

OLGU BİLDİRİMİ

Tessier No: 7 Lateral Yüz Yarığında Cerrahi Tedavi

Serhat ÖZBEK, Zeynep Gül GÖKMEN, Muhammed Eren ŞİMŞEK,
Ramazan KAHVECİ

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Kraniyofasiyal yarıklar nadir konjenital deformitelerdendir. Tessier' in geliştirdiği basit bir sisteme dayanan sınıflandırma, evrensel olarak kabul görmüştür. Yarık dudak ve damak hariç, iskelet anomalisi olmadan, makrostomi ile gözlenen transvers veya lateral yarık (Tessier no 7) en sık görülen kraniyofasiyal yarıktır. Cerrahi tedavisinde, temel olarak oral sfinkter fonksiyonunun sağlanması için orbicularis oris kasının uçları birleştirilir. Ek anomaliler için tedavi protokolü mevcuttur. Bu olgu sunumu ile, klinik olarak Tessier no 7 yarıklara yaklaşımımızı bir örnek üzerinden vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Tessier no 7 yarık. Nadir yüz yarığı. Yüz yarığı cerrahisi.

Surgical Treatment in Tessier No:7 Lateral Facial Cleft

ABSTRACT

Craniofacial clefts are rare congenital deformities. Classification developed by Tessier based on a simple system has been accepted universally. Except cleft lip and palate and without skeletal anomaly, transvers and lateral cleft (Tessier number 7) together with macrostomy is the most seen craniofacial cleft type. In surgical treatment, edges of the orbicularis oris muscle are reunited in order to warrant sphincteric function. For additional anomalies a treatment protocol is also available. In this case report, it is aimed to highlight our approach to this congenital anomaly by reporting a sample case.

Key Words: Tessier no 7 cleft. Rare facial cleft. Facial cleft surgery.

Kraniyofasiyal yarıklar nadir konjenital deformitelerdendir. Yarıkların görülme sıklığı 100.000 doğumda 1,43-4,85'tir¹. Tessier'in numaralı kraniyofasiyal yarık sınıflandırması evrensel olarak kabul edilmiştir². Tessier yarıkları 0-14 arasında numaralandırıp sınıflandırmıştır. Yarık dudak ve damak hariç tutulursa, iskelet anomalisi olmayan transvers veya lateral yarık (Tessier no 7) en sık görülen kraniyofasiyal yarıktır³. Görülme sıklığının 3000 ile 5642 doğumda bir olduğu tahmin edilmektedir⁴. Ağız normalden büyük olması, dudak bileşmelerinin nerdeyse kulaklara kadar ulaşması şeklinde tarif edilen makrostomi; sıklıkla tek taraflıdır, %10-20 oranında çift taraflı gözlenir⁵. Tipik dudak ve damak yarıkları, gestasyonun 3-5. haftasında lateral maksiler çıkıntı ile frontonazal çıkıntının birleşiminde bozukluk nedeniyle ortaya çıkarken, atipik

kraniyofasiyal yarıkların patogenezi hala açıklanamamıştır⁶.

Olgu

13 aylık kız çocuğu, doğuştan ağız sol tarafının daha geniş olması şikayeti ile kliniğimize getirildi. Hastada tek taraflı yüz yarığına bağlı makrostomi mevcuttu (Şekil 1). Tessier no 7 yarık tanısı konulan hastanın etkilenen yüz yarısında iki adet skin tag mevcuttu. Göz, burun, kulak ve mandibulada deformite, kemik yapılarında patoloji saptanmadı. Tek çocuk olan hastanın annesinde gebelik diabeti, anne ve babada kan uyuşmazlığı mevcuttu. Annede gebelik esnasında ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Yüz yarığı veya damak dudak yarığı açısından aile öyküsü mevcut değildi.

Planlanan nazal entübasyon anesteziistlerce güvenli bulunmayınca hastanın işaretlemesi yapıldıktan sonra oral entübasyon uygulandı. Ağız köşesinin laterale doğru cilt-vermilion çizgisinden insizyon yapıp cilt flepleri kaldırıldı. Dışa doğru uzanan orbicularis oris kasının uç kısımları diseke edilerek ortaya çıkarıldı. Oral mukoza sütüre edildikten sonra, kasların uçları birbirine dikilerek orbicularis oris kasının devamlılığı

Geliş Tarihi: 31.12.2011
Kabul Tarihi: 02.04.2012

Dr. Muhammed Eren ŞİMŞEK
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa
Tel.: 0224 295 29 40
e-posta: drerens@yahoo.com

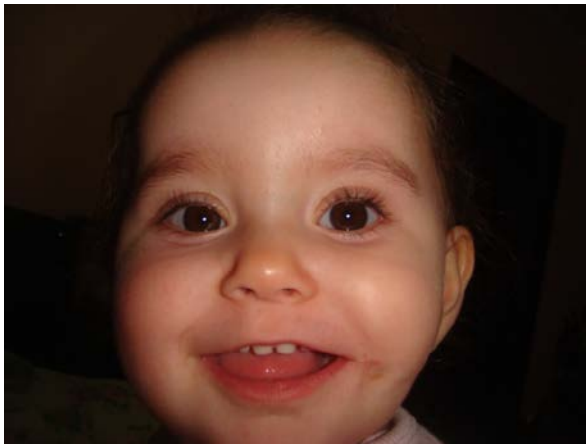
sağlandı. Ağız köşesi oluşturulup, cilt Z-plasti tekniği ile kapatıldı (Şekil 2). Skin taglar eksize edilip, primer onarım yapıldı. Operasyon sonrası yara iyileşmesinde sorun çıkmadı (Şekil 3).



Şekil 1:
Preoperatif lateral yüz yarığı görüntüsü.



Şekil 2:
Postoperatif Z plasti görüntüsü.



Şekil 3:
Postoperatif 2. ay görüntüsü. Problemsiz yara iyileşmesi.

Tartışma

Kraniyofasyal yarık sınıflandırmalarından en bilineni Tessier tarafından 1973 yılında klinik gözleme dayalı olarak yapılanıdır. Tessier sınıflandırmasında orbita, burun ve ağız kraniyofasyal yarıkların başladığı anahtar noktalar. Yarıklar 0'dan 14'e kadar sınıflandırılır, küçük rakamlar (0-7) yüz yarıklarını, büyük rakamlar (8-14) kraniyal uzanımları temsil eder. Aynı hastada birden çok ya da bilateral yarık olabilir.

Tessier no 7 yarık kraniyofasyal yarıkların en sık görülenidir. Genellikle hemifasyal mikrozomi olarak da bilinir. Birinci ve ikinci brankial ark sendromu, otomandibuler distozis, kraniyofasyal mikrozomi, intrauterin fasiyal nekroz, oromandibuloaurikuler sendrom ve lateral yüz yarığı isimleri de verilir. Görülme sıklığı 3000 ile 5642 doğumda birdir. Erkeklerde daha sık görülür. Tek taraflı olduğunda genelde sol tarafı tutar⁷.

Klinik görünüm oldukça değişkendir. Mikroform şeklinde sadece skin tag (deri fazlalığı) izlenebilir. Ağır formunda ise yarık oral komissürde makrostomi ile başlayıp mikrotik kulağa doğru yanak boyunca yarık uzanabilir. Beşinci ve yedinci kraniyal sinirler ve inerve ettikleri kaslar tutulabilir. Tessier no 7 yarığın kemik komponenti zigomatiko-temporal sütürdedir. Yarık ile birlikte mikrognati, mikrotia, maksilla, zygoma ve ramusun tam yokluğuna kadar değişik seviyede mandibula anomalileri izlenebilir^{8,9}.

Goldenhar sendromunda, hemifasyal mikrozomi ile beraber epibulbar oküler dermoidler ve vertebra anomalileri gözlenir.

Treacher Collins sendromunda, 6,7 ve 8 nolu yarıklar bilateral olarak izlenir. Altı nolu yarık kolobomadan, 7 nolu yarık zigomatik ark yokluğundan, 8 nolu yarık lateral rim yokluğundan sorumludur.

Kraniyofasyal bölgenin embriyogenezi oldukça karışıktır. Normal gelişimin gerçekleşmesi için uygun miktarda doku belirli bir zamanda düzgün üç boyutlu ilişki halinde bulunmalıdır. Bunda herhangi bir aksaklık ağır deformitelere neden olabilir. Klinik ve hayvan çalışmalarından elde edilen veriler multifaktöriyel bir etiyolojiyi göstermektedir. Influenza A2 virüsü ile enfeksiyon, toksoplazma protozoasıyla enfestasyon, maternal metabolik bozukluklar, antikonvülzanlar, antimetabolitler ve alkileyici ajanlar, steroidler, tranquilizanlar gibi teratojenik maddelere maruz kalma, kraniyofasyal yarık etiyolojisinde rol oynadığı düşünülen faktörlerdendir.

Lateral yarık cerrahisinde önemli olan orbikularis oris kas devamlılığının sağlanmasıdır. Ayrıca cildi Z-plasti tekniği ile kapatmak daha sonra oluşabilecek ve ağız köşesini dış yana çekebilecek skar kontraktürünü engeller^{10,11}. Ölçümlerde asimetriyi engellemek için operasyonun nazal entübasyonla yapılması önerilir¹¹.

Tessier Yüz Yarığı

Bizim olgumuzda işaretleme sonrası oral entübasyon uygulanmak zorunda kalınmıştır.

Lateral yüz yarıkları konjenital anomaliler içinde nadir görülür. Bizim olgumuzdaki gibi hafif şekilde etkilenenlerden, kemiklerde deformite görülebilen daha komplike olgulara kadar geniş bir yelpazede izlenirler. Makrostominin bebeklik çağında düzeltilmesi önerilir¹². Bu düzeltmede birbirinden ayrı olan orbikularis oris kas uçlarının diseke edilip birleştirilmesi önemlidir. Böylece, orbikularis oris kasının sfinkter fonksiyonu yeniden sağlanır. Ek anomali ve deformiteler mevcutsa; protokole göre uygun zamanda, uygun operasyonların yapılması gerekmektedir (Tablo I).

Tablo I- Tessier No 7 Yarıklı Hastada Tedavi Protokolü (Woods, 2008)

Yaş	Operasyon
Bebeklik dönemi (0-2 yaş)	Makrostomi ile beraber varsa yarık dudak ve damak onarımı
Erken çocukluk dönemi (2-4 yaş)	Maksiler duplikasyon varsa rezeksiyonu
Çocukluk dönemi	Konuşma terapisi
Geç çocukluk dönemi (5-10 yaş)	Maksiler alveoler defekt için kemik grefti
10 yaş üstü	Ortognatik cerrahi ve yumuşak doku cerrahisi

Kaynaklar

1. Kawamoto Jr HK. The Kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: order out of chaos (Tessier classification). *Clin Plast Surg* 1976;3:529-72.
2. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg* 1976;4:69-92.
3. Grabb and Smith's, *Plastic Surgery*. 5th edition. Philadelphia-New York: Lippincott-Raven; 1997.
4. Kawamoto HK Jr. Rare Craniofacial Clefts. In: McCarthy JG, editor. *Plastic surgery*. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 2922-73;1990.
5. Converse, J. M. Craniofacial microsomia. In J. M. Converse (eds.), *Reconstructive Plastic Surgery*. 2nd edition. Philadelphia: W. B. Saunders;1977, P. 2359.
6. Kuriyama M, Udagawa A, Yoshimoto S, ark. Tessier number 7 cleft with oblique clefts or bilateral soft palates and rare symmetric structure of zygomatic arch. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 61: 447-50.
7. Gorlin RJ, Pindborg JJ. *Syndromes of the Head and Neck*. New York: McGraw Hill; 1964.
8. May H. Transverse facial clefts and their repair. *Plast Reconstr Surg* 1962;29: 240-49.
9. Powell WJ, Jenkins HP. Transverse facial clefts. Report of three cases. *Plast Reconstr Surg* 1968;42:454-59.
10. Gökrem S, Özdemir OM, Katırcıoğlu A, ark. A rare craniofacial cleft: Tessier no.7: a retrospective analysis. *Journal of Ankara Medical School* 2002;24:63-8.
11. Torkut A, Coşkunfirat OK. Double reversing Z-plasty for correction of transverse facial cleft. *Plast Reconstr Surg* 1997;99:885-7.
12. Woods RH, Varma S, David DJ. Tessier no. 7 cleft: a new subclassification and management protocol. *Plast Reconstr Surg* 2008;122:898-905.

