

فهرست مطالب

۷	پیشگفتار مترجم.....
۹	فصل اول: نقایص رشدی تکاملی دهان و فک صورت.....
۶۹	فصل دوم: ناهنجاری‌های دندان‌ها.....
۱۵۱	فصل سوم: بیماری پالپ و پری اپیکال.....
۱۸۹	فصل چهارم: بیماری‌های پریودنتال.....
۲۱۹	فصل پنجم: عفونت‌های باکتریال.....
۲۵۷	فصل ششم: بیماری‌های قارچی و پروتوزوایی.....
۲۹۱	فصل هفتم: عفونت‌های ویروسی.....
۳۴۷	فصل هشتم: آسیب‌های فیزیکی و شیمیایی.....
۴۰۹	فصل نهم: بیماری‌های آلرژیک و ایمونولوژیک.....
۴۴۹	فصل دهم: آسیب شناسی اپی تلیوم.....
۵۷۷	واژه یاب.....

پیشگفتار مترجم

کتاب حاضر ترجمه کتاب آسیب‌شناسی دهان، فک و صورت نویل ۲۰۲۴ می‌باشد که جز پرمحتواترین منابع آسیب‌شناسی دهان بوده و چه از حیث تظاهرات کلینیکی و رادیوگرافی و چه نمای هیستوپاتولوژی بسیار غنی می‌باشد و جایگزینی در این حیطه به سختی می‌توان برای آن یافت. این کتاب کمک شایانی به پاتولوژیست‌های دهان، فک و صورت نموده و جز منابع ارزشمند این رشته می‌باشد. واضح و مبرهن است که مطالعه کتب علمی به زبان انگلیسی بسیار پسندیده و صحیح است اما کتاب ترجمه نیز بدلیل آشنایی خواننده با زبان فارسی موجب فهم بهتر و استفاده از حافظه دیداری می‌گردد. لذا بر آن شدم که ترجمه این کتاب را انجام دهم. بنابه صلاحدید اینجانب و ناشر گرامی، کتاب به صورت دو جلدی آماده شده است و همچنین فصل ۱۹ بدلیل اینکه در مورد پزشکی قانونی ایالات متحده بوده و با پزشکی قانونی کشور ما متفاوت است، ترجمه نشده است.

لازم به ذکر است که در ترجمه فصول ۵ و ۶ این کتاب همکار گرامی سرکارخانم دکتر ساناز غلامی کمک شایانی نموده‌اند که تشکر خالصانه خود را از ایشان دارم.

دکتر ساعده عطاریاشی مقدم

دانشیار بخش آسیب‌شناسی دانشکده دندانپزشکی

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

بهار ۱۴۰۳

نقایص رشدی تکاملی دهان و فک صورت

Developmental Defects of the Oral and Maxillofacial Region

که ۴ دندان انسیزال و کام سخت قدام به سوراخ انسیزور را شامل می‌باشد.

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 زدگی‌های دوطرفه از قسمت میانی زوائد ماگزیلاری ظاهر می‌شوند تا صفحات کامی را (palatal shelves) بسازند.

در آغاز این صفحات در هر طرف زبان در حال تکامل در موقعیت عمودی قرار گرفته‌اند. همچنان که مندیبل رشد می‌کند، زبان به پایین حرکت کرده و اجازه می‌دهد که صفحات کامی برای تغییر وضعیت افقی بچرخند و به سمت هم رشد کنند. در طی هفته هشتم تا نهم، صفحات کامی به اندازه کافی رشد می‌کنند به طوری که اتصال این صفحات از قسمت قدامی آنها شروع می‌شود. همچنین صفحات کامی به کام اولیه و سپتوم متصل می‌شوند. اتصال صفحات کامی در قدام کام شروع می‌شود و به سمت خلف گسترش می‌یابد. این اتصال تا هفته دوازدهم کامل می‌شود.

اتصال ناقص زوائد بینی میانی با زوائد ماگزیلاری منجر به شکاف لب {CL} cleft lip می‌شود. بعلاوه شکست در اتصال صفحات کامی موجب شکاف کام {CP} cleft palate می‌شود. غالباً CL و CP با هم ایجاد می‌شوند. تقریباً در ۴۵٪ موارد CL و CP همراه هم، CP ۳۰٪ به تنهایی (CPO) (CP only) و CL ۲۵٪ به تنهایی دیده می‌شود.

به نظر می‌رسد موارد CL به تنهایی و CL همراه با CP از نظر اتیولوژیک موقعیت‌های مربوط به هم باشند و می‌توان آنها را به

◆ Orofacial clefts

تشکیل صورت و حفره‌ی دهان ماهیت پیچیده‌ای دارد و در تکامل آن زوائد بافتی متعدد درگیر می‌شود که باید بر اساس الگوی بسیار منسجم با هم یکی و متصل شوند.

اختلال در رشد این زوائد بافتی یا اتصالات آن ممکن است موجب تشکیل شکافهای دهانی صورتی (Orofacial clefts) شود. تکامل قسمت مرکزی صورت در حدود انتهای هفته چهارم تکامل انسان، با ظهور صفحات بینی (بویابی) (Olfactory placodes) در دو طرف قسمت تحتانی زوائد بینی پیشانی (Frontonasal) آغاز می‌شود.

پرولیفراسیون اکتومرانشیم در دو طرف هر صفحه موجب تشکیل زوائد بینی میانی (Medial) و بینی جانبی (lateral) می‌شود.

بین هر جفت زائده یک فرورفتگی موسوم به nasal pit به وجود می‌آید که نشان دهنده سوراخ بینی اولیه primitive nostril می‌باشد. در طول هفته‌های ششم و هفتم تکامل، زمانیکه زوائد بینی میانی با یکدیگر و با زوائد ماگزیلاری کمان اول حلقی (branchial arches) ادغام می‌شوند، لب بالا شکل می‌گیرد. بنابراین قسمت میانی لب بالا از زوائد بینی میانی و قسمت جانبی لب بالا از زوائد ماگزیلاری مشتق می‌شود. زوائد بینی جانبی در تشکیل لب بالا دخالت ندارند اما پره‌های بینی (Alae) را تشکیل می‌دهند.

کام اولیه primary palate نیز از اتصال زوائد بینی میانی ایجاد می‌گردد که منجر به تشکیل internaxillary segment می‌شود. این قطعه موسوم به (premaxilla) می‌باشد که استخوان مثلثی شکل

طرفه باشد که از گوشه‌ی لب (commissure) تا گوش امتداد می‌یابد و موجب دهان بزرگ (macrostomia) می‌شود. این شکاف ممکن است به صورت منفرد ایجاد شود اما اغلب موارد همراه اختلالات دیگر از قبیل موارد زیر می‌باشد:

۱. mandibulofacial dysostosis (مبحث تری چرکولین را ببینید)

۲. Oculo –auriculo –vertebral spectrum (hemifacial microsomia)

۳. Nager acrofacial dysostosis

۴. Amniotic rupture sequence

شکاف مایل صورتی (oblique facial cleft) از لب بالا تا چشم امتداد می‌یابد. تقریباً همیشه همراه CP است و موارد شدید زندگی فرد را به خطر می‌اندازد.

این شکاف ممکن است سوراخ بینی را همانند CL درگیر کند یا ممکن است از قسمت کناری بینی عبور کرده و تا چشم گسترش یابد.

این شکاف نادر است و یک مورد از ۱۳۰۰ شکاف را در بر می‌گیرد. بعضی از این شکاف‌ها ممکن است نشان دهنده نقص در اتصال زوائد بینی جانبی با زوائد ماگزیلاری باشند. عده‌ای مربوط به باندهای آمنیونی (amniotic bands) می‌باشند.

شکاف میانی لب بالا (median cleft of the upper lip) یک آنومالی بی نهایت نادر است که به دلیل نقص در اتصال زوائد بینی میانی ایجاد می‌شود که ممکن است همراه تعدادی از سندرم‌ها شامل Ellis- van Creveld syn و oral – facial – digital syn باشد. ظهور اکثر شکاف‌های میانی لب بالا در واقع نمایانگر آژنزی کام اولیه در رابطه با holoprosencephaly می‌باشد.

علائم کلینیکی و رادیوگرافی

شکاف یکی از شایع‌ترین نقایص مادرزادی اصلی در انسانهاست. تنوع نژادی قابل توجهی در میزان شیوع آن دیده می‌شود. در سفید پوستان CL±CP در یک مورد از هر ۷۰۰ تا ۱۰۰۰ تولد اتفاق می‌افتد. شیوع CL±CP در جمعیت آسیایی ۱/۵ برابر بیشتر از سفید پوستان است. بر خلاف آن شیوع CL±CP در سیاه پوستان بسیار پایین‌تر است. (۴/۰ در هر ۱۰۰۰ تولد).

به نظر می‌رسد بومیان آمریکا (سرخ پوستان) بالاترین شیوع را نشان می‌دهند. (۶/۳ در هر ۱۰۰۰ تولد).

CPO از CL±CP شیوع کمتری دارد و در ۴/۰ از هر ۱۰۰۰ تولد در سفید پوستان و سیاه پوستان دیده می‌شود.

صورت یک گروه در نظر گرفت: CL با یا بدون CL±CP اما تصور می‌شود CPO ماهیت جداگانه‌ای داشته باشد. علت ایجاد CL±CP و CPO هنوز مورد شک است.

اول از همه تشخیص شکاف‌های منفرد از موارد همراه سندرم‌های خاص اهمیت دارد.

اگر چه بسیاری از شکاف‌های صورتی آنومالی‌های منفردند، بیش از ۴۰۰ سندرم رشدی تکاملی مشخص شده است که ممکن است همراه با CL±CP و CPO باشند.

مطالعات پیشنهاد کرده‌اند که تا ۳۰٪ بیماران مبتلا به CL±CP و ۵۰٪ موارد CPO همراه آنومالی هستند.

تعدادی از این موارد طرح وراثت تک ژنی دارند که ممکن است به صورت الگوی اتوزومال غالب، اتوزومال مغلوب یا وابسته به X به ارث برسند. بعضی دیگر ناشی از آنومالی‌های کروموزومی یا ایدیوپاتیک می‌باشند. آنومالی‌های مرتبط با CPO غالباً شامل نقایص مادرزادی قلب، هیدروسفالی و نقایص مجرای ادراری می‌باشند.

علت به وجود آمدن شکاف‌های غیر سندرمی از هیچ طرح ساده مندلی تبعیت نمی‌کند اما به نظر می‌رسد هتروژن باشند. بنابراین تمایل به ایجاد شکاف ممکن است به تعداد ژن‌های اصلی یا ژن‌های فرعی و فاکتورهای محیطی ارتباط داشته باشند که می‌توانند در ترکیب با هم از آستانه تکامل پیشی بگیرند.

تعداد زیادی از ژن‌ها و لوکوس‌ها (loci) که در ایجاد شکاف دخالت دارند در نواحی مختلف کروموزومی شناسایی شده‌اند. مصرف الکل توسط مادر همراه با افزایش احتمال شکاف‌های سندرمیک و غیر سندرمیک می‌باشد. مصرف سیگار توسط مادر موارد ایجاد شکاف را در مقایسه با مادران غیر سیگاری حداقل دو برابر می‌کند.

افزایش ابتلا همراه با درمان‌های ضد تشنج (anticonvulsant) به ویژه فنی توئین دیده شده است که احتمال ایجاد شکاف را ده برابر می‌کند.

اگر چه شواهد متفاوتی موجود است تعدادی از مطالعات پیشنهاد کرده‌اند که ممکن است مکمل‌های اسید فولیک نقش در جلوگیری از تشکیل شکاف‌های دهانی صورتی داشته باشند.

CL±CP و CPO اکثریت شکاف‌های صورتی دهانی را تشکیل می‌دهند. هر چند شکاف‌های نادر دیگر ممکن است دیده شود.

شکاف جانبی صورت (lateral facial cleft) بدلیل نقص در اتصال زوائد ماگزیلاری و مندیبولار ایجاد می‌شود و ۳/۰٪ کل شکاف‌های صورتی را تشکیل می‌دهد. این شکاف ممکن است یک طرفه یا دو

در کل طول لب و سراسر nasal sill امتداد می‌یابد که منجر به اتصال (insertion) غیرنرمال عضله اریکولاریس اوریس به پره بینی و columella می‌گردد. شکافهای کاملی که آلونول را درگیر می‌کنند معمولاً بین اینسیزور لترال و کانین ایجاد می‌شوند. فقدان (-miss) دندانها بخصوص لترال در ناحیه شکاف غیر عادی نیست و برعکس ممکن است دندانهای اضافی (supernumerary) نیز کشف شوند. نقص استخوانی را می‌توان در رادیوگرافی دید.

CP از نظر شدت طیف وسیعی دارد (تصویر ۱-۲). شکافهای کام اولیه (primary) در قدام سوراخ انسیزیو بوجود می‌آیند و به ریج آلونول کشیده می‌شوند. شکافهای کام ثانویه (secondary) در خلف سوراخ انسیزیو ایجاد می‌شوند و ممکن است کام سخت و نرم و یا فقط کام نرم را مبتلا کنند. CP های کامل هر دو کام اولیه و ثانویه را مبتلا می‌کنند. حداقل تظاهر CP، زبان کوچک شکاف دار (دوشاخه) یا Bifid uvula (cleft uvula) می‌باشند. (تصویر ۱ - ۳).

شیوع زبان کوچک شکاف دار بسیار بالاتر از CP می‌باشد. (سفید پوستان ۱ نفر از هر ۸۰ نفر، آسیایی‌ها و سرخ پوستان ۱ نفر از هر ۱۰ نفر).

زبان کوچک شکاف دار در سیاهپوستان کمتر شایع است (۱ نفر از هر ۲۵۰ نفر).

در بعضی موارد یک شکاف کامی زیر مخاطی ایجاد می‌شود (submucous palatal cleft).

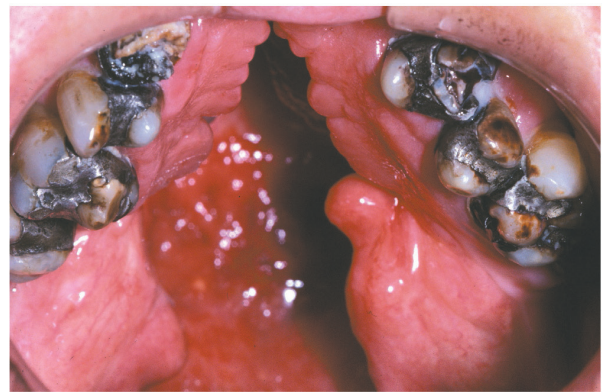
سطح مخاط سالم بوده اما نقص در عضله زیرین کام نرم وجود دارد (تصویر ۱-۴). غالباً یک شیار (notch) در استخوان در طول لبه خلفی کام سخت وجود دارد. این شکاف ناقص گاهی به صورت تغییر رنگ متمایل به آبی در میدلاین دیده می‌شود اما توسط لمس با یک ابزار کند بهتر مشخص می‌گردد.

یک زبان کوچک شکاف دار مرتبط با ضایعه معمولاً دیده می‌شود.

یک اختلال شناخته شده موسوم به Pierre Robin sequence (تصویر ۱-۵) وجود دارد که با CP، میکروگناسی مندیبل (کوچکی فک پایین) و glossoptosis (جا به جایی زبان به سمت پایین یا عقب رفتن آن که منجر به انسداد راه هوایی می‌گردد) مشخص می‌شود. این اختلال ممکن است به صورت منفرد یا همراه با طیف وسیعی از سندرم‌ها یا ناهنجاریهای دیگر دیده شود.



• تصویر ۱-۱: cleft lip (cl) نوزاد با شکاف دو طرفه لب بالا



• تصویر ۲-۱: cleft palate (cp) شکاف کام منجر به ارتباط دهان با بینی شده است.

CL±CP در مردان شایع‌تر از زنان است. نقایص شدیدتر در مردان دیده می‌شود. نسبت ابتلا مرد به زن در CL منفرد ۱/۵ به ۱ و نسبت CL+CP ۲ به ۱ می‌باشد. CPO در زنان شایع‌تر است. نقایص شدیدتر تمایل به زنان دارد. شکافهای هر دو کام سخت و نرم دوبرابر در زنان شایع‌تر است اما این نسبت در مورد شکاف کام نرم به تنهایی در زنان و مردان تقریباً مساوی است.

تقریباً ۸۰٪ موارد CL یک طرفه و ۲۰٪ دو طرفه‌اند (تصویر ۱-۱). تقریباً ۷۰٪ شکافهای یک طرفه در سمت چپ اتفاق می‌افتد. بعلاوه حدود ۷۰٪ از CL های یک طرفه همراه با CP خواهند بود. در حالیکه بیماری که CL دو طرفه دارند میزان همراهی با CP تا ۸۵٪ افزایش می‌یابد. CL ها می‌توانند به سه گروه تقسیم شوند: میکروفرم (microform)، ناقص (incomplete) و کامل (complete). CL میکروفرم یک ناچ یا شیار در لب و محل اتصال ورمیلیون نشان می‌دهد اما کل بافت‌های لب هنوز وجود دارند. فرم ناقص شدیدتر است که پارگی (dehiscence)، عضله اریکولاریس اوریس و درجات متغیری از ابتلا پوست پوشاننده را نشان می‌دهد. یک نوار نازک از بافت همبند (Simonart band) در قسمت فوقانی شکاف در ناحیه nasal sill (آستانه بینی) دست نخورده باقی می‌ماند. یک CL کامل

و بنابراین از اتصال صفحات کامی جلوگیری می‌نماید. عقب قرار گرفتن مندیبل نسبت به موقعیت طبیعی خود (-retruded mandible)

(ble) نتایج زیر را موجب می‌شود:

۱. جا به جایی زبان به سمت خلف

۲. فقدان حمایت عضلات زبان

۳. انسداد راه هوایی

مشکلات تنفسی بویژه وقتی کودک در وضعیت خوابیده به پشت (supine) قرار می‌گیرد معمولاً در زمان تولد دیده می‌شود که می‌تواند احساس خفگی (asphyxiation) ایجاد کند. در این اختلال اغلب شکاف کام به شکل U و وسیع‌تر از CP منفرد است.

بیمار مبتلا به شکاف به دلیل مشکلات فراوان (بعضی آشکار و بعضی با وضوح کمتر) متحمل رنج زیادی می‌شود. مشخص‌ترین مشکل، ظاهر کلینیکی بیمار است که امکان دارد به ناراحتی‌های روانی اجتماعی منجر شود. مشکلات مربوط به تغذیه و تکلم بخصوص در CP حتمی است.

Malocclusion به دلیل collapse قوس ماگزیلاری احتمالاً همراه با فقدان دندانها، دندانهای اضافی یا هر دو ایجاد می‌شود.

درمان و پیش‌آگهی

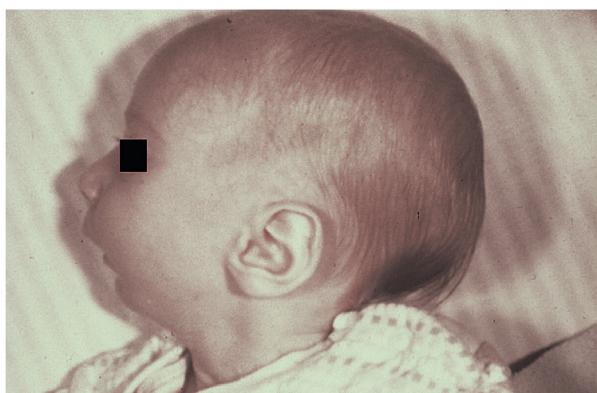
تدابیر درمانی در مورد بیماران مبتلا به شکاف دهانی صورتی مورد بحث (challenge) است. برای درمان مطلوب این بیماران هماهنگی و مشارکت گروه‌های درمانی متعدد (نه محدود به یک گروه) شامل پزشک متخصص اطفال، جراح فک و صورت، متخصص گوش و حلق و بینی، جراح پلاستیک، دندانپزشک اطفال، ارتودنتیست، متخصص پروتز، متخصص گفتار درمانی و ژنتیک ضروری است. در طول دوره نوزادی، نوار لب یا lip taping و قالب‌گیری نازوآلوئولار ممکن است در تلاش برای کاهش شدت تغییر شکل شکاف استفاده شود. ترمیم جراحی اغلب شامل چندین روش اولیه و ثانویه در دوران کودکی است. بسته به شدت نقص و فلسفه تیم درمان، انواع خاص روش‌های جراحی و زمان‌بندی آن‌ها متفاوت است. بحث مفصل در مورد این روشها خارج از حوصله این متن است. با این حال، بسته شدن اولیه لب معمولاً در چند ماه اول زندگی انجام می‌شود و به دنبال آن کام بین ۷ تا ۱۵ ماهگی ترمیم می‌شود. جراحی تکمیلی بافت نرم، پیوند استخوان، و روش‌های ارتوگناتیک/ارتودنسی اغلب برای بهبود عملکرد و زیبایی استفاده می‌شود.



• تصویر ۳-۱: Bifid uvula



• تصویر ۴-۱: submucosal palatal cleft شکاف در میدلاین استخوان کام وجود دارد اما مخاط پوشاننده سالم می‌باشد. همچنین زبان کوچک شکافدار دیده می‌شود.



• تصویر ۵-۱: Pierre Robin sequence میکروگناتسی مندیبل در یک نوزاد با شکاف کام (cp)

دو مورد از شایع‌ترین اختلالات ژنتیکی مرتبط با پیر روبین شامل (stikler syndrome) و (22q^{11.2} velocardiofacial syndrome deletion syndrome) می‌باشد.

شیوع توالی Pierre Robin ۱ در ۸۰۰۰ تا ۱۴۰۰۰ تولد تخمین زده شده است.

نظریه محققین در توضیح این اختلال چنین است که رشد محدود مندیبل در رحم مانع حرکت زبان به سمت پایین شده

دارد تا عمق ۱ تا ۴ میلی متر گسترش یافته باشند، دیده می‌شوند.
(تصویر ۱-۶)



• تصویر ۱-۶: Commissural lip pit فرورفتگی در گوشه لب.
در صورت فشردن پیت‌ها (Pit) در بعضی موارد مقدار کمی مایع تراوش می‌گردد که احتمالاً بزاق غدد بزاقی فرعی بوده که در عمق انواژیناسیون (فرورفتگی) تخلیه می‌شود.
بر خلاف Paramedian lip pits (در قسمت بعدی توصیف شده)، پیت‌های گوشه لب همراه با شکاف‌های صورتی یا کامی نیستند. هر چند در این بیماران Preauricular pits (سینوس‌های گوشه‌ای Aural sinuses) به طور معنی داری شیوع بالاتری دارد.

نمای هیستوپاتولوژی

اگرچه بیوپسی برای پیت‌های گوشه لب به ندرت انجام می‌شود، بررسی میکروسکوپی یک فرو رفتگی (invagination) باریک مفروش از اپی تلیوم سنگفرشی مطابق را نشان می‌دهد. ممکن است مجاری غدد بزاقی فرعی به داخل فرورفتگی‌ها تخلیه شوند.

درمان و پیش‌آگهی

به دلیل اینکه پیت‌های گوشه لب همیشه بدون علامت و بی‌خطرند، معمولاً به هیچ درمانی نیاز ندارند. در موارد بی‌نهایت نادر، ترشحات بزاقی ممکن است زیاد باشد و یا عفونت ثانویه اتفاق بیفتد که در این صورت جراحی و خارج کردن آن ضروری است.

◆ Paramedian lip pits (congenital fistulas of the lower lip, congenital lip pits)

Paramedian lip pits فرورفتگی‌های مادرزادی نادر لب پایین می‌باشند. بر این باورند که از باقی ماندن سالکوس‌های جانبی (lat-eral sulci) روی کمان مندیبولار جنینی به وجود می‌آیند. به طور طبیعی این سالکوس‌ها تا هفته ششم جنینی ناپدید می‌شوند.

Distraction osteogenesis استخوان ماگزیلا می‌تواند در بیمارانی مفید باشد که امکان دارد جوشگاه (scar) کام در آنها، مقدار پیشرفت را در زمان استئوتومی محدود نماید. بهترین کنترل برای مشکلات تنفسی در نوزاد مبتلا به پیروپین، قرار دادن نوزاد به صورت طرفی یا دمر (prone) می‌باشد. هر چند در کودکان با انسداد راه هوایی قابل توجه، قرار دادن یک راه هوایی نازوفارنژیال (nasopharyngeal airway) ممکن است توصیه شود. در موارد شدیدتر Mandibular distraction osteogenesis ممکن است یک درمان ارجح به tracheostomy باشد. مرگ ناشی از Pierre Robin منفرد غیر معمول است (۱،۲٪)، اما میزان مرگ و میر در نوزادانی که به سندرم‌های مرتبط نیز مبتلا هستند می‌تواند به دلیل ناهنجاری‌های سیستم عصبی مرکزی، ناهنجاری‌های قلبی یا مشکلات تنفسی تا ۲۶٪ افزایش یابد. مشاوره ژنتیک برای بیمار و خانواده او حائز اهمیت است. در موارد غیر سندرمی، ریسک ایجاد شکاف لب در خواهر و برادر یا فرزندان فرد مبتلا در صورتی که هیچ خویشاوند درجه یک دیگری مبتلا نباشد ۳٪ تا ۵٪ است. اگر سایر خویشاوندان درجه یک مبتلا باشند ریسک ابتلا ۱۰٪ تا ۲۰٪ افزایش می‌یابد. ممکن است در مورد افراد مبتلا به شکاف‌های همراه سندرم، ریسک ابتلا حتی بالاتر رود که میزان آن به الگوی توارث سندرم بستگی دارد.

◆ Commissural lip pits

پیت‌های گوشه‌ای لب (commissural lip pits) فرو رفتگی‌های (invagination) مخاطی کوچکی هستند که در گوشه‌های دهان بر روی حاشیه ورمیلیون لب ایجاد می‌شوند. موقعیت قرارگیری آنها پیشنهاد کننده این مطلب است که این فرورفتگی‌ها بدلیل نقص در اتصال نرمال زوائد جنینی ماگزیلاری و مندیبولار به وجود آمده باشند. به نظر می‌رسد در بالغین شایع باشند (۱۲٪ تا ۲۰٪) میزان شیوع در کودکان پایین‌تر است (۲٪ تا ۷٪). اگرچه پیت‌های گوشه لب عموماً مادرزادی در نظر گرفته می‌شوند، اما این اعداد حاکی از آنند که اغلب در سالهای بعد تکامل می‌یابند. پیت‌های گوشه لب در مردان شایع‌تر از زنان است. در مواردی الگوی خانوادگی اتوزوم غالب گزارش شده است.

علائم کلینیکی

پیت‌های گوشه لب معمولاً در معاینات روتین کشف می‌شوند و بیمار معمولاً از حضور آنها خبر ندارد. ممکن است یک طرفه یا دو طرفه باشند. آن‌ها به صورت فیستول‌های مسدود (blind) که امکان

علائم کلینیکی

معمولاً Paramedian lip pits به صورت فیستول‌های دو طرفه و قرینه در دوطرف میدلاین ورمیلیون لب پایین ظاهر می‌شوند. (تصویر ۷-۱) تظاهر آنها از فرورفتگی خفیف تا برآمدگی واضح (prominent humps) متفاوت است.

این سینوس‌های مسدود می‌توانند تا عمق ۱/۵ سانتی متری گسترش یابند و ممکن است ترشحات بزاقی داشته باشند. گاهی فقط یک پیت وجود دارد که ممکن است به صورت مرکزی یا جانبی نسبت به میدلاین قرار گیرد.

بیشترین اهمیت Paramedian lip pits این است که معمولاً به صورت اتوزوم غالب و همراه با CL و یا CP به ارث می‌رسند. (Vander woude syndrome) (تصویر ۸-۱)



• تصویر ۷-۱: Paramedian lip pits فرورفتگی‌های دو طرفه روی لب پایین در یک بیمار مبتلا به سندرم Vander Woude



• تصویر ۸-۱: Van der Woude syn همان بیمار نشان داده شده در تصویر ۷-۱ به همراه شکاف کام نرم.

داده‌اند که این موقعیت توسط موتاسیون در ژنی که (Interferon regulatory factor ۶) IRF۶ را کد می‌کند ایجاد می‌شود که این ژن در جایگاه کروموزومی $q^{۴۱}-q^{۳۲}$ قرار گرفته است.

بعضی از افراد که ناقل این صفت هستند ممکن است شکاف را نشان ندهند و یا یک شکاف زیر مخاطی داشته باشند، هرچند ممکن است سندرم را به طور کامل به فرزندانشان انتقال دهند. Para median lip pits ممکن است از ویژگی‌های popliteal pterygium syndrome و Kabuki syndrome باشد.

مشخصات popliteal pterygium syndrome شامل نوارهایی به صورت شبکه‌ای در سطح پشتی زانو موسوم به (-popliteal web- bing (pterygia), CL و یا CP، ناهنجاری‌های ناحیه ژنیتال و باندهای مادرزادی که فک بالا و پایین را به هم متصل می‌کند (syngnathia) می‌باشد که ارتباط نزدیکی با سندرم van der woude دارد.

دلیل نامگذاری سندرم Kabuki آن است که در افراد مبتلا برگشت قسمت تحتانی جانبی پلک‌ها (eversio) مشاهده می‌شود که این وضعیت یادآور آرایش صورت هنر پیشه‌های کابوکی، شکلی از تئاتر سنتی ژاپنی می‌باشد. علائم شایع دیگر شامل عقب ماندگی ذهنی (Intellectual disability) گوشه‌های بزرگ - CL و یا CP، هایپودنسیا، شلی مفاصل (joint laxity) و ناهنجاریهای مختلف اسکلتی می‌باشد.

نمای هیستوپاتولوژی

بررسی میکروسکوپی Paramedian lip pits، مجرای مفروش از اپی تلیوم سنگفرشی مطبق را نشان می‌دهد. غدد بزاقی فرعی ممکن است با این سینوس ارتباط داشته باشد. اغلب ارتشاح سلول التهابی مزمن در بافت همبندی اطراف دیده می‌شود.

درمان و پیش آگهی

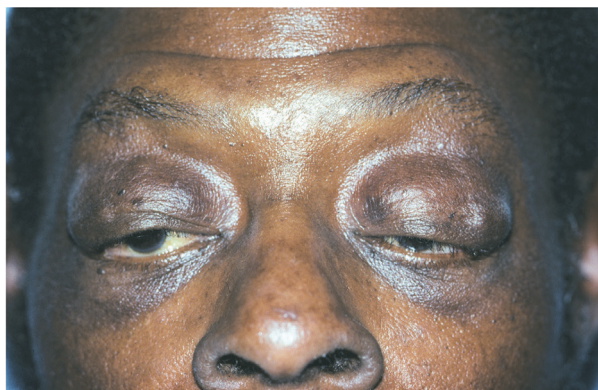
اگر لازم باشد ممکن است به دلایل زیبایی پیت‌ها خارج شوند. مهم‌ترین مشکلات این افراد مربوط به ناهنجاریهای مادرزادی از قبیل CP و یا CL و احتمال انتقال صفت به نسل‌های بعدی می‌باشد.

◆ Double lip

لب مضاعف (double lip) یک ناهنجاری دهانی نادر است که با یک چین بافتی اضافی در قسمت مخاطی لب مشخص می‌شود. اکثر موارد ماهیت مادرزادی دارد اما ممکن است به صورت اکتسابی در سالهای بعد ایجاد شود. معتقدند موارد مادرزادی در طی ماه دوم

سندرم Vander woude شایع‌ترین فرم سندرمیک شکاف است و ۲٪ تمام موارد CP و CL را در بر می‌گیرد.

هایپودنسیا نیز ممکن است دیده شود. مطالعات ژنتیک نشان



• تصویر ۱-۱۰: Ascher syn ادم پلک‌های بالای (blepharochalasis)

نمای هیستوپاتولوژیک

در بررسی میکروسکوپی لب مضاعف، ساختارهای نرمال دیده می‌شود. اغلب غدد بزاقی فرعی به تعداد زیاد دیده می‌شود. Blepharochalasis معمولاً هیپرپلازی غدد اشکی یا پایین افتادگی چربی چشم را نشان می‌دهد.

درمان و پیش آگهی

در موارد خفیف لب مضاعف درمان نیاز نیست. در موارد شدیدتر یک جراحی ساده برای برداشت بافت اضافی به منظور تأمین زیبایی انجام می‌شود.

◆ Fordyce granules

گرانول‌های فوردایس (Fordyce granules) غدد سباسه ای هستند که در مخاط دهان ایجاد می‌شوند. ضایعات مشابهی در مخاط ژنیتال نیز گزارش شده‌اند. بدلیل اینکه غدد سباسه به طور معمول ساختارهای ضمام پوست هستند، موارد یافت شده در حفره دهان اغلب نا به جا (ectopic) در نظر گرفته می‌شوند. هرچند به دلیل اینکه گرانول‌های فوردایس در بیش از ۸۰٪ جمعیت گزارش شده‌اند، حضور آنها باید به عنوان یک تغییر نرمال آناتومیک (-nor mal anatomic variation) محسوب شود.

نمای کلینیکی

گرانول‌های فوردایس به صورت پاپول‌های متعدد زرد یا زرد سفید ظاهر می‌شوند که در مخاط باکال و قسمت جانبی ورمیلیون لب بالا شایع‌ترند. (تصاویر ۱-۱۱ و ۱-۱۲). گاهی این غدد در ناحیه رترومولر و ستون‌های قدامی لوزه (anterior tonsillar pillar) ظاهر می‌شوند. گرانول‌های فوردایس در بالغین شایع‌تر از کودکان بوده که احتمالاً به دلیل فاکتورهای هورمونال است.

یا سوم جنینی در نتیجه باقی ماندن سالکوس بین pars villosa و pars glabrosa لب ایجاد می‌شود.

لب مضاعف اکتسابی ممکن است جزئی از سندرم آشر (Ascher) یا ناشی از تروما یا عادات دهانی مانند مکیدن لب باشد.

علائم کلینیکی

در بیماران مبتلا به لب مضاعف، لب بالا بسیار بیشتر از لب پایین درگیر است و گاهی هر دو لب مبتلا می‌شوند. وقتی لب‌ها در حالت استراحت قرار دارند، معمولاً این وضعیت قابل مشاهده نیست اما زمانیکه بیمار لبخند می‌زند یا لب‌ها کشیده می‌شوند چین خوردگی اضافی لب دیده می‌شوند. (تصویر ۱-۹)



• تصویر ۱-۹: Double lip زمانی که بیمار می‌خندد، یک چنین بافتی اضافی به صورت ناقص دندان‌های قدامی سمت راست را می‌پوشاند.

سندرم آشر با تریاد (علائم سه گانه) زیر مشخص می‌شود:

۱. لب مضاعف

۲. Blepharochalasis

۳. بزرگ شدن غیر سمی تیروئید

در فرد مبتلا به Blepharochalasis، ادم عود کننده پلک بالا موجب شل و آویزان شدن پلک درکانتوس خارجی چشم می‌شود (تصویر ۱-۱۰). این افتادگی ممکن است آنقدر شدید باشد که باعث اختلال بینایی شود. لب مضاعف و افتادگی پلک معمولاً به طور ناگهانی و همزمان اتفاق می‌افتد اما در بعضی موارد به طور تدریجی اتفاق می‌افتد.

بزرگ شدن غیر سمی تیروئید در ۵۰٪ سندرم آشر دیده می‌شود و ممکن است خفیف باشد. علت سندرم آشر مشخص نیست اما در بعضی موارد الگوی توارث اتوزوم غالب بیان شده است.