

# 鼻裂

这本小册子是为了帮助您了解什么是鼻裂，您需要进行什么检查，以及诊断对您和您的宝宝意味着什么。

## 什么是鼻裂？

鼻裂是一种罕见的出生缺陷。鼻子看起来分成两半。从鼻尖处几乎看不出来的小凹陷到鼻子完全分开不等。鼻裂通常与眼距较大（眼距过宽）、嘴唇和上颌裂开（唇腭裂）或皮肤覆盖的颅骨缺失有关。（脑膨出）

## 鼻裂是怎么发生的？

在胚胎宫内发育的前两个月，如果鼻子两侧融合失败，就会导致鼻裂。某些情况下，鼻裂是唯一发育缺陷，孩子其他情况均正常。这可能是由于鼻子发育过程中的局部问题而偶然造成，也可能是父母一方或双方遗传异常的结果。

有时，鼻裂是综合征的一部分。综合征是一组症状、体征或缺陷的组合，它们共同构成特定疾病的特征。通常与鼻裂相关的综合征是 BNAR 综合征。除了鼻裂，BNAR 综合症还可能存在肾脏、肛门和直肠缺陷。基因在先天鼻裂中的作用还不完全清楚。

## 我应该还做哪些检查吗？

你应该询问是否可以在怀孕期间对宝宝进行专项/高级的超声检查，以排除其他异常情况。有时也可以进行核磁共振检查（另一种获取宫内胎儿图像的方法）。

当发现合并其他异常时，鼻裂是综合征的一部分的风险很高。这种情况下，咨询遗传专家很重要。可能会为您提供侵入性检查(羊水穿刺),以检测或排除其中一些综合征。羊膜穿刺术有轻微的流产风险，一些女性因为害怕失去宝宝而选择不做。不是所有的综合征都可以通过遗传学检查如羊膜穿刺术来诊断，也不是所有的异常都可以通过超声检查发现。然而，当超声检查没有发现其他异常并且侵入性检查结果正常时，鼻裂很可能是孤立性表现。

## 怀孕期间有哪些需要注意的事项？

如果没有发现其他异常，那么您可以按正常计划进行孕期检查。如果发现有其他异常情况，您将根据异常的类型及其意义变更护理计划。建议与您的护理人员商定分娩地点。

## 这对宝宝出生后意味着什么？

患有鼻裂的婴儿通常需要进行重建手术，对于严重病例来说，这可能是一个挑战。通常，需要专业的颅面团队介入。该团队将制定合适的诊疗和随访计划。预后差异较大，也取决于可能存在的其他异常种类和严重程度。

## 以后还会发生吗？

孤立性鼻裂再次发生的风险非常低。如果鼻裂是由遗传异常导致，或者是综合征的一部分，那么再发风险取决于遗传异常的类型或潜在的疾病。鼻裂有多种不同的遗传模式，因此咨询遗传学家可能有所帮助。

## 我还应该问什么问题？

- 这看起来像是严重的鼻裂吗？
- 还有其他异常吗？
- 是否建议侵入性检查？
- 我应该多久做一次超声检查？
- 我应该在哪里分娩？
- 宝宝出生后在哪里能得到最好的照护？
- 我可以提前见见宝宝出生后照顾他（她）的医生团队吗？

最后更新于 2022 年 11 月