical Sciences and Health Services, Shahid Sadogi Yazd Hospital, Yazd, Iran*

References:

1. Ugurlu K, Karsidag S, Ozcelik D, Sadikoglu B, Bas L, Repair of proboscis lateralis. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2005, 39(3):184-7.
2. Abou-Elhamd KE, Al-Hewaige MT. Proboscis lateralis: clinical and radiological features. *J Laryngol Otol.* 2005 feb; 119(2): 158-60.
3. Boahene DK, Bartley GB, Clay RP, Thompson DM. Heminasal proboscis with associated microphthalmos and encephalocele. *J Craniofac Surg.* 2005 Mar; 16(2): 300-6.
4. Eroglu L, Uysal OA. Proboscis lateralis: report of two cases. *Br J Plast Surg.* 2003 Oct; 56(7): 704-8.
5. Abou-Elhamd KE. Proboscis lateralis: a report of two cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 Apr; 68(4): 503-5.

Archive of SID