

12 Numaralı kraniyofasiyal yarıklı bir hastada klinik yaklaşımımız: Olgusu

Andac AYKAN (*), Serbülent GÜZEY (*), Fatih Zor (*), Doğan ALHAN (*),
Serdar ÖZTÜRK (*)

ÖZET

Kraniyofasiyal yarıklar yüz bölgesinin farklı anatomik noktalarında, cilt, yumuşak doku ve kemikte değişik boyutlarda deformitelere sebep olan doğumsal malformasyonlardan birisidir. Onbeş farklı tipi tanımlanan bu deformitenin tedavisinde çeşitliliğin fazla olması ve her tipte farklı şiddette bir klinik görünüm olması nedeniyle standart bir tedavi algoritması bulunmamaktadır. Burada, nadir izlenen kraniyofasiyal yarıkları deformitesinin daha da nadir görülen bir formu olan 12 numaralı fasiyal yarığı bulunan ve kliniğimize başvuran bir olguya uyguladığımız cerrahi tedavi yaklaşımımız sunulmaktadır. Hastaya öncelikle kemik doku rekonstrüksiyonu ve sonra da doku genişletici yardımıyla yumuşak doku onarımı sağlayacak şekilde 2 aşamalı bir tedavi uygulanmıştır. Üç yıl süren takipler sonucunda elde edilen kozmetik ve fonksiyonel sonuçlar deformitenin şiddeti göz önünde bulundurulduğunda son derece memnuniyet verici olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Yüz yarıkları; Tessier 12 numaralı yarığı; kraniyoplasti; kemik grefti

SUMMARY

Our clinical approach to no. 12 Craniofacial cleft patient: Case report

Craniofacial clefts are rare congenital malformations of the facial region that can cause any of skin, soft tissue and bone disorders. Having 15 different variations and different clinical presentations in each group make the reconstructive period not to standardize through an algorithm. In this case report, our clinical approach that consisting of two-stages was presented to a Tessier's No. 12 facial cleft patient. After cranioplasty procedure, soft tissue reconstruction was performed by using tissue expander. After 3-years of follow-up period good cosmetic and functional results were obtained.

Key Words: Facial clefts; Tessier's No. 12 facial cleft; cranioplasty; bone graft

Giriş

Kongenital kraniyofasiyal yarıklar yüz ve kafatasında; kemik, yumuşak doku ve cildi farklı oranlarda etkileyebilen lineer şekilde doku fazlalığı ya da eksikliği ile karakterize anatomik bozukluklardır (1). Etiyolojisinde genetik geçiş bozuklukları, embriyolojik dönemde ortaya çıkan anormal hücre göçü, farklılaşması, proliferasyonu ve doku şekillenmesi ile ilgili yetersizliklerin rol oynadığı düşünülmekle beraber halen kesin patogeneze tanımlanamamıştır (2 -3).

Yüzbin canlı doğumda 1.43 ile 4.84 arasında değişen bir oranda görülen kraniyofasiyal yarıkları tanımlamak için çok çeşitli sınıflama sistemleri geliştirilmiş olsa da Tessier'in yapmış olduğu topografik temellere dayanan sınıflama halen en sık kullanılan yöntemdir (4 -5). Bu sınıflamaya göre kraniyofasiyal yarıkların 0' dan 14'e kadar 15 ayrı tipi tanımlanmış olup bu yarıklar; median, paramedian, orbital ve lateral yarıklar olarak başlıca 4 alt grup altında sınıflandırılmıştır (5).

Tessier'in yapmış olduğu sınıflamada 1, 2, 12 ve 13 numaralı yarıklar paramedian yarıklar olarak tanımlanırken 2 numaralı yarığın burun kökünden başlayarak kraniyal yönde ilerleyen simetrik şekline 12 numaralı yarığı ismi verilmektedir. Bu olgu sunumunda diğer tipteki yarıklara göre daha nadir görülen 12 numaralı yüz yarığı bulunan bir olgu ve cerrahi tedavi yaklaşımımız sunulmaktadır (2).

Olgusu

Sekiz yaşında erkek hasta 3 yıl önce yüz bölgesinde şekil bozukluğu nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın başvuru anında yapılan fizik muayenesinde yaygın yüz asimetrisi mevcuttu. Yüzün özellikle üst 2/3 yumuşak doku yapılarında ileri derecede deformasyon mevcut olup sağ frontal bölgede saçlı deriden başlayıp inferiorda sağ burun kanadına kadar uzanım gösteren, el ile yapılan muayenede beyin dokusuna ait pulsasyon alınan ensefalosel ile uyumlu geniş bir frontal protrüzyon alanı bulunmaktaydı. Bu alan üzerinde saç çizgisi sağ medial kantusa kadar yer değiştirmişti. Burun kökü basık olan hasta da palpasyonda nazal kemik tespit edilemedi. Sağ burun kanadına ulaşan ve burun görünümünü ileri derecede bozan yarığa bağlı olarak sağ tarafta burun pasajı bütünlüğü tam değildi (Resim 1). Sağ orbitanın sola göre daha lateralde yerleşimli olduğu tespit edildi. Interkantalar mesafe 6 cm olarak ölçüldü. Hastanın görme muayenesinde hipertolerizme bağlı çift görme saptanırken nörolojik muayenesinde ek bir bozukluk izlenmedi.

Hastanın maksillofasiyal bölgesine yönelik tomografi incelemesinde; burun kökünün sağ tarafından başlayan, frontal

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

Ayrı basım isteği: Andac AYKAN
Gülhane Askeri Tıp Akademisi
Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı,
Ankara, Türkiye
e-mail: andac_aykan@gata.edu.tr

Makalenin Geliş Tarihi: 12.03.2013 • **Kabul Tarihi:** 18.07.2013 • **Çevrim İçi Basım Tarihi:** 25.10.2015

kemik orta hatta yerleşim gösteren ve sagittal sütürün 1/3 anterioruna kadar uzanım gösteren 11x7 cm boyutunda kemik defekti olduğu tespit edildi. Bunun yanında sağ orbital yapının tamamının laterale doğru yer değiştirmiş ve nazal kemiğin ileri derecede deforme olduğu izlendi (Resim 1).

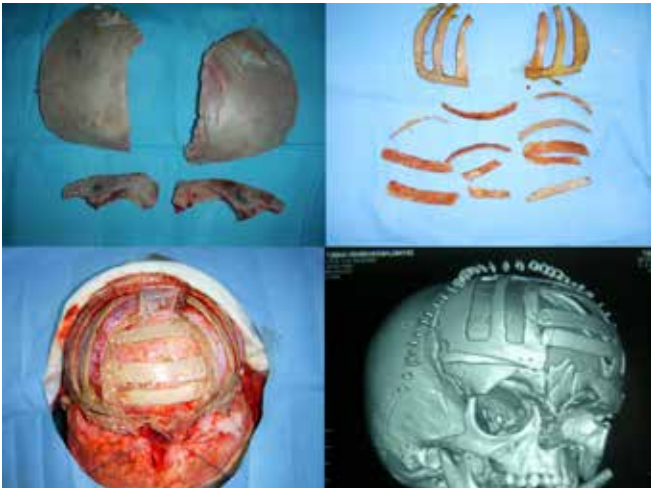


Resim 1. Hastanın başvuru anındaki ön görünüşü (Sol). Operasyon öncesi kraniyofasiyal tomografi (Sağ)

Hastaya yapılan fiziki muayene ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda Tessier'in yapmış olduğu sınıflamaya göre 12 numaralı yüz yarığı tanısı konuldu ve iki aşamalı bir cerrahi planlama yapıldı.

Cerrahi Yöntem

Genel anestezi sonrasında koronal insizyonu takiben skalp flebi burun köküne kadar kaldırıldı. Sagittal sütürün 1/3 anteriorundan başlayarak nazal köke kadar uzanan 11x7 cm boyutundaki kemik defekti ortaya koyuldu. Kemik defektinin zemininde dura materin intact olduğu izlendi. Supraorbital kemik yapı çevre yumuşak dokudan serbestleştirildikten sonra frontozigomatik bileşkelere osteotomiler uygulanarak her iki supraorbital çatı zigomadan tamamen ayrıldı. Benzer şekilde kemik defekt alanının çevresinde bulunan frontal kemik yapıları her iki tarafta temporal ve parietal bölgeye doğru dura mater üzerinde serbestleştirilerek osteotomiler yapıldı ve onarım için gerekli kemik greftleri elde edildi (Resim 2).



Resim 2. Kraniyal kemik greftleri (sol üst). Kraniyal kemik greftlerinin şekillendirilmesi (üst sağ). Kraniyoplasti sonrası intraoperatif görünüm (sol alt). Operasyon sonrası tomografi görüntüsü (sağ alt).

Kemik greftleri üzerinde aralarında kemikleşmeye izin ve

recek ölçüde (1-1.5 cm) mesafe olacak şekilde çoklu osteotomiler yapılarak tarak şeklinde iki adet büyük kemik grefti oluşturuldu. Bunların yanında daha küçük boyutlarda bant şeklinde kemik greftleri elde edildi. İki adet büyük kemik grefti üzerlerine yapılan osteotomiler sonrasında alındıkları donör sahalarına yerleştirildi. Bant şeklindeki kemik greftleri ise horizontal pozisyonda frontal bölgedeki defekt alanını kapatacak şekilde yerleştirildi. Tüm kemik greftleri emilebilir plak vida sistemi ile tespit edildi. Serbestleştirilen her iki supraorbital çatı ise alın bölgesi projeksiyonunu arttırma ve hipertolerizmi giderme amacıyla antero-mediale doğru yerleştirilerek emilebilir plak vida sistemi ile çevre kemik dokulara sabitlendi ve skalp sütüre edildi.

Kraniyoplasti operasyonundan 1,5 yıl sonra yeterli kemik desteğinin oluştuğu gözlemlendi ve doku genişletici yardımıyla yumuşak doku onarımı planlandı. Bu amaçla sol frontal bölgede cilt altı plana 100 cc.'lik dikdörtgen şekilli doku genişletici yerleştirildi. Eş zamanlı olarak alın bölgesinde bulunan saçlı deri alanına "aşamalı (stage) eksizyon" yapılırken sağ nares üzerinde bulunan çentikleşme deformitesi de eksizyon ve primer onarım ile düzeltildi. Doku genişletici 2 ay süreyle serum fizyolojik kullanılarak şişirildi. Sonraki seansta frontal bölgedeki saçlı deri alanları dezepitelize edilerek doku genişletme işlemi sırasında elde edilen lokal flep ile onarım gerçekleştirildi (Resim 3).



Resim 3. Hastanın doku genişletici şişirilmesi sonrasındaki görünümü (üst sol). Elde edilen cilt flepleri ile onarımı gösteren intraoperatif görüntü (üst sağ). Hastanın geç postoperatif dönem görünümüne (alt sol ve sağ).

Sonuç

Ameliyat sonrası erken dönemlerde herhangi bir komplikasyon ile karşılaşılmadı. Operasyon öncesi dönemde 6 cm olarak ölçülen interkantale mesafenin ameliyat sonrası dönemde 3,5 cm'e indiği tespit edildi. Frontal bölgede bulunan ve ke-

mik doku onarımı öncesinde beyin dokusuna ait pulsasyon saptanan kemik defekt alanının başarılı bir şekilde onarımı gerçekleştirildi. Burun bölgesinde alar kanat üzerinde bulunan çentikleşme deformitesi giderildi. Alın bölgesine yapılan yumuşak doku rekonstrüksiyonu ile ideal ölçüde saçsız alın bölgesi oluşturuldu. Hastanın şuan için tedavi süreci tamamlanmış olup 6 aylık periyotlar dahilinde takiplerine devam edilmektedir.

Tartışma

Oniki numaralı fasiyal yarık, 4 tip paramedian yarıktan biri olup 2 numaralı yarığın kraniyal uzantısı olarak bilinmektedir (5). Nadir izlenen bu yarık tipinde defekt maksillanın frontal çıkıntısı, nazal ve frontal kemik üzerinde seyretmektedir. Yarık yerleşimi nedeniyle orbital yapılarda laterale doğru yer değişimi gözlenebilir. Oniki numaralı fasiyal yarığı olan bizim olgumuzda da orbital yer değiştirme önemli miktarda olup, yapılan fizik muayenenin yanında gerçekleştirilen diğer değerlendirme yöntemleri ile bu yer değiştirme daha detaylı olarak ortaya konulabilmiştir. Ameliyat öncesi dönemde yapılan interkanthal mesafe ölçümü ile telekantus mesafesinin 6 cm olduğu tespit edilmiş, çekilen maksillofasiyal tomografide orbitanın değerlendirilmesi ile hipertelorizm tablosu daha ayrıntılı incelenmiştir. Oniki numaralı fasiyal yarıklarda yumuşak dokudaki deformiteler medial kantusun medialinde yer alır ve burundan frontal bölgeye kadar farklı boyut ve görünümde olabilir. Bunun yanı sıra bu tip yarıklarda etkilenen kısımda frontal saç çizgisi kısa ve inferior yerleşimli olabilir (1). Bizim olgumuzda da etkilenen tarafta saç çizgisi sağ orbita alt sınırına kadar uzanmaktaydı.

Kraniyofasiyal yarıkların çeşitliliği ve oluşturduğu deformitelerin boyutlarının farklılığı nedeniyle her grup içerisinde standart bir tedavi algoritması oluşturmak mümkün görünmemektedir (6). Ancak genel yaklaşım önce kraniyal defektlerin onarımı takip eden dönemde ise yumuşak doku onarımı şeklinde iken hangi olgularda kraniyoplasti uygulanması gerektiği konusunda ise farklı görüşler bulunmaktadır (2,6).

Konjenital skalp ve kraniyal defektlerde kemik yapı deformitelerinin onarımına yönelik Hobar ve arkadaşları yaptıkları çalışmada infantil dura materin kemik yapı üzerinde yüksek rejeneratif potansiyeli olduğunu ortaya koymuştur (7). Rhee ve arkadaşları da yapmış oldukları çalışmada 6x8 cm boyutunda bir kraniyal defektin 5 yıl içerisinde müdahale edilmeden ossifikasyona uğradığını göstermiştir (8). Bu çalışmalardan farklı olarak Wexler ve arkadaşlarının yaptığı gözlemlerde ise benzer boyuttaki bir defekte yeterli ossifikasyonun olmadığı ve kraniyoplasti ihtiyacının ortaya çıktığı belirtilmiştir (9). Geniş boyutlu defektlerde öne sürülen bu farklı görüşlerin yanı sıra Gurley ve arkadaşlarının kraniyal genişletme sonrası kemikleşme sonuçları üzerinde yaptıkları değerlendirmede oluşturulan daha küçük boyutlu kemik defektlerinde 1 yılın sonunda % 50-75 oranında kemikleşme gerçekleştiğini ifade etmişlerdir (10). Yapılan bu farklı çalışmalar ve klinik gözlemler doğrultusunda Monasterio ve arkadaşları, kraniyofasiyal yarık defektlerini üç sınıf altında toplamış, kemik yapıda 2 cm.' den küçük defekt bulunması durumunda cerrahi uygulanmaksızın takip, 2-5 cm. arası defektlerde otolog materyallerle kraniyoplasti ve 5 cm den büyük defektlerde ise otolog veya alloplastik materyaller ile kraniyoplasti önermişlerdir (2). Bizim olgumuzda ki

kemik defekti de oldukça büyük olduğu için (11x7 cm), elde edilen otolog kemik dokular ile kraniyoplasti uygulanmıştır.

Alloplastik materyaller pediatrik hasta gruplarındaki kraniyoplastilerde büyümeye paralellik göstermemesi ve yüksek oranda komplikasyona sebep olabilmesi nedeniyle sıklıkla tercih edilmezler (11, 12). Blum ve arkadaşları metil metakrilat kullanılarak kraniyoplasti uygulanan 75 çocuk hastayı 15 yıldan fazla süreyle takip etmişler ve bu süre içerisinde % 23 oranında komplikasyon tespit etmişlerdir (11). Yazarlar, bu çalışmalarını sonucunda geniş kraniyal defekti olan, frontal sinüsü kapsayan olgularda metil metakrilat kullanımından kaçınılması gerektiğini vurgulamışlardır. Bizim olgumuzda da mevcut kraniyal defektin büyüklüğü de göz önünde bulundurularak alloplastik materyal tercih edilmemiştir. Kraniyoplasti olgularında kemik defekti ihtiyacı için vücudun diğer bölgelerinden otolog olarak elde edilen kemik greftleri de kullanılabilir (13,14). Ancak, ek morbiditeye yol açmamak için kemik greft donör alanı olarak iliak kanat ve kostal bölge çok az sıklıkta tercih edilir (11-14). Bu nedenle geniş kraniyal defektlerin onarımında "kalvariya kemik grefti ile otogreftleme" tedavide önemli bir yer tutmaktadır. Pediatrik yaş grubunda, kraniyal kemiklerin içerisindeki diploik yapıların yeterli hacimde olmaması ve bundan dolayı oluşan teknik zorluk nedeniyle kraniyal greftler ön ve arka korteks olarak ikiye bölünüp kullanılamamaktadır (6, 13, 15). Ancak bu sınırlamalara rağmen bizim olgumuzda, kraniyoplasti esnasında elde edilen kemik greftleri defektin kapatılması için yeterli olmuştur. Bu da büyük oranda kemik greftleri üzerine yapılan çoklu osteotomiler ile sağlanmıştır. Otolog kemik grefti ile kraniyoplasti sürecinde pediatrik yaş grubunda yetişkin gruba kıyasla dikkat edilmesi gereken bir diğer önemli nokta ise kemik greftlerinin sabitleme işleminin emilebilir plak vida sistemiyle yapılmasıdır (6). Kraniyal kemiklerde büyüme endokraniyal rezorbsiyon ve ekzokraniyal depozisyon ile olmakta ve bu sırada kullanılan metal implantlar ve vidalar intrakraniyal alana doğru yer değiştirebilmektedir (6). Bu nedenle bizim olgumuzda da tespit amacıyla emilebilir plak ve vida sistemleri tercih edilmiştir.

Hipertelorizm özellikle paramedian kraniyofasiyal yarıklarda sık karşılaşılan ve osteotomi endikasyonu oluşturan nedenlerin başında gelmektedir (2). Onarımı esnasında supraorbital çatının osteotomiler yardımıyla çevreden ayrılarak yeni konumuna yerleştirilmesi seçilebilecek tekniklerden birisidir. Yeni konumlandırılma sonrasında uygun sabitleme yapılması bu onarım yöntemindeki önemli detaylardan birisidir. Yetersiz sabitleme zaman içerisinde geriye doğru itilme ve projeksiyon kaybına neden olabilmektedir. Aynı zamanda yetişkin yüz profiline de uyum gösterilmesi için supraorbital çatı rekonstrüksiyonunda normalden fazla bir projeksiyon yaratılmaya çalışılmaktadır (16, 17). Bizim olgumuzda da hastaya uygulanan gerek otolog kemik grefti ile kraniyoplasti gerekse supraorbital çatının antromedial ileletilmesi sayesinde istenilen projeksiyon sağlanmıştır. Bunun yanında hastadan ve ailesinden edinilen bilgiler sonucunda eskiye oranla çift görmesinde azalma olduğu izlenmiş ve fonksiyonel açıdan kazanım sağlanabilmiştir.

Rekonstrüktif süreçte kraniyoplasti sonrasında ikinci aşama ise yumuşak dokunun onarımıdır. Bu aşamada uygun cilt görünümü sağlanması, yeterli doku sağlanması ve elde edilen dokuda duyunun devam etmesi, donör saha morbiditesinin az olması ve primer kapatmaya imkân tanınması nedeniyle sık-

lıkla doku genişleticiler yardımıyla onarım tercih edilmektedir (18). Doku genişleticilerin kullanımı ilk kez Neuman tarafından 1957 yılında tanımlanmış olup takip eden süreçte Radovan, Austad ve Lapin tarafından kullanımı popülerlik kazanmıştır (19-20). Her ne kadar tüm vücut bölgeleri için uygulanabilecek bir yöntem olsa da zeminde kemik dokunun bulunduğu meme ve skalp onarımlarında kullanımı daha sık tercih edilmektedir (21, 22, 23). Zeminde kemik yapının devamlılığının kraniyoplastiler sonrasında elde edildiği yumuşak doku ihtiyacı bulunan kraniyofasiyal yarıklarında da doku genişleticiler tedavide seçilebilecek yöntemlerin başında gelmektedir. Onarım uyguladığımız olguda kraniyoplastiden 1,5 yıl sonra sol frontal bölgede yeterli kemikleşme oluşması sonrasında bu bölgeye yerleştirilen doku genişletici yardımı ile sağ frontal bölgedeki cilt düzensizliğinin başarılı şekilde onarımı sağlandı. Bu sayede ön saç çizgisi normal pozisyonuna alınabilirken kozmetik açıdan da daha iyi sonuçlara ulaşıldı.

Nadir görülen konjenital deformitelerden olan yüz yarıklarının tedavisi, deformitenin tipi ile ilişkili olarak halen plastik cerrahi açısından onarımı zor malformasyonlar olarak görülmektedir. 12 numaralı paramedian fasiyal yarıklı bir olguda klinik yaklaşımımızı sunduğumuz hastadaki deformitenin şiddeti ve defekt alanları göz önüne alındığında elde edilen sonuç son derece memnuniyet verici olarak kabul edilebilir.

Referanslar

- 1- Bradley JP, Kawamoto H. Craniofacial clefts and hypertelorism in: Thorne CH (eds) Grabb&Smith's plastic surgery 6th ed. Philadelphia: LWW 2007: 268-296.
- 2- Monasterio FO, Taylor JA. Major craniofacial clefts: Case series and treatment Philosophy. *Plast. Reconstr. Surg.* 122:534,2008.
- 3- Niemeyer MF, Meulen VDJ. The genetics of craniofacial malformations. *Craniofacial Malformations*. London: Churchill Livingstone, 1990.
- 4- Kawamoto HK. The Kaleidoscopic World of rare craniofacial clefts: Order out of chaos. *Clin. Plast. Surg.* 3:529,1976.
- 5- Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J. Maxillofac Surg.* 1976 Jun;4(2):69-92.
- 6- Perlyn CA, Schmelzer R, Govier D, Marsh JL. Congenital scalp and calvarial deficiencies: Principles for classification and surgical management. *Plast. Reconstr. Surg.* 115: 1129,2005.
- 7- Hobar PC, Schreiber JS, McCarthy JG. The role of the dura in cranial bone regeneration in the immature animal. *Plast. Reconstr. Surg.* 92: 405, 1993.
- 8- Rhee ST, Colville C, Buchman SR. Complete osseous regeneration of a large skull defect in a patient with aplasia cutis congenita. *J. Craniofac. Surg.* 13: 497, 2002.
- 9- Wexler A, Harris M, Lesavoy M. Conservative treatment of cutis aplasia. *Plast. Reconstr. Surg.* 86:1066, 1990.
- 10- Gurley J, Marsh JL, Perlyn CA. Autogenous interdigitation expansion procedure. 79th annual meeting of the American Association of plastic surgeons, Laguna Niguel, California, May 2000.
- 11- Blum K, Schneider SJ, Rosenthal AD. Methyl methacrylate cranioplasty in children: Long term results. *Pediatr. Neurosurg.* 26:33,1997.
- 12- Josan VA, Sgouros S, Walsh AR. Cranioplasty in children. *Childs. Nerv. Syst.* 2005; 21: 200-4.
- 13- Brevi BC, MAGri AS, Toma L, Sesenna E. Cranioplasty for repair of a large bone defect with autologous and homologous bone in children. *J. Ped. Surg.* 2010; 45: E17-E20.
- 14- Korlof B, Nylen B, Rietz KA. Bone grafting of skull defects: a report of 55 cases. *Plast. Reconstr. Surg.* 52:378,1973.
- 15- David LR, Tayler RG, Argenta LC. A technique for cranial bone expansion. *J. Craniofac. Surg.* 7:151,1996.
- 16- Patel A, Chang CC, Turner JS, Tuggle CT, Persing JA. Improved correction of supraorbital rim deformity in craniosynostosis by the "tilt" procedure. *J. Craniofac. Surg.* 2012; 23: 370-373.
- 17- Songur E, Mutluer S, Gurler T. A modified fixation method in supraorbital bar advancement. *J Craniofac. Surg.* 1999;10:198-201.
- 18- Elshahat A. Management of burn deformities using tissue expanders: A retrospective comparative analysis between tissue expansion in limb and non-limb sites. *Burns* 2011 May;37(3):490-4.
- 19- Neumann CG. The expansion of skin by progressive distension of a subcutaneous balloon. *Plast Reconstr Surg* 1957;19:124.
- 20- Radovan C. Breast reconstruction after mastectomy using the temporary expander. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:195- 208.
- 21- Argenta LC, Marks MW, Grabb WC. Selective use of serial expansion in breast reconstruction. *Ann Plast Surg* 1983;11:188-95.
- 22- Argenta LC, Watanabe MJ, Grabb WC. The use of tissue expansion in head and neck reconstruction. *Ann Plast Surg* 1983;11:31-7
- 23- Leonard AG, Small JO. Tissue expansion in the treatment of alopecia. *Br J Plast Surg* 1986;39:42-56.