



Turner Sendromlu Bir Olguda Pterigium Colli'nin Cerrahi Tedavisi

Surgical Repair of Pterigium Colli in a Case with Turner Syndrome

Amı CİNPOLAT¹, Kerim ÜNAL², Özlenen ÖZKAN², Ömer ÖZKAN²

¹Serbest Hekim, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Uzmanı, İstanbul, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi

Correspondence Address

Amı CİNPOLAT

Serbest Hekim,

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik

Cerrahi Uzmanı, İstanbul, Türkiye

E-posta: anicinpolat@hotmail.com

ÖZ

Pterigium colli, Turner sendromlu olgularda % 75 sıklıkta görülen bir deformitedir. Bu deformitede, her iki taraf servikal bölgede oluşan cilt fazlalığı mastoidden akromiyona doğru uzanır ve perdeler oluşturur.

Bu yazıda Turner sendromlu 6 yaşında bir olguda Z plasti ve cilt eksizyonu ile Pterigium Colli'nin düzeltilmesi sunulmuştur.

Operasyon sonrası bir komplikasyon görülmemiş olup, estetik olarak tatmin edici sonuç sağlanmıştır. Sonuç olarak Pterigium Colli düzeltilmesinde uyguladığımız teknik güvenilir ve estetik sonuçları yönünden tatmin edici bir cerrahi yöntemdir.

Anahtar Sözcükler: Pterigium Colli, Turner Sendromu, Z plasti

ABSTRACT

The prevalence of the Pterigium Colli deformity is 75% in patients with Turner syndrome. This congenital deformity manifests as bilateral extracervical skin extending from the mastoid to the acromion and constituting webs.

The repair of Pterigium Colli in a 6-year-old patient with Turner syndrome using the Z plasty technique and skin excision is presented.

There were no postoperative complications and a satisfactory aesthetic result was obtained.

Our technique for the repair of Pterigium Colli is safe with a satisfactory aesthetic result.

Key Words: Pterigium Colli, Turner syndrome, Z plasty

Geliş tarihi \ Received : 15.10.2016

Kabul tarihi \ Accepted : 29.10.2016

GİRİŞ

Konjenital bir deformite olan Pterigium Colli ilk olarak Kobylinski tarafından 1883 yılında tanımlanmıştır (1,2). Servikal cildin fazlalığı her olguda değişken olmakla birlikte, genellikle mastoidden akromiyona kadar uzanmaktadır. Posterior bölgede saç çizgisi laterale doğru uzanır ve bu da geniş bir saç çizgisine neden olmaktadır. Tam mekanizması bilinmemekle beraber, bazı yazarlar uterus içindeki dönemde oluşan bir lenfatik malformasyonun neden olabileceğini savunmaktadırlar (3). Bu deformite Klippel-Feil ve Noonan sendromlarında da görülebilirken sıklıkla Turner sendromuna eşlik eder. 45X0 karyotip anomalisi ile seyreden Turner sendromu ilk olarak 1938 yılında tanımlanmıştır (4).

Bu deformite fonksiyonel olarak bir sorun oluşturmamasına karşın, hastalar ve ailelerinde estetik olarak şikayet yaratmaktadır. Bu deformitenin düzeltilmesinde literatürde birkaç cerrahi teknik tanımlanmıştır (1,5). Bu makalede Turner sendromu olan bir olguda Z plasti ve cilt eksizyonu ile Pterigium Colli'nin düzeltilmesi sunulmuştur.

DOI: 10.17954/amj.2018.121

OLGU SUNUMU

6 yaşındaki kız hasta yelken boyun deformitesi ile kliniğimize başvurdu. Daha önce kromozom analizi yapılmamış olan hasta, kromozom analizi yapılması için Genetik kliniğine yönlendirildi ve Turner sendromu tanısı konuldu. Herhangi bir fonksiyonel şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde iki taraflı kulak deformitesi, kısa boy ve yelken boyun deformitesi saptandı (Şekil 1).

Hastanın cerrahi öncesi planlamasında; mastoidden akromiona uzanan sağ tarafta tek ve sol tarafta iki tane olan fibrotik bandlar kalem ile vertikal planda işaretlendi. Bu vertikal çizgilerden anterior ve posteriora doğru, 60 derece açıyla Z plasti kolları işaretlendi. Cerrahi girişim hasta sırt üstü pozisyonda iken genel anestezi altında yapıldı. İlk olarak kepçe kulak onarımı yapıldı. Mustarde'nin U sütür tekniği ile onarım uygulandı. Daha sonra boyun bölgesinde çizime göre yapılan insizyonla Z plasti cilt flepleri trapez

kası üzerinden kaldırıldı. Cilt flepleri planlanan Z plastiye uygun olarak planlanan yerine götürüldü ve fleplerdeki cilt fazlalığı eksize edildi. Trapez kası üzerindeki fibrotik bandlar eksize edildi. Kulak arkası alanda oluşan köpek kulakları, kepçe kulak onarımı nedeniyle kulak arkasından da insizyon yapıldığı için dolaşımı bozmamak adına eksize edilmeden bırakıldı. Her iki boyun bölgesine hemovak drenler konuldu ve cilt flepleri cilt altı ve cilt olacak şekilde iki tabaka olarak sütüre edildi.

Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon görülmedi. Hastanın drenleri ikinci gün çekildi. Ameliyat sonrası yapılan değerlendirmede perdelerin giderildiği ve estetik olarak tatmin edici bir sonuç alındığı gözlemlendi (Şekil 2).

TARTIŞMA

Turner sendromu 2500-3000 canlı kız doğumunda görülür ve 45X0 karyotipi ile seyredir. Kısa boy, düşük saç çizgisi, perdeli boyun, düşük yerleşimli ve/veya rotate kulaklar,



Şekil 1: Olguda iki taraflı kulak deformitesi ve iki taraflı yelken boyun deformitesi mevcut.



Şekil 2: Operasyon sonrası 6. ayda hastanın yelken boyun deformitesinin düzeldiği gözlenmektedir.

dar damak, lateralde yerleşmiş hipoplazik memeler ve geniş göğüs kafesi, cubitus valgus, tırnak ve kardiyak anomalilerle karakterizedir. Amenore ve infertilite bu sendromun karakteristik özellikleridir. Bu hastaların zeka düzeyleri normaldir (6). Tamı genellikle fetal dönemde konulmakla beraber, bizim olgumuzda da olduğu gibi geç tanı da konulabilmektedir.

Pterigium Colli veya perdeli/yelken boyun sıklıkla Turner, Noonan ve Klippel-Feil sendromlarına ait bir bulgudur. Etiyopatogenezi halen tam olarak bilinmemektedir. Uterus içindeki dönemde servikal bölgede oluşan lenfatik sistemin gelişim defektinden ya da yine inutere dönemde boyun posterior alanda kistik higroma oluşumuna sekonder geliştiği düşünülmektedir (3,7).

Plastik cerrahlar için ideal cerrahi teknik; kozmetik sonucu iyi olan, komplikasyon oranı az ve rekürrens oranı düşük olan tekniklerdir. Bugüne kadar bu deformitede bazı teknikler kullanılmıştır. Bunlardan biri balon tekniğidir (8). Özellikle vertikal laksite sağlamak amacıyla yapılan bu teknikte işlemin iki seanslı olması ve balon şişirme seanslarının çocuklar için travmatik olması tekniğin dezavantajlarıdır.

Bir diğer teknik posterior servikal liftingdir. Bu teknikte insizyon ensede saç hizasında kalmaktadır. Avantajı anormal yerleşimli saç hizalanmasının düzeltilebilmesi iken dezavantajı ise skar genişlemesi ya da hipertrofik skardır (1).

Bizimde uyguladığımız bir diğer teknik ise Z plasti tekniğidir. Deri fazlalığını azaltmada çok iyi bir yöntem iken anormal saç hizalanmasına minimal fayda sağlamaktadır. Tekniğin bir diğer dezavantajı ise boyun yan tarafında skarın olmasıdır (1,9). Biz de bu tekniği kullanarak iyi bir estetik sonuç aldığımızı düşünüyoruz. Operasyon sırt üstü pozisyonda gerçekleştirilmiştir ve pozisyon değişikliğine ihtiyaç olmamıştır. Aynı seansta hastanın kulak deformiteside onarıldığı için, kulak insizyonuna yakın alanda fold rezeksiyonu kan dolaşımını bozmamak için ikinci seansa bırakılmıştır.

Sonuç olarak Pterigium Colli deformitesinde kullanılacak birkaç cerrahi teknik seçeneği vardır, hastanın mevcut sorunları gözönüne alınarak ideal yöntem belirlenmelidir. Bu seçeneklerden biri olan Z plasti ve deri eksizyonu yöntemi ile uygun olgularda estetik olarak tatmin edici sonuçlar alınacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Chaput B, Chavoïn JP, Lopez R, Meresse T, Nadon F, Herlin C, Garrido I, Grolleau JL. The "posterior cervical lift": A new approach to pterygium colli management. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2013; 6:7-1.
2. Thomson SJ, Tanner NS, Mercer DM. Web neck deformity; anatomical considerations and options in surgical management. *Br J Plast Surg* 1990; 43:94-100.
3. Mulliken JB. Vascular malformations of the head and neck. In: Young AE, ed. *Vascular birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders; 1988; 309.
4. Monney C, Pescia G, Addor MC. Turner syndrome. *Schweiz Med Wochenschr* 2000; 130:1339-43.
5. Miller LB, Kanter M, Wolfort F. Treatment of webbed neck in Turner's syndrome with tissue expansion. *Ann Plast Surg* 1990; 24:447-50.
6. Morgan T. Turner syndrome: Diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2007; 76: 405-10.
7. Posso CM, Wolff GA, Suarez LD. Pterigium colli: Secondary surgical correction of one severe case. *Ann Chir Plast Esthet* 2012; 57:299-303.
8. Leandris M, Ricbourg B. Surgical treatment of pterygium colli. A case report and review of the literature. *Ann Chir Plast Esthet* 1997; 42:615-22.
9. Kapaj R, Zor F, Öztürk S. Repair of pterigium colli in a case with Turner syndrome: Case report and review of the literature. *Gulhane Med J* 2012; 54(1):70-3.