

Z-plasti ile onarım yapılan konjenital orta hat servikal kleft olgusu

Ömer YILMAZ, Abdülkadir GENÇ, Peyker Demireli, Teoman ÖZCAN, Can TANELİ

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları, Manisa

Özet

Konjenital orta hat servikal kleft boyun ön kısmının nadir görülen gelişimsel bir bozukluğudur. Embryolojik gelişim teorilerinden en fazla kabul göreni distal branşiyal arkusların boyun orta hatta birleşmesindeki yetersizliktir. Lezyonun tedavi edilmemesi halinde subkutan fibröz kordun giderek kalınlaşması ile boyunda kontraktür meydana gelir. Bu nedenle bütünüyle eksize edilmesi gereklidir. Z-plasti ile onarılan orta hat servikal kleft olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

3 günlük erkek olgu doğumunda boyundaki lezyon nedeniyle götürüldükleri hastanede tiroglossal sinüs tanısı konularak operasyon önerilmiş. Polikliniğimize getirilen olgunun fizik muayenesinde boyun ön kısmı orta hatta düz bir yapıda atrofik pembe renkli epitelyum ile kaplı kleft görüldü. Lezyon, olgu 3 aylıkken intratrakeal genel anestezi altında eliptik olarak bütünüyle eksize edildi. Z-plasti ile vertikal olarak kapatıldı.

Konjenital orta hat servikal klefti nadir görüldüğü için tanı zorluğu yaşanmaktadır. Tanı ve tedavide hızlı davranmak daha sonra gelişebilecek boyun kontraktürünü engellemektedir.

Anahtar kelimeler: Konjenital orta hat servikal klefti, boyun anomalileri, Z-plasti

Giriş

Konjenital orta hat servikal klefti, boyun ön kısmının nadir görülen gelişimsel bir bozukluğudur⁽³⁾. Embryolojik gelişim teorilerinden en fazla kabul göreni distal branşiyal arkusların boyun orta hatta birleşmesindeki yetersizliktir^(8,13). Geçmişte medial kleft, boynun median fissürü, konjenital orta hat servikal

Summary

A case of congenital midline cervical cleft treated with single Z-plasty

Congenital midline cervical cleft (CMCC) is a rare developmental anomaly in the ventral aspect of the neck. The most excepted theories of embryologic development is impaired fusion of the distal branchial arches in the midline. If the lesion is remain untreated, it causes cicatricial contracture in the neck over time. For this reason complete excision is necessary. We present a case of CMCC treated with Z-plasty closure, because it is very rare.

3 day old male infant was brought to the hospital due to the lesion at his neck, and diagnosed as thyroglossal sinus and recommended to have an operation. When the patient presented to our clinic, his physical examination showed linear cleft lined with atrophic pink epithelium on the ventral mid-cervical line. The patient underwent elliptically complete excision of the lesion at 3 months of age with intratracheal general anesthesia. The closure of the vertical deficiency was accomplished by single-Z-plasty.

As, CMCC is reported as a rare abnormality diagnosis can be assess difficultly. Diagnosis and the treatment of this abnormality should be managed as soon as possible, in order to prevent the neck contracture highly likely to develop in the future

Key words: Congenital midline cervical cleft, neck abnormality, Z-plasty

kordu, orta hat servikal vebi ve pterigium kolli medianum gibi değişik adlandırmalar kullanılmıştır. Lezyonun ana özellikleri boyun ön kısmı orta hatta mandibula ile sternal çentik arasında değişik uzunlukta olabilen atrofik pembe renkli bir deri, lezyonun üst ucunda meme benzeri çıkıntı, alt ucunda kör bir sinüs ve lezyonun altında kalın, fibröz bir kord varlığıdır^(3,5,12).

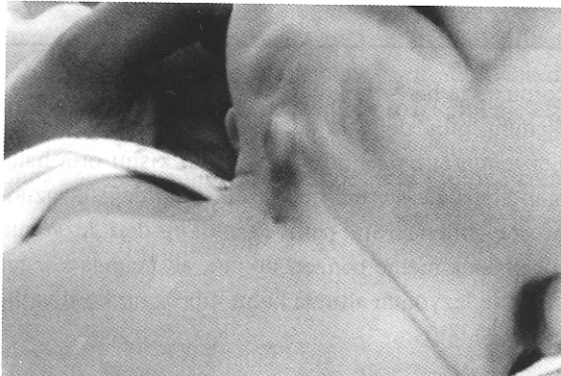
Lezyonun tedavi edilmemesi halinde subkutan fibröz kordun giderek kalınlaşmakta ve boyunda kontraktür

Adres: Dr. Ömer Yılmaz, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 45010, Manisa
Yayına kabul tarihi: 22.03.2007

oluşturmakatdır. Bu nedenle bütünüyle eksize edilmesi gereklidir. Z-plasti en iyi kozmetik sonucu veren onarım tipidir ⁽¹⁾. Erken dönemde onarım gerektiren bu malformasyona sahip 3 aylık olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

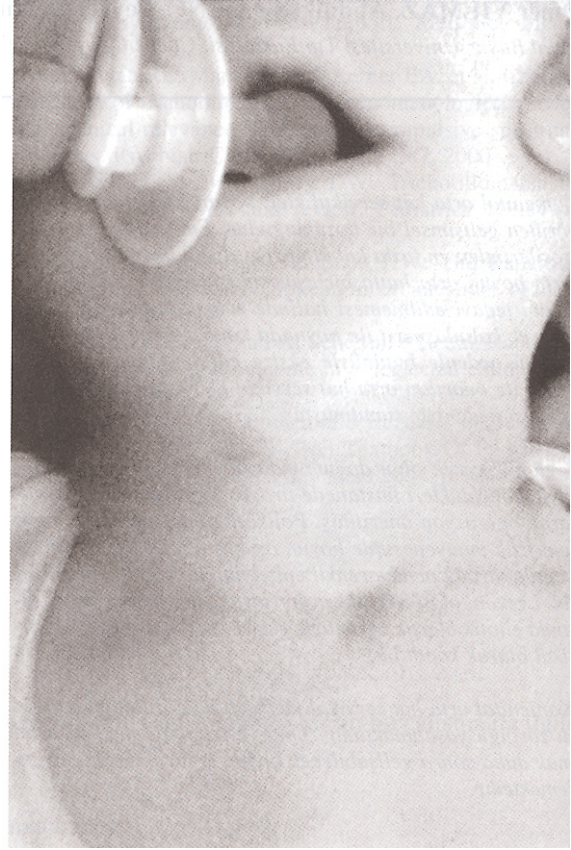
Olgu Sunumu

3 günlük erkek olguya doğumunda boyun ön kısmındaki lezyon nedeniyle başka bir hastanede tiroglossal sinüs tanısıyla operasyon önerildiği belirtildi. Polikliniğimize başvuran olguya 1 aylık olduğunda operasyon planlandı. Olguda bugüne kadar solunum sıkıntısı, ses kısıklığı ve beslenme ile ilgili herhangi bir problemi olmadığı annesi tarafından ifade edildi. Öz ve soy geçmişinde başka bir özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde boyun ön kısmı, orta hatta mandibulaya yaklaşık 1 cm. mesafeden başlayıp sternal çentiğe 2 cm. mesafede sonlanan yaklaşık 2.5 cm. uzunluğunda ve 1.2 cm. genişliğinde, ince ve pembe renkli bir deri ile kaplı konjenital orta hat servikal klefti görüldü. Üst ucunda yaklaşık 5 mm uzunluğunda meme benzeri çıkıntısı ve alt ucunda yaklaşık 1 cm uzunluğunda kör sonlanan sinüs mevcuttu (Resim 1). Sinüs ağzından herhangi bir şekilde akıntı olmadığı belirtildi. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. 1 aylık olduğunda kliniğimize yatırılan olgu operasyona alındı. Ancak tekrarlayan girişimlere rağmen entübe edilemedi. Anestezi uzmanının isteği üzerine boyun MRG (Manyetik Rezonans Görüntüleme) çekildi. MR görüntülerinde servikal kleftin üst ve alt hava yolları ile ilişkisi yoktu. Diğer boyun yapıları ile ilgili patolojik bulgu saptanmadı.

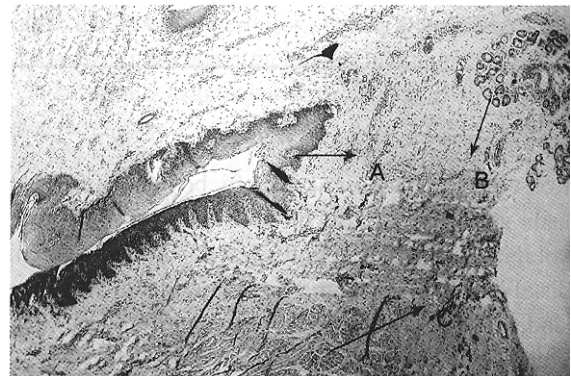


Resim 1. Konjenital orta hat servikal klefti olan 3 aylık erkek olgunun görünümü.

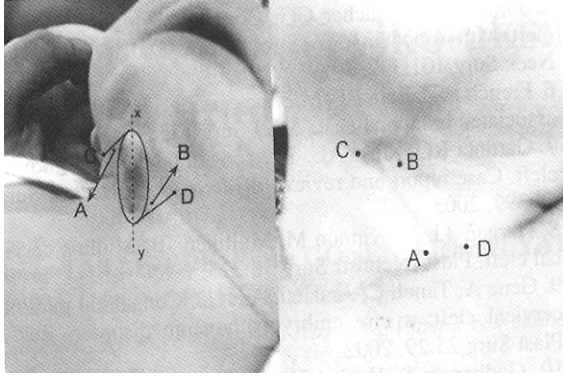
Olgu 3 aylık olduğunda operasyona alındı. Lezyon intratrakeal genel anestezi altında eliptik olarak bütünüyle eksize edildi. Tekli Z plasti ile vertikal olarak kapatıldı. Operasyondan bir ay sonra olgunun insizyon hattının temiz olduğu, herhangi bir kontraksiyon veya hipertrofik skarın olmadığı görüldü (Resim 2).



Resim 2. Z-plasti uygulanan olgunun postoperatif 1. ayındaki görünümü.



Resim 3. Sinüs traktına uyan bölgeden yapılan enine kesit ışık mikroskopi görünümü. A. Sinüs traktı, B. Mukus bezleri, C. Kas demetleri. (Hematoksilen-Eozin boyama, x40 büyütme).



Resim 4. Z-plasti yapılan olgunun fleplerin operasyon öncesi ve sonrası şematik görünümü.

Patolojik incelemede preparatın sinüs traktı dahil tamamının akantotik epidermis ile kaplı olduğu görüldü. Ancak deri eklerine ait bir görünüm izlenmedi. Subepidermal alan iskelet kası demetleri ve fibröz dokudan oluşmaktaydı. Sinüs ağzına yakın bir bölgede mukus bezleri dikkati çekmekteydi (Resim 3).

Tartışma

Konjenital orta hat servikal klefti nadir görülen bir malformasyondur. Literatür incelendiğinde toplam 100'den az; İngilizce literatürün incelendiği bir bildiri de 50'den az olgu bildirilmektedir (3). Daha çok kız olgularda görülmektedir. Çok sık görülmemesi nedeniyle, bizim olgumuzda da olduğu gibi sıklıkla tanı zorluğu yaşanmaktadır. Lokalizasyonu nedeniyle branşiyal kleft anomalileri veya tiroglossal kist ile kolaylıkla karıştırılabilmektedir (12). Tek başına görülebilmekle birlikte kardiyak anomalilere, orta hat birleşme anomalilerine, tiroglossal kist ve değişik branşiyal anomalilere eşlik edebilir (3,6,11).

Tanısı fizik muayene ile konabilmektedir. Ancak distal uçta bulunan sinüsün kateterize edilerek radyopak madde ile radyolojik olarak görüntülenmesi önerilmektedir (9). Olgumuzda distal sinüsün yaklaşık 0.5 cm. uzunluğunda olması nedeniyle sinüs grafisi çekilmesine gerek duyulmamıştır. Tanıda kullanılan diğer yöntem olan boyun ultrasonografisi eşlik eden anomaliler açısından ve tanıda özellikle tiroglossal kanal kisti şüphesi varsa önerilmektedir (2). Olgumuzda tanı konusunda şüphe yaşanmaması ve herhangi bir yakınmasının olmaması nedeniyle ek tetkik yapılmaya gerek duyulmamıştır. 1 aylıkken operasyona alınan olguda entübasyon zorluğu yaşanması

nedeniyle anestezi uzmanlarının isteği ile boyun MR çekilmiş. Onda da boyun orta hat yapılarında herhangi bir patolojik bulguya rastlanmamıştır.

Orta hat servikal kleftin yönetiminde dikkat edilmesi gereken nokta erken tanı alıp tedavisininin yapılabilmesi veya tedavi için uygun bir merkeze sevkini sağlanmasıdır. Tanı ve tedavideki olası gecikme boyun ön tarafında kontraktür ve buna bağlı mandibular hipoplazi ile sonuçlanmaktadır (10). Onarımın ne zaman yapılacağı konusunda kesin bir fikir birliği bulunmamakla birlikte 10-12 haftalıkken yapılması önerilmektedir (1). Tedavide yaşanacak gecikme durumunda olgunun kontraktür açısından yakın gözlemi uygun olacaktır.

Onarım için başlangıçta lezyonun lineer kapatılması tekniği önerilmekle birlikte operasyon yerinde kontraktür geliştiği görüldüğünden Z-plasti tekniği kullanıma girmiş ve günümüzde konjenital orta hat servikal kleft tedavisinde en sık kullanılan teknik haline gelmiştir. Tek, seri veya 4 lü flep şeklinde uygulanabilmektedir. Resim 4'te de gösterildiği gibi olgumuzda uyguladığımız tekli Z-plasti tekniğinde lezyon eliptik olarak çıkartılmıştır. Daha sonra vertical geçen sanal x-y doğrultusuna 60° olacak şekilde C ve D noktalarına doğru iki adet lateral insizyonlar yapılmıştır. Bu şekilde hazırlanan iki cilt flebinin yer değiştirilerek C ve D noktalarına getirilmesi ile operasyon sonlanmaktadır. 60°-60° yapılan tekli Z-plasti ile teorik olarak skar dokusunda yaklaşık % 75'lik uzama sağlanmaktadır. Z-plastinin kontrakte olmuş skar dokusunu uzatması, skar düzlemine değiştirebilmesi, skar hattını iki veya daha fazla oranda bölmesi, kleft onarımı için avantaj oluşturmaktadır (1). Olgumuzda uyguladığımız tekli Z-plasti tekniği ile yeterli servikomental açı sağlanabilmiştir. Olgunun bir ay sonraki görünümü, gerek kozmetik açıdan gerekse servikomental açının sağlanması bakımından tatmin edicidir (Resim 2).

Orta hat servikal kleftin en önemli bulgusu ince atrofik bir epiderminin varlığı ve dermis tabakasına ait deri eklerinin olmamasıdır. Epiderminin altında fibröz doku ve kas demetleri görülebilir. Sinüs traktı ile ilişkisi olan heterotopik tükrük bezleri bildirilmektedir (4,7). Olgumuzun patolojik incelemesi literatür ile uyumludur.

Sonuç olarak konjenital orta hat servikal klefti boyun ön kısmı orta hattında görülen nadir bir anomalidir. Tanı ve tedavi için hızlı davranmak daha sonra gelişebilecek boyun kontraktürünü engelleyecektir. Bu yüzden boyun ön kısmı orta hat anomalilerinde akla getirilmelidir.

Kaynaklar

1. Cochran CS, DeFatta RJ, Brenski AC: Congenital midline cervical cleft: a practical approach to Z-plasty closure. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 70:553, 2006
2. Derbez R, Nicollas R, Roman S, et al: Congenital midline cervical cleft of the neck: a series of five cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 68:1215-1219, 2004
3. Eastlack JP, Howard RM, Frieden IJ: Congenital midline cervical cleft: case report and review of the English language literature. Pediatr Dermatol 17:118, 2000
4. Ercocen AR, Yilmaz S, Aker H: Congenital midline cervical cleft: case report and review. J Oral Maxillofac Surg 60:580, 2002
5. Fincher SG, Fincher GG: Congenital midline cervical cleft with subcutaneous fibrous cord. Otolaryngol Head Neck Surg 101:399, 1989
6. French WE, Bale BF: Midline cervical cleft of neck with associated branchial cyst. Am J Surg 125:376, 1973
7. Gardner RO, Moss AL: The congenital cervical midline cleft. Case report and review of literature. Br J Plast Surg 58:399, 2005
8. Gargan TJ, McKinnon M, Mulliken JB: Midline cervical cleft. Plast Reconstr Surg 76:225, 1985
9. Genc A, Taneli C, Arslan OA, et al: Congenital midline cervical cleft: a rare embryopathogenic disorder. Eur J Plast Surg 25:29, 2002
10. Godbersen S, Heckel V, Wiedemann HR: Pterygium colli medianum and midline cervical cleft: midline anomalies in the sense of a developmental field defect. Am J Med Genet 27:719, 1987
11. Hirokawa S, Uotani H, Okami H, et al: A case of congenital midline cervical cleft with congenital heart disease. J Pediatr Surg. 38:1099, 2003
12. Maddalozzo J, Frankel A, Holinger LD: Midline cervical cleft. Pediatrics 92:286, 1993
13. Minami RT, Pletcher J, Dakin RL: Midline cervical cleft. A case report. J Maxillofac Surg 8:65, 1980

BRITISH ASSOCIATION OF PAEDIATRIC ENDOSCOPIC SURGEONS (BAPES)

9TH ANNUAL MEETING AND ADVANCED LAPAROSCOPIC WORKSHOP

7-10 EKİM 2007

NOVOTEL, ISTANBUL

www.bapes-istanbul.org/