

TURNER SENDROMLU BİR OLGU: YELE (PERDE) BOYUN DEFORMİTESİNİN BEŞLİ FLEP İLE DÜZELTİLMESİ

A CASE OF TURNER SYNDROME: THE CORRECTION OF THE DEFORMITY OF WEBBED NECK WITH THE FIVE FLAP PLASTY

Serdar Yüce,* Fatih Öktem,** Orhan Erbaş,** Ünal Şahin,** Hıfzı Velidedeoğlu,** Selim Çelebioğlu,**

*Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD

**S.B. Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği.

ÖZET

Turner sendromu fenotipik olarak bayan olan hastaların genotiplerinin 45 XO olması ile karakterize olup, gonadal disgenезis, kısa, kalın boyun (yele boyun), ensede geniş ve düşük saç hattı içerebilmektedir.

Turner sendromlu hastalar mental retarde değildir. Fakat onların bu deformiteye bağlı görünüşleri sosyal olmalarını engellemektedir. Bundan dolayı bu deformitenin onarımı önemlidir.

Deformitenin düzeltilmesi için; bilateral Z plastiler, doku genişletici kullanımı takiben eksizyon uygulanması, posterior bölgeden eksizyonlar, lateral servikal ilerletme flebi kullanımı gibi değişik cerrahi yöntemler kullanılmıştır.

Çalışmamızda, beşli flep kullanımı ile nüks yele boyun deformitesi düzeltilmiştir. Normal boyun konturu sağlanmış, makul saç hattı elde edilmiş ve insizyon hattı posterolateral bölgeye denk getirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Turner sendromu, beşli flep, perde boyun.

ABSTRACT

The Turner syndrome, phenotypically characterized with the presence of 45 XO in the genotypes of women patients and it may also include gonadal dysgenesis, short, webbed neck, wide and low hair line.

The patients who suffer from Turner syndrome are not mentally retarded. But their appearance related to this deformity prevents them from taking place in society. For this reason the repair of this deformity is very important.

In order to repair the webbed neck deformity, different surgical methods have been used such as; Z plasties, tissue expansion, excision from the posterior region, the use of the lateral cervical advancement flap.

In our case study; with the use of five flap plasty, relapsed webbed neck deformity have been repaired. The normal neck contour was achieved, reasonable hair line was obtained and incision line corrected to the postero-lateral area.

Keywords: Turner syndrome, five flap plasty, webbed neck.

GİRİŞ

1938'de Turner tarafından tanımlanan sendrom fenotipik olarak bayan olan hastaların genotiplerinin 45 XO olması ile karakterizedir. Sendrom gonadal disgenезis, kısa, kalın boyun (yele boyun), ensede geniş ve düşük saç hattı, kubitus valgus, aorta koarktasyonu, kalkan göğüs, kısa boy, lop kulaklar, epikantal fold anomalilerini içerebilmektedir.^{1,2,4} Sendroma eşlik eden yele boyun deformitesi ilk olarak 1883'de Kobylinski tarafından rapor edilmiştir.^{3,5} Sonrasında Funke tarafından 1902'de pterygium koli olarak tanımlanmıştır.³ Bu deformite birkaç sendromda görülebilen bir anomalidir. Bunlar Ulrich-Noonan sendromu (OD geçişli, Turnerin fenotipik özelliklerini taşımasına karşın erkek ve bayanlarda görülür. Saçlı alan C6-7'ye uzanır, sıklıkla perdeler asimimetrik).³ ve 1912'de Klippel ve Feil tarafından tanımlanan perde boyun, damak yarığı, düşük posterior saç hattı ve kısıtlı boyun hareketi olan Klippel-Feil sendromudur.¹

Boyun deformitesinin patogenezi bilinmemektedir. Mulliken inutero lenfatik malformasyonların kromozomal hastalıklardaki boyun deformitesi ile ilgili olduğunu ileri sürmektedir. Miller vertikal deri azlığı ve horizontal deri fazlalığını tanımlamıştır.² Turner sendromunda sıklıkla mastoiden acromiona uzanan kalın fasyanın oluşturduğu subkutanöz bant vardır, bu yapı bazende kaslarla ilgilidir.^{1,3}

Turner sendromlu hastalarda boyunda perde olanlarda kardiak hastalık olma ihtimali, normal boyunlu olanlara göre fazladır. Perde boyun ve kalp hastalığı arasındaki ilişki, ikisi arasında patolojik ilişkiyi öne sürmektedir. Embriyolojik çalışmalarda lenfatik anomaliler etyolojik ilişkinin temelini oluşturmaktadır. Lenfatik kesenin venöz sistemle normal ilişkisi bozulmuştur.⁸

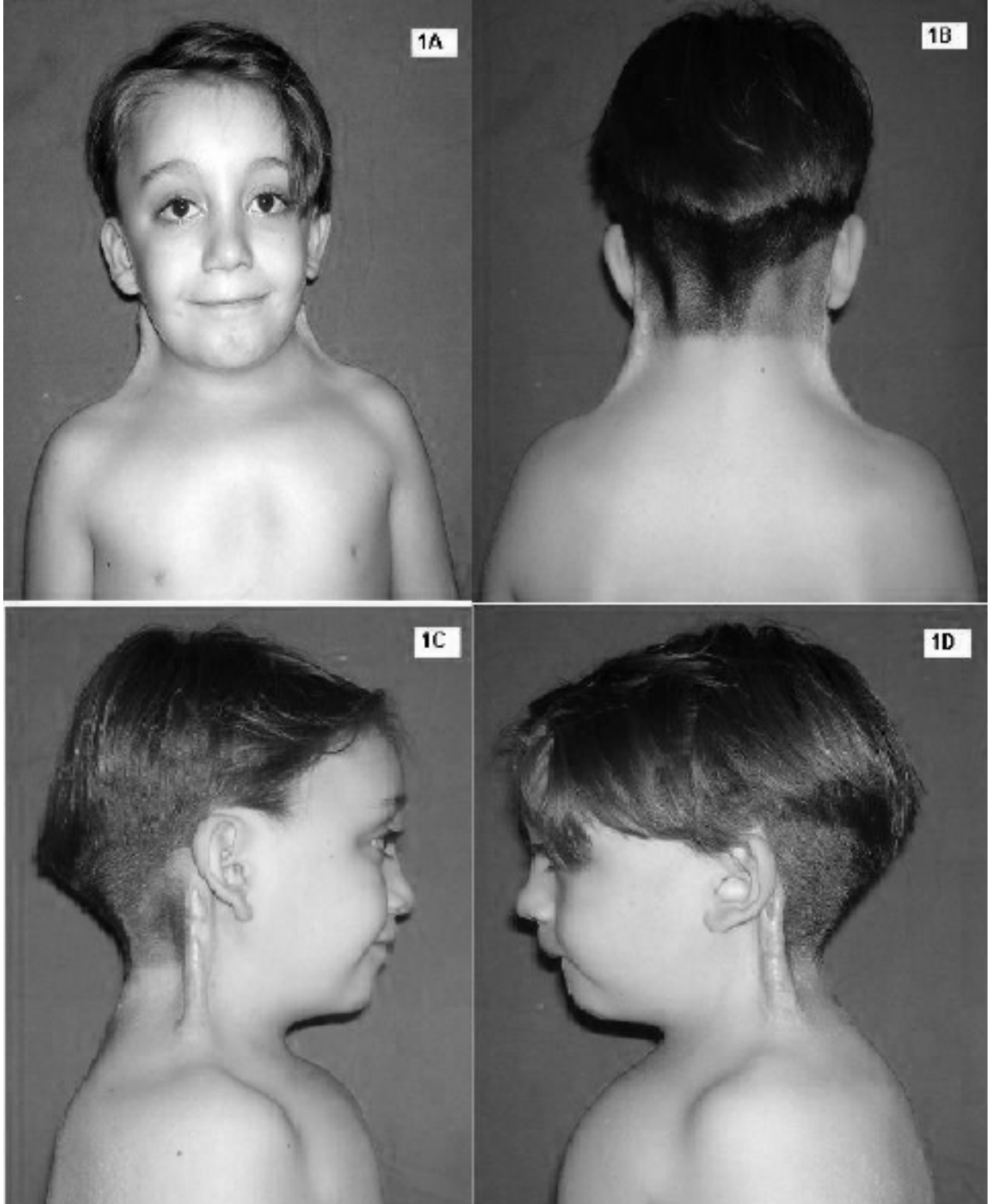
Turner sendromlu hastalar mental retarde de-

ğildir. Fakat onların bu deformiteye bağlı görünüşleri sosyal olmalarını engellemektedir. Bundan dolayı bu deformitenin onarımı önemlidir.⁷

Deformitenin düzeltilmesi için; bilateral Z plas-tiler, doku genişletici kullanımı takiben eksizyon uygulanması, posterior bölgeden eksizyonlar, lateral servikal ilerletme flebi kullanımı gibi değişik cerrahi yöntemler kullanılmıştır.

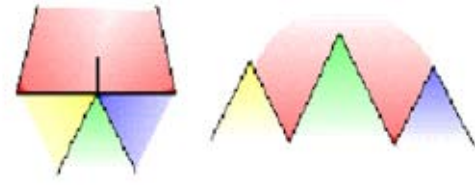
OLGU:

Kromozom analizi 45 XO Turner Sendromu ile uyumlu 13 yaşında, bayan hasta sunulmuştur. Hastada düşük saç hattı, yüksek damak, gonadal disgenesiz, göğüs anomalisi, boyun hareketlerinde kısıtlılık, bilateral yele boyun deformitesi ve eski operasyona bağlı hipertrofik skarlar mevcuttur. (Şekil 1) Hastaya daha önce başka bir merkezde boyundaki deformite için cilt eksizyonu ve primer sütür



Şekil 1. (A-D) 13 yaşındaki Turner Sendrom'lu hastanın preoperatif görüntüleri.

yapılmış ancak vertikal deri eksikliği düzeltilmediği ve fibröz bantlar eksize edilmediği için nüks etmiştir. Deformitesi düzelmeyen hastada bilateral beşli flep kullanımı ile deformite düzeltilmiştir (Şekil 2). Flep eski skar hattına planlanıp, skar dokuları ve fibröz bant eksize edilmiştir. Fleplerin adaptasyonu ile normal boyun konturu sağlanmış, makul saç hattı elde edilmiş ve insizyon hattı posterolateral bölgeye denk getirilmiştir (Şekil 3). Yaklaşık bir yıllık postoperatif takipte nüks görülmemiştir.



Şekil 2. Beşli flebin şematik görünümü.



Şekil 3. (A-D) Skar eksizyonu ve beşli flep kullanımı ile perde boyun düzeltilmesi sonrası postoperatif görüntüler.

TARTIŞMA

Turner sendromundaki perde boyun deformitesinin cerrahi tedavisi daima problem teşkil etmiştir. Cerrahide hedeflenen gerginlik altında kapatma ve vertikal deri eksikliğine bağlı rekürrensleri önlemek, normal boyun konturu sağlamak, simetrik saç hattı ile beraber anterior ve lateral boyunda skar oluşturmamaktır.^{3,7}

Perdenin yapısal özelliği ile ilgilide tartışmalar vardır. Fibröz bant olup olmaması önemli olup, bantın yetersiz eksizyonu veya serbestleştirilmesi rekürrens riski ile ilgilidir. Sharin ve DeFranzo, 1980'de posterior teknikle rekürrens bildirmişlerdir. Bant fibröz ve kas elemanlar içerir, bu platismada kısalığa neden olabilir. Platizmanın şiddetli kısalığı frog veya dove neck anomalisine neden olur. Mandibulanın alt kısmı ile boyun kaybolmuş gibidir ve yüz derisi direkt göğüze geçiyormuş izlenimi vermektedir. Bu anomalî şiddetlidir ancak Turner sendromunda çok az görülür. Bantın olmadığı hastalar Klippel Feil sendromlu hastalar olup, bunlarda bant olmadığı muayene ile kolayca tespit edilebilir. Boyundaki kısalık ve aşırı dokudan dolayı psödozeb vardır.³

Perde boyun deformitesinin operasyon ile düzeltilmesi ilk defa 1937'de Chandler tarafından Z plasti ile yapılmıştır.^{1,3} Sonraki yıllarda bu deformite için birçok yöntem tanımlanmıştır. Plastik cerrah fonksiyonel ve kozmetik olarak en iyi sonuç ve en az morbidite verecek yöntemi seçmelidir.¹

Cerrahi girişimleri lateral ve posterior yaklaşımlar olarak iki ana başlık altında değerlendirmek gerekir.

1) LATERAL YAKLAŞIMLAR:

Z PLASTİLER:

Geleneksel Z plasti Chandler tarafından tanımlanmış, bazı cerrahlar tarafından modifiye edilmiştir (Mc Gregor, 1980). Bu yöntemin dezavantajları; skar lateralde yerleşir, kolaylıkla görülür ve Z plastinin posterior ayağı saçlı deri içerir, anteriora yer değiştirir. Bundan küçük multipl Z plastiler ile korunulabilir. Fakat bunda da saç hattı lateralde yerleşir ve eleve edilemez. Ancak Z plasti ile perde iyi şekilde düzeltilebilmektedir.³ Tamamen kısa ve kalın boyunlu hastalarda direkt yeterli düzeltme sağlamak için Z plasti gerekmektedir.⁴

Bazı otörler modifiye Z plasti ile onarım yönteminin diğer yöntemlerden iyi olduğuna inanır. Fibröz bant direkt olarak görülüp eksize edilebilmekte, trapezius kasının kısa kas fiberlerini kibarca uzatabilmekte veya lateral boyunun normal kurvatürü için myotomize edebilmektedir. Postoperatif skar saçlı alan kıyısında postauriküler bölgede yerleşmektedir. Saçlı derinin görünen lateral boyuna yerleşimini

önlemek için Z plastinin varyasyonları kullanılmıştır. Çalışmalarda skara lazer uygulanması ve postoperatif saçlı alana lazer uygulanmasında vardır.¹

LATERAL SERVİKAL İLERLETME FLEBİ:

Lateral servikal ilerletme flebi yaklaşımı ilk kez Menick ve arkadaşları tarafından 1984'te tanımlanmıştır. Anterior boyun derisi ile platisma eleve edilir ve posterior, superiora ilerletilerek fibröz veblerde kullanılır.^{1,3}

Fazla horizontal derinin yayılması ve saç hattının yeniden konturunu içerir. Anterior ve lateral skardan korunur. Teknik değişik derecelerdeki deformitelere adapte edilebilir. Eşzamanlı düzeltme ile simetri sağlanabilir.⁴ Skar saç içi ve posteriorda kalmaktadır, saç hattı eleve edilir, rekürrens azdır, anormal bant eksize edilir. Operasyon basit güvenli ve direkt görülerek olmaktadır. Dezavantajları; hastada skar olur ve bunlar posterior yaklaşımdaki skardan daha belirgindir ve simetriyi sağlamak zordur.² Asimetri benzer boyutlardaki elipslerin eksizyonu ile düzeltilir.³ Ayrıca bazı olgularda; kısa ve kalın boyunlularda, bu yöntem kullanılacak olursa kapatma orijinal vebin apeksinde sonlanır ve eğer uzun düz hatta az miktarda hipertrofi olursa bu da vebi taklit eder, sonuçlar boyun uzunluğu ile ilgilidir.⁴

Postauriküler V-Y ilerletme flebi de kullanılan bir diğer yaklaşımdır. İnsizyon kulak arkasından superior helikal rime kadar planlanır, aşağı saç kenarından uzatılır. Diseksiyon akromiyon ve klavikulaya kadar devam ettirilir. Fibröz bant ortaya konulup eksize edilir, servikal deri posteriora taşınır, aşırı deri ve saç eksize edilir. V-Y plasti şeklinde kapatılır.^{2,6}

LATERAL YAKLAŞIM DOKU EKSPANSİYONU:

Özellikle kısa boyun ve düşük saç hattı olup başarılı anterior ilerletme flebi yapılamayacak olgularda kullanılır.³ Doku genişletici, oksipital çıkıntıdan yapılan insizyon ile mastoidden anteroinferiora diseksiyon yapılarak yerleştirilir. İkinci basamakta fazla deri çıkartılıp anteriordaki flep posteriora ilerletilir. Posteriorda T şeklinde insizyon olur.⁵ Genellikle doku genişletme ile defektler uygun deri (renk ve kalınlık) ile kapatılabilir. Bu deformitede problem vertikal deri eksikliğidir ve anormal düşük saç hattı olmasıdır. Posterior insizyon hattında gerginlik olmaması rekürrensten korur, boyun açısı sağlanır.⁷ Doku genişleticiler vertikal planda daha çok saçsız deri ve subkutan doku sağlayabilir.¹ Ancak doku ekspansiyonunun birden fazla operasyon gerektirmesi ve nispeten çocuklarda zor bir teknik olması dezavantajdır. Şiddetli vertikal eksiklik olan vakalarda kullanılmaktadır.² Diğer tekniklere avantajı çok fazla değildir.

2) POSTERİOR YAKLAŞIM:

Posterior yaklaşım ilk olarak Foucar tarafından 1948'de tanımlanmıştır. Bu yöntemde veb fazla boyun derisinin posteriorda eksizyonu ile düzeltilmiştir. Fibröz bant skoring ile serbestleştirilip yer değiştirilir. İnferiordan kapatmaya başlanıp superiorda T görünümlü skar olur ve saç hattının elevasyonu mümkündür.³ Agris modifiye etmiştir, Y şeklinde de kapatılabilir. Shearin ve De Franzo, 1980'de kelebek şeklinde eksize etmişlerdir ve çift ters Y veya X şeklinde kapatmışlardır. Bu yöntemin avantajı tek insizyon olmasıdır, ayrıca skar göze batmayan yerde yerleşir. Kolaylıkla simetri sağlanır, ameliyat sırasında her iki alan karşılaştırılır.^{1,3,4} Ancak bazı vakalarda vertikal kolun genişlemesine bağlı skar ve orta derecede rekürrens görülür. Bu durum skar revizyonu ve double Z plasti ile düzeltilir.^{4,7}

Bu yöntem özellikle Klippel-Feil sendromunda daha uygundur. Bunlarda fibröz bant görülmez ve gergin kapatmaya bağlı nükslerde daha azdır.³

Biz olgumuzda sekonder vaka olması, boyun lateralinde hipertrofik skar ve fibröz bant varlığı nedeniyle yeterli düzeltmeyi sağlamak için beşli flep yöntemini tercih ettik. Hastada fibröz bant varlığı ve lateralde yer alan hipertrofik skar dolayısıyla posterior yaklaşımı yeterli düzeltmeyi sağlamayacağı gibi iki ayrı skar oluşturacağı için düşünmedik. Lateral ilerletme flebi için yeterli doku olmadığı için kullanmadık. Doku genişletici kullanımını hastaya üçüncü bir ameliyat yükü getirmesi, çocuk hastalarda uyum sorunu ve normal doku ile beraber skar dokusunda da genişlemeye neden olabileceği düşüncesiyle tercih etmedik. Hastanın deformitesini tam olarak düzeltmenin Z plastiler ile olabileceğini düşündük, ancak bunlardaki skarın yerleşimi ve saç hattında yer değiştirme dezavantajlarını önlemek için beşli flep kullandık. Bu yöntemle hastamızda posterior bölgeye yakın skar hattı ile beraber normal, simetrik boyun konturu ve makul seviyede saç hattı elde etmiş olduk. Yele boyun deformitesinde beşli flep yönteminin fibröz bant eksizyonunun yapılabildiği, kabul edilebilir skar ve saç hattı sağlayan, kullanımı kolay, efektif ve akılda tutulması gereken bir seçenek olduğunu düşünmekteyiz.

Yele boyun deformitesinde tamamen düşük saç hattını ortadan kaldırmak mümkün olmamaktadır. Elbette düzeltilmiş ve gizlenmiş skarlara ihtiyaç vardır. Günümüzde birçok saç şekli ile bunlar kamufle edilebilmektedir. Bu deformitelerde vebin düzeltilmesi birinci amaç olmalıdır.²

Serdar YÜCE

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi,

Alparslan Türkeş Caddesi No: 57 06510 Emek, Ankara

Faks: (312) 2035555-5205

E-posta: yuceserdar23@yahoo.com

KAYNAKLAR:

1. Katie R. Hikade, George J Bitar, Milton T. Edgerton, Raymond F. Morgan. Modified Z-Plasty Repair of Webbed Neck Deformity Seen in Turner and Klippel-Feil Syndrome. The Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2002;39: 261-6,.
2. Thomas J. Gargan. Web Neck Deformity in Turner Syndrome. Plastic and Reconstructive Surgery. 1997;99: 871-4.
3. Thomson S.J, Tanner N.S.B. and Mercer D.M. Web Neck Deformity: Anatomical considerations and options in surgical management. British Journal of Plastic Surgery. 1990;43: 94-100.
4. Frederick J. Menick, David W Furnas and Bruce M. Achauer. Lateral cervical advancement flaps for the correction of webbed-neck deformity. Plastic and Reconstructive Surgery. 1984;73:223-9.
5. Niranjana N.S. Webbing of the neck: Correction by tissue expansion. Plastic and Reconstructive Surgery. 1989;84: 985-8.
6. Thomas J. Gargan. Turner's Syndrome. The New England Journal Of Medicine. 1997;336(21):1526-8.
7. Leonard B. Miller, Mitchel Kanter, Frank Wolfort. Treatment of webbed neck in turner's syndrome with tissue expansion. Annals of Plastic Surgery. 1990;24:447-50.
8. Edward B. Clark. Neck web and congenital heart defects: A Pathogenic association in 45 X-O turner syndrome?. Teratology. 1984;29: 355-61.