

# DOĞUMSAL MAKSİLLOMANDİBULER FÜZYON

## CONGENITAL MAXILLOMANDIBULAR FUSION

Güniz Eker Uluçay, Ayşegül Yavuz, Şener Küçük, M. İlker Bilgiç, Tayfun Aköz

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Plastik, Rekonstruktif Ve Estetik Cerrahi Kliniği

### ÖZET

Doğumsal maksillomandibular füzyon oldukça nadir görülen, sadece yumuşak doku ya da bununla birlikte kemik doku tutulumunun görüldüğü bir anomalidir. Tutulum tek taraflı ya da bilateral olabilir. Literatürde tek başına ya da sendromlar ile birlikte olabileceği bildirilmiştir.

Klinikte maksillomandibular füzyon sonucu hastada ağız açıklığında kısıtlılık ve buna bağlı olarak doğum sonrası beslenme, nefes alma gibi hayatsal fonksiyonlarda problemler görülebilir. Kliniğimizde takip ve tedavi edilen maksillomandibular füzyonlu hastayı literatüre eklemek amacı ile sunmayı amaçladık.

### ABSTRACT

Congenital maxillomandibular fusion is a rare disorder that may involve only the soft tissues or both the bony and soft tissues. It may be unilateral or bilateral. This anomaly may be seen isolated or in association with syndromes.

Maxillomandibular fusion restricts mouth opening and may causes problems in feeding and respiration. We present a case of maxillomandibular fusion with description of the clinical features and treatment adding to the existing amount of the literature on the subject.

## GİRİŞ

Doğumsal maksillomandibuler füzyon oldukça nadir görülen bir anomalidir. Tek veya iki taraflı ortaya çıkabilen bu anomali yalnızca yumuşak doku tutulumu ya da beraberinde kemik tutulumu şeklinde görülebilir. Ağız açılımında kısıtlanma sonucunda bebeğin beslenmesi, solunumu ve gelişimi olumsuz yönde etkilenir. Erken müdahale karşılaşılabilecek bu problemler nedenleri ile oldukça önemlidir. Ayrıca geç müdahale edilen olgularda ortaya çıkabilecek temporomandibuler eklem ankilozu daha komplike sorunlara yol açabilir.

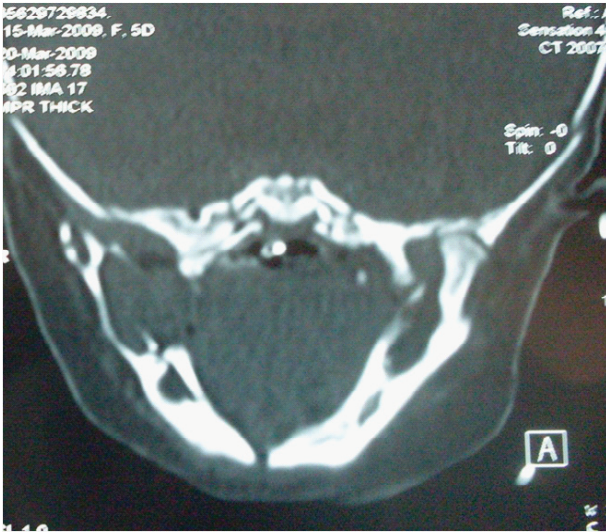
## OLGU SUNUMU

Otuz altıncı gebelik haftasında sezaryen ile 1550 gram olarak doğan kız bebekte doğum sonrası yapılan ilk muayenede maksillomandibuler füzyon nedeniyle ağız açıklığında kısıtlılık saptanması üzerine bistüri ile füzyon açılmış ve hasta entübe edilerek hastanemiz pediatri kliniğine sevk edilmiştir. Pediatri kliniğinde yapılan ayrıntılı incelemelerde annenin sağlıklı bir gebelik dönemi geçirdiği, bebeğin ailenin ilk bebeği olduğu, ailede bilinen bir doğumsal anomali öyküsü olmadığı, ancak anne babanın birinci derece akraba evliliği yaptığı öğrenilmiştir. Yapılan

diğer kan tetkikleri normal olarak bulunmuştur. Diğer sistem taramalarında hastada ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt ve pulmoner stenoz saptanmıştır. Yatışının ikinci gününde oksijen satürasyonlarının stabil seyretmesi üzerine pediatri kliniğini tarafından ekstübe edilmiştir. Kliniğimiz tarafından yapılan ilk muayenesinde ağız açıklığı yaklaşık 1 cm olarak saptanması üzerine acil bir cerrahi müdahale düşünülmemiştir. Ağız açıklığındaki kısıtlılığın sebebinin araştırmaya yönelik yapılan X-ray ve bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde temporomandibuler eklem aralıklarında tek taraflı hafif daralma ile beraber herhangi bir ankiloz bulgusu saptanmamıştır (Şekil 1-2). Hastanın beslenmesi bu dönemde orogastrik sonda ile sağlanmıştır. Ayrıca intravenöz sıvı destek tedavisi uygulanmıştır. Postpartum 14. gününde tarafımızca yapılan ikinci muayenesinde dudakların ayrılabilirdiği, ancak maksillomandibuler dişetlerinin okluzal düzeyde sol anterolateraldeki 2 cm.lik kısım hariç total olarak yapışık olduğu saptanmıştır (Şekil 3). Bunun üzerine ikinci ayında hasta operasyon için hazırlanmış, trakeotomi açılabilirdiği olasılığı için aile bilgilendirilmiştir. Sedoanaljezi altında yapılan operasyonda dişetindeki füzyon bistüri yardımı ile



Şekil 1: Preoperatif bilgisayarlı tomografi görüntüsü (sağ eklem aralığı)



Şekil 2: Preoperatif bilgisayarlı tomografi görüntüsü (sol eklem aralığı)

açılmış, tek taraflı kısa bir segmentte singnati saptanmış ve periost elevatorü ile tüm sineşik dokular açılmıştır (Şekil 4). Yeterli ağız açıklığının sağlanması sonrasında hastanın damak yarığı olduğu saptanmıştır. Operasyon sonrasında ağız açıklığı yaklaşık 2 cm olarak ölçülmüştür. Füzyonun tekrarlamaması için hazırlanan silikon mold tek taraflı olarak lateral bölgede sütüre edilmiştir. Kanama kontrolünü takiben operasyon tamamlanmıştır. Erken postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon gözlenmemiş olup, hasta oral beslenmeye başlanmıştır (Şekil 5). Aileye yaptırılması gereken egzersizler öğretilerek ve pediatrik kardiyoloji birimine yönlendirilerek taburcu edilmiştir. Postoperatif birinci ayında silikon mold çıkarılmıştır. Ancak silikon bloğun çıkarılmasından sonraki takiplerinde, kardiyak problemleri nedeni ile interne edildiği dönemde yeterli ağız açıklığının sağlanamaması üzerine ameliyat sonrası ikinci ayında



Şekil 3: Preoperatif hastanın görüntüsü



Şekil 4: Intraoperatif füzyonun açılmış haldeki görüntüsü

füzyonun tekrarladığı saptanmıştır (Şekil 6). Aileye tekrar operasyon önerilmiş, fakat eşlik eden problemler yüzünden hasta henüz tekrar opere edilememiştir.

## TARTIŞMA

Doğumsal maksillomandibuler füzyon nadir görülen bir anomali olup, tek başına ya da yarı damak, mikroglossi, mikrognati, temporomandibuler eklem bozuklukları, aglossi, popliteal pterygium sendromu, Van der Woude Sendromu, Aglossi - Adaktili Sendromu ile birlikte görülebilir.<sup>1,2</sup> Bunlar arasında en sık görülen anomali yarı damak olup, bu durumda yarı damak lateral alveolar sineşi sendromu olarak adlandırılır.<sup>1,3,4.</sup>



Şekil 5: Erken postoperatif dönemdeki görüntüsü (silikon mold henüz çıkarılmamış)



Şekil 6: Postoperatif ikinci ayında hastanın füzyonunun tekrarladığı görüntüsü

İlk olarak Burket 1936'da maksillomandibuler füzyon ile beraber fasiyal hemiatrofi ve doğumsal temporomandibuler eklem ankilozu olan olguyu yayınlamıştır.<sup>5</sup> O zamandan günümüze kadar yaklaşık 30 maksillomandibuler füzyon olgusu yayınlanmıştır.<sup>6-35</sup>

Maksillomandibuler füzyon genellikle doğumdan hemen sonra ağız açıklığında kısıtlılık olması ile tanınır. Nadiren de olsa geç yaşta tanı konmuş hastalar olabilir.<sup>13</sup>

Füzyon izole olarak yumuşak dokular arasında (sineşi) ya da daha ağır bir form olarak beraberinde

kemik yapılar arasında (singnati) olabilir.

Dawson'un ilk yaptığı singnati sınıflamasına göre,<sup>14</sup>

Tip 1: Basit singnati (baş boyun bölgesinde başka anomali olmadan)

Tip 2: Kompleks singnati

Tip2a: Singnati ve aglossinin birlikte görülmesi

Tip2b: Singnatinin proksimal mandibula bölgesinde hipoplazi veya agenezi ile birlikte görülmesi şeklindedir.

Bu sınıflama son olarak Laster (2001) tarafından modifiye edilmiş ve basit anterior (tip 1a) ve kompleks anterior (tip 1b) ve basit zigomatikomandibuler (tip 2a) ve kompleks zigomatikomandibuler (tip 2b) singnati olarak yapılmıştır.<sup>15</sup> Bu son sınıflamaya göre olgumuz tip1b grubuna girmektedir.

Maksillomandibuler füzyonun etiyolojisi henüz tam olarak bilinmemektedir. Alveolar çıkıntılarının embriyolojik gelişiminin olduğu 7-8. haftalarında, dil ve damak kontakt halinde iken, bundan sonraki adım olan palatal kapanma dilin aşağıya doğru kontraksiyonuna bağlıdır. Oral kavite duvarlarının medial hareketleri ile dilin ağızdan dışarı doğru çıkması sonucu alveolar çıkıntılarının füzyonu engellenir. Genetik, teratojenik veya mekanik bir takım etkiler bu kritik zamanda, bu periyodun uzaması ile oral yapılar arasındaki hareketsiz temasa ve anormal bir füzyona neden olabilir.<sup>16</sup> Gebeliğin geç döneminde geçirilen travma, stapedial arter anomalisi ve teratojenik ajanlar da diğer muhtemel etiyolojik ajanlar arasında yer alır.<sup>15,30</sup>

Mathis araştırmalarında adezyonların bukkofaringeal membran artıkları olduğunu öne sürmüştür.<sup>17</sup> Hayward ve Avery dişeti epitelyumu, palatin tabaka ve ağız tabanı arasında kontakta bağlı adezyonların geliştiğini belirtmiştir.<sup>18</sup> Fuhrmann herediter bir geçiş olduğunu, yayınladığı olgusunda ailenin 5 üyesinde damak yarığı ve sineşi olduğunu, birinde yarık damak olmaksızın sineşi olduğunu belirtmiştir.<sup>19</sup> Stenberg ise gingivanın erken füzyonunu takiben dilin tam olarak öne düşmesi sonucu oluşan posterior yarık damak ve mandibula immobilizasyonuna bağlı olarak gelişen temporomandibuler eklem ankilozu olduğunu savunmuştur.<sup>20</sup> Goadacre ve Wallace ise füzyonun embriyolojik temelini araştırmış ve gelişen brankiyal ark bölgesinde bukkofaringeal membran veya amniyotik bant teorisini ortaya koymuştur.<sup>21</sup> Credence ve Rao ise çevresel faktör olarak meclozin ve yüksek doz vitamin A kullanımının bu anomaliden sorumlu olabileceğini belirtmiştir.<sup>22,29</sup>

Doğumsal maksillomandibuler adezyonlar oral kavitenin değişik bölgelerinde görülebilir. Çoğunlukla alt ve üst alveoler çıkıntılar arasında (singnati) veya dil ve damak sınırları veya maksilla (glossopalatal ankiloz) , alt dudak, ağız tabanı veya orofaringeal istmus bölgesinde görülebilir. Bu sineşiler epitelyum membranları veya bantları ile birlikte değişik oranlarda bağ dokusu ve kas veya kemik içerebilir.<sup>23,28</sup>

Adezyonların lokal veya genel anestezi altında basit cerrahi yöntem ile ayrılması normal beslenme, üst hava yolunun tıkanmaması, normal mandibuler fonksiyon ve yüz gelişimi için gereklidir. Ne kadar erken tedavi edilirse temporomandibuler eklem ankilozu gelişim riski o kadar azdır. Operasyon ne kadar kısa olsa da genel anestezi vermek bazen zor olabilir, fiberoptik laringoskoplar endotrakeal entübasyon için gerekli olabilir.<sup>24</sup> Bazen adezyonların tek başına kesilmesi normal ağız açıklığının sağlanması için yeterli olmayabilir. Manuel manipülasyonla temporomandibuler eklem sertliğini açmak gerekebilir. Normal ağız açıklığı bazen operasyondan ancak birkaç hafta sonra sağlanabilir.<sup>25</sup>

İnteralveolar silastik bite blokun postoperatif yara iyileşme döneminde dört hafta süre ile kullanılması füzyonun tekrarlamaması açısından önemlidir. Maksillomandibuler füzyonun açılmasından sonra rekürrens olduğu çeşitli vakalar yayınlanmıştır.<sup>26,27</sup> Bu durumun hastanın yaşı dolayısı ile yüksek osteojenik potansiyel taşınması veya yeterli fizik tedavi uygulanamaması nedeni ile olduğu düşünülmektedir.<sup>35</sup> Sunduğumuz hastada da operasyon sırasında yerleştirilen silikon blok bir ay süre ile kullanılmış ancak daha sonraki dönemde hastanın kardiyak ek anomalileri nedeni ile hospitalize edildiği sürede yeterli ağız açıklığının sağlanamaması nedeni ile füzyon tekrarlamıştır.

## SONUÇ

Kemik füzyonu ile beraber veya tek başına görülen doğumsal maksillomandibuler füzyon nadir görülen, ancak karşılaşıldığı durumlarda erken müdahale edilmesi gereken bir anomalidir. Aksi takdirde bebeğin nefes alma, beslenme, yutkunma fonksiyonları ve yüz gelişimi olumsuz yönde etkilenebilmektedir. Füzyonun operasyon sonrasında tekrarlamaması için de gerekli önlemler alınmalıdır.

Dr. Güniz Eker ULUÇAY

Yaş Sk.5/17 Bostancı, İSTANBUL

E-posta: gunizeker@yahoo.com

## KAYNAKLAR

1. Tanrikulu R, Erol B, Görgün B, İlhan O. Congenital alveolar synechia-a case report. *Br Dent J* 2005; 198: 81- 88.
2. Hamamoto J, Matsumoto T. A case of facio-genito-popliteal syndrome. *Ann Plast Surg* 1984; 13: 224-229.
3. Verdi GD, O'Neal B. Cleft palate and congenital alveolar synechia syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1984; 74: 684-686.
4. Dalal M, Davison PM. Cleft palate congenital alveolar synechia syndrome: case report and review. *Br J Surg* 2002; 55: 256-257.
5. Burket LW. Congenital bony temporomandibular ankylosis and facial hemiatrophy. *JAMA* 1936; 106: 719-721.
6. Petersen G: Aglossia congenita with bony fusion of the jaws. Report of one case. *Acta Chir Scand* 1961; 122: 93-95.
7. Hoggins GS: Aglossia congenita with bony fusion of the jaws. *Br J Oral Surg* 1969; 7: 63-65.
8. Alfery DD, Ward CF, Harwood IR, Mannino FL: Airway management for a neonate with congenital fusion of the jaws. *Anaesthesiology* 1979; 51: 340-342.
9. Dobrow B: Syngnathia and multiple defects. *J Clin Dysmorphol* 1983; 1: 5-7.
10. Simpson JR, Maves MD: Congenital syngnathia or fusion of the gums and jaws. *Otolaryngol - Head Neck Surg* 1985; 93: 96-98.
11. Snijman PC, Prinsloo JG: Congenital fusion of the gums. *Am J Dis Child* 1966; 12: 593-595.
12. Arshad AR, Goh CS: Hypoglossia congenita with anterior maxillo-mandibular fusion. *Br J Plast Surg* 1994; 47: 139-141.
13. Salleh NM: Congenital partial fusion of the mandible and maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1965; 20: 74-76.
14. Dawson KI, Gruss JS, Myall RW: Congenital bony syngnathia: a proposed classification. *Cleft Palate-Craniofac J* 1997; 34: 141-146.
15. Laster Z, Temkin D, Zarfin Y, Kushnir A. A complete bony fusion of the mandible to the zygomatic complex and maxillary tuberosity: case report end review. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001; 30: 75- 79.
16. Haydar SG, Tercan A, Uçkan S, Gürakan B. Congenital gum synechia as an isolated anomaly: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 2003; 28: 81- 84.
17. Mathis VH. U"ber einen fall von ernäunng-sschwierigkeit bei connataler syngnathie. *Deutsche Zahnärztliche Zeitschrift* 1962; 17: 1167- 1171.
18. Hayward JR, Avery JK. A variation in cleft palate. *J Oral Surg Anesth Hosp Dent Serv* 1957; 15: 320- 324.
19. Fhurmann W, Koch F, Scheweckendick W. Autosomol dominante Vererbung von Gaumenspalte and synechien zwischen gaumen und mundboden oder zunge. *Humangenetik* 1972; 14: 196- 203.
20. Sternberg N, Sagher U, Golan J, Eidelman AI, Ben-Hur N. Congenital fusion of the gums with bilateral fusion of the temporomandibular joints. *Plast Reconstr Surg* 1983; 72: 385- 387.
21. Goodarce TE, Wallace AF. Congenital alveolar fusion. *Br J Plast Surg* 1990; 43: 203- 209.
22. King CTG. Teratogenic effects of meclozine hydrochloride on the rat. *Science* 1963; 141: 353.
23. Gartlan MG, Davies J, Smith RJ. Congenital oral synechia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102: 186- 197.
24. David DA, Ward CF, Harwood LR, et al. Airway management for a neonate with congenital fusion of the jaws. *Anaesthesiology* 1979; 51: 340.

25. Shams MG, Motamedi MHK, Abad HLD. Congenital fusion of the maxilla and mandible: Brief case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 102: e1-e3.
26. Ugurlu K, Turan T, Urgancı N, et al. Fusion of maxillary and mandibular alveolar process together with a median mandibular cleft: a rare congenital anomaly. *J Craniomaxillofacial Surg* 1999; 27: 105-108.
27. Rao S, Oak M, Kulkarni B. Congenital midline palatomandibular bony fusion with a mandibular cleft and a bifid tongue. *Br J Plast Surg* 1997; 50: 139-143.
28. Gupta RK, Jadhav V, Gupta A, et al. Congenital alveolar fusion. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43: 1421-1425.
29. Kalter H, Warkany J. Experimental production of congenital malformations in strains of inbred mice by maternal treatment with hypervitaminosis A. *Am J Pathol* 1961; 38: 1.
30. Poswillo D: The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973; 35: 302-328.
31. Parkins GE, Boamah MO. Congenital maxillomandibular syn- gnathia: Case report. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2009; 37: 276- 278.
32. Daniels JSM. Congenital maxillomandibular fusion: a case re- port and review of the literature. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2004; 32: 135-139.
33. Mortazavi SH, Motamedi MHK. Congenital fusion of the jaws. *Indian J Pediatr* 2007; 4: 416- 418.
34. Fallahi HR, Naeini M, Mahmoudi M, Javaherforoosh F. Congenital zygomatico-maxillo-mandibular fusion: a brief case report and review of literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010 May 11.
35. El-Hakim IE, Al-Sebaei MO, Abuzennada S, Alyamani AO, Con- genital fusion of the maxilla and mandible (congenital bony syngnathia). *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010. May 25.