

PORPHYRIA TURCICA'DA REKONSTRÜKTİF CERRAHİ GİRİŞİMLER*

(Olgu Bildirimi)

Dr. Abdullah KEÇİK**

Dr. Ö. Onur EROL***

Dr. K. Güler Gürsu HAZARLI****

Ö Z E T

Yurdumuzun güneydoğu yörelerinde 1955'lerde görülen ve Hexachlorobenzene ile ilaçlanmış buğdaylarla yapılan yemekleri yiyenlerde ortaya çıkan "PORPHYRIA - KARA YARA" hastalığının sekelleri ile başvuran üç hastamızı sunduk. Bunlarda uyguladığımız rekonstrüksiyon yöntemlerinin tartışmasını yaptık.

Hastalığın akut devresi üzerinde yoğun araştırmalar varsa da sekeller devresine ait yayına rastlayamadık. Çünkü bu tip hastalar henüz adölesan çağına girmekte ve Plastik Cerrahi kliniklerine yeni yeni başvurumaktadırlar.

G i r i Ő

Porfiryra terimi bir grup metabolizma hastalığını kapsar.

Porfiryranın yeni epidemik tipi, Türkiye'nin güneyinde 1955 yılında olağan üstü bir artış göstermiş, 5000'den fazla çocuk bu hastalığa yakalanmıştır (1).

(*) V. Ulusal Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kongresinden sunulmuştur.

(**) Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Öğretim görevlisi.

(***) Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Doçenti.

(****) Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Profesörü ve Bilim dalı Başkanı .

Porfirya Tursika'nın dominant kalıtımla geçtiği saptanmıştır. Fotosensitif dermatitisle karakterize olup laboratuvar muayenesinde; üriner üroporfirin ve koproporfirin artmış, fekal porfirin orta derecede yükselmiştir (4).

Porfirin Metabolizması:

Porfirinler hücre metabolizmasında önemlidirler. Hem'in hemoglobinin, miyoglobinin, sitokromların ve çeşitli enzimlerin sentezine katılırlar. Porfirinler eritropoietik sistemde sentez edilirler. (Karaciğer, böbrekler, çizgili kaslar, kalb ve sitokrom sisteminin olduğu her yerde (1, 5).

Porfiryanın Klinik ve Biokimyasal Görünümü:

Abdominal ağrı, nörolojik bozukluklar ve psikozlar "akut porfirya" olarak belirlenmiştir. "Kronik porfirya" veya "Porphyria cutanea tarda" porfirin ekskresyonu ve erişkinlerde deri lezyonları ile karakterizedir. "Konjenital porfirya" erken çocukluk çağında deri lezyonu ve artmış porfirin ekskresyonu vakalarını açıklamak için kullanılır. Deri erüpsiyonu ve skarları, kronik formdan daha şiddetlidir (1, 3).

Porfirya Tursika'da Epidemiyoloji:

- 1) Bu, büyük bir kitlenin, 5000 kişinin etkilendiği sorundur.
- 2) Bir fungusid olan "Hexachlorobenzene" ile ilaçlanmış buğday yiyenlerde görülmüştür.
- 3) Çocuklardaki görülme oranı göze çarpacak kadar yüksektir. Juvenil porfirya tabiri de uygundur, zira hastaların %90'ı 16 yaşın altındadır. Bu sendrom, deri fotosensitivitesi, skar, kabarcık, vücudun açıkta kalan kısımlarının zedelenmesi, hiperpigmentasyon, kıllanma, interfalangeal artrit, hepatomegali, kırmızı-koyu kahverengi idrar, fekal ve üriner porfirin miktarında artma ile karakterizedir (1, 2).

Etiyoloji:

Bu yeni hastalık türü Türkiye'nin güneydoğu illerinde görülmüştür. İlginç bir görünüşü olan deri lezyonları ile karakterizedir. Kuşkusuz hastalık, Cutaneus Porphyria'nın bir türüdür, ancak sebebi nedir? Hexachlorobenzene burada tek nedendir (1, 3).

Hexachlorobenzene'li buğdayları yiyenlerde yukarıda sayılan belirtilerle karakterize porfirya oluşmaktadır.

Hexachlorobenzene'in toksisitesi ve Porphirya Tursika'daki zemin hazırlayıcı öncel rolü, hayvan deneyleri sonucunda kanıtlanmıştır. Hexachlorobenzene yedirilen tavşanlarda deri lezyonları oluşmuş, üriner porfirinin arttığı görülmüştür (1).

İşte, bu grup hastalığa yakalanarak, akut devreyi geçiren hastalar geriye kalan çeşitli deformite şikâyetleri ile yeni yeni plastik ve rekonstrüktif cerrahi kliniklerine başvurumaktadırlar. Biz, bu durumdaki 3 hastamızı sunuyoruz.

Olgu Bildirimi:

1) L. D., 24 yaşında kadın hasta, yüzündeki nedbe izleri nedeni ile başvurdu.

Öyküsünden; 1958-1959 yıllarında ilâçlı buğday yediği, bundan sonra yüzünde, dirseklerinde ve dizlerinde büller oluştuğu, bunlar patlayıp kabuklandıktan sonra yerinde izler kaldığı, aynı zamanda el parmaklarında şekil bozukluğu oluştuğu öğrenildi.

Fizik Muayenesinde; Her iki alt göz kapağında 1x1 cm. ve 0,3x0,3 cm. arasında değişen çukurluk ve skar dokuları mevcut. Her iki elin parmaklarında brakidaktili tipinde şekil bozuklukları saptandı.

Laboratuvar; Bulgular tamamen normal sınırlar içerisinde.

1974 de yüzdeki defektler, lokal eksizyonlar ve Z plastiler ile onarıldı. Diğer deformasyonlara fayda sağlanamayacağı düşüncesiyle dokunulmadı.

2) H. M., 25 yaşında erkek hasta, ellerinde ve yüzünde yara izleri şikâyeti ile kliniğimize başvurdu.

Öyküsünden; 12 yaşında iken ilâçlı buğday yediği ve bundan sonra ellerinde ve yüzünde yaralar oluştuğu öğrenildi. Babasında ve kız kardeşinde de aynı zamanlarda, aynı lokalizasyon ve şekillerde yaralar çıktığını ifade ediyor.

Fizik Muayenesinde; Genel durum iyi, şuur açık, hasta koopere idi. Sağlı deri normal görünümde, yüzde, burunda, yanak üzerinde, her iki zigomatik bölgede eski, geçirilmiş yaraların skarları mevcut. Fasial sinir fonksiyonları normal. Göz kapakları sikatrize olmuş, göz hareketleri normal, görmede bozukluk yok, göz kapakları normal hareket edebiliyor. Sistem muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı (Şekil 1).

Ekstremiteler; Geçirilmiş hastalığa bağlı deformiteler var. Ellerde brakidaktili mevcut. Deri altı dokusunda atrofi, parmaklarda hafif fleksiyon deformiteleri dikkati çekiyordu.

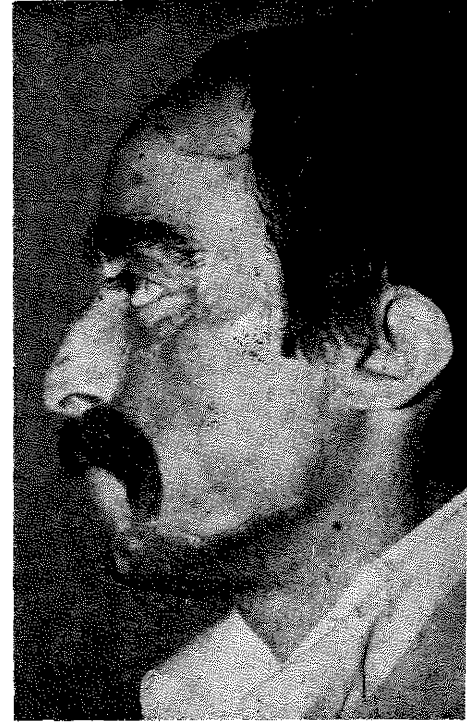
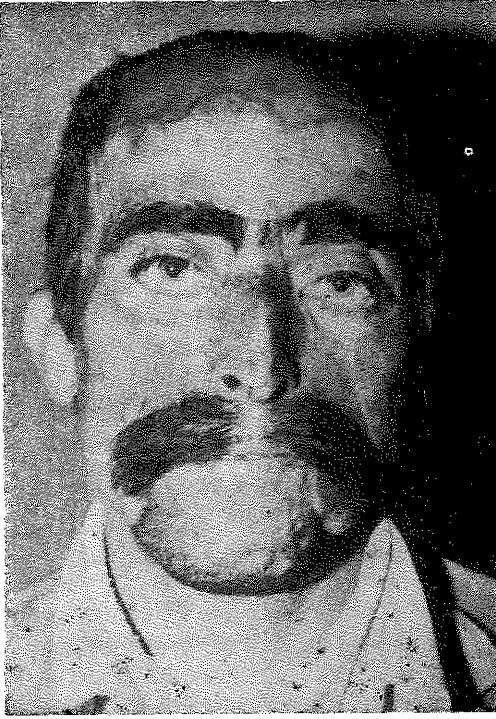


1973 de malar kemik hipoplazisi nedeniyle iliak kemik grefleri ile maksilla kontür restorasyonu, 1974 de yüzden parsiyel skar eksizeyonları yapıldı.

Porfiryaya bağlı yüz derisi deformitesi tanısıyla 30.3.1976 tarihinde yeniden ameliyata alındı. Yüzündeki skar dokuları ve deforme, bozuk yüzeyle yüz derisi her iki yanakta eksize edildi. İki taraflı arteryel alın flebi hazırlanarak açık yara üzerine getirildi, tesbit edildi. Alın daha sonra greflenerek rekonstrüksiyon tamamlandı (Şekil 2 ve 3).

3) A. Y., 20 yaşında erkek hasta. Burnunda, yüzünde, sol kulağında ve ellerinde deformasyon şikâyeti ile yatırıldı.

Öyküsünden; 15 yıl önce Diyarbakır'da, ilâçlı buğdayla yapılan ekmeğe yediği, bundan sonra, önce ellerinde yaralar çıktığı, daha sonra yüzünde, burun üzerinde, sol kulağında yaralar oluştuğu öğrenildi. Yaralar iyileştikten sonra yerlerinde yüzeyi pürüzlü bir deri ve deforme kulak ve eller kalmış.



Fizik Muayenede; Sol aurikül atrofiye olmuş, sadece kulak memesi kalmış, yerinde skar dokusu var. Burun deforme, üzerindeki deri skar dokusu ile kaplı, her iki elde parmaklarda hafif fleksiyon kontraktürü ve brakidaktili tipi deformiteler mevcut. Hastada ayrıca skoloz ve vertebralarda postür bozukluğu mevcut. Maksiller kemiğin malar parçası iyi gelişmemiş, ellerde tambur parmak deformitesi dikkati çekiyor (Şekil 4 ve 5).

Laboratuvar Muayeneleri; Normal bulundu.

13.5.1975 de burun deformitesi için rekonstrüktif nazoplasti ve burun sırtından skar eksizyonu yapıldı. Burun üzerindeki deri ince ve düzensiz idi. Yeterince onarım gerçekleştirilemedi.

3.2.1976 da kulak eksikliği için sol 8. kostadan alınan kıkırdak grefi ile sol kulak rekonstrüksiyonu yapıldı (Şekil 6).

T a r t ı Ő m a

Sunulan 3 vakada ortak yan; Hepsinin çocukluk çağında ilâçlı buğdayla yapılan yemek yemeleri, akut devreyi atlattıktan sonra çeşitli sekellerle bize başvurmalarıdır.



Her ne kadar "porfiryâ" ile ilgili geniş arařtırmalar, keza hastalığın akut devresine ait çok sayıda yayın yapılmıřsa da sekellerin rekonstrüksiyonuna ait çalıřma ve yayına rastlayamadık. Bunun bir nedeni; bu tip hastaların henüz adölesan çađına gelmeleri ve Plastik Cerrahi kliniklerine yeni yeni bařvurmaları olabilir.

Hastaların hikâyelerinde dikkati çektiđi gibi her 3 vakada da ortak yakınmalar, yüzde gözle görölen kısımlarda, yanaklarda, burun, kulak gibi organlarda ve ellerde çeřitli deformasyonlar idi. Bunlarda akut porfiryada olduđu gibi iç organlarda, görme fonksiyonunda her hangi bir patolojik durum saptanamadı. Her üç vakanın ellerinde brakidaktili deformitesi mevcuttu, ancak bu, fonksiyon bozukluđu yapmamaktaydı.

Malar kemik hipoplazisi de gösteren ikinci hastada dikkati çeken bir özellik de maksilla kontür restorasyonu sırasında greft alınan iliak kemiğin hipoplazik bulunmasıdır. Bu yüz kemiklerinde ve parmaklarda bariz olarak dikkati çeken gelişme geriliđinin vücudun diđer ke-



miklerinde de görülebileceğini düşündürmekte ise de hastaların diğer kemikleri radyolojik olarak normal bulunmuştur.

Her ne kadar bu hastaların bize başvurmalarındaki şikâyetleri yukarda konu edilen ortak noktaları kapsamaktaysa da bu, hiç bir zaman ortak bir tedavi koşul veya yöntemi gerektiği anlamına gelmemelidir. Çünkü patolojik durumlarının gerektirdiği rekonstrüktif cerrahi girişimler bir hastadan diğerine farklı olabilmektedir.

Örneğin, bir hastada sadece skar dokularının eksizyonu yeterli ölçüde onarımı sağlarken, bir diğerinde buna ilâve olarak kulak rekonstrüksiyonu ve nazoplasti gerekebilmekte, yine başka birinde yüz kemikleri kontur restorasyonu, alın flebi ve deri grefleri yardımıyla yüzün yumuşak doku kısmının rekonstrüksiyonu yapılmaktadır.

(RECONSTRUCTIVE SURGICAL MANAGEMENT IN PORPHYRIA TURCICA (Case Presentation)

S u m m a r y

In this report we presented three patients in whom we have seen the complications of porphyria Turcica. Porphyria Turcica has

started to be seen in 1955's, in people who has eaten medicated wheal with "Hexacholobenzene" in the south-eastern area of our country.

We discussed the reconstruction methods and principles which we applicated in these patient.

There are many investigations about the acute period of this disease but we couldn't find any report about the complication period. Because, at the moment, these patients are very near to adolescence period now. We started to see a few admissions to clinics of Plastic and reconstructive surgery, in the recent years.

K a y n a k l a r

1. DOĞRAMACI, İ.: Porphyrias and porphyrin metabolism with special reference to porphyria in childhood. *Advances in Pediatrics*, 13:11-63, 1964.
2. DOĞRAMACI, İ.: An outbreak of toxic porphyria in southeastern Turkey. *Turkish J. Pediat.* 3:57-60, 1961.
3. DOĞRAMACI, İ.: Porphyria Turcica (Cutaneous porphyria in southeastern Turkey) General Consideration. *Turkish J. Pediat.* 4:129-131, 1962.
4. DOĞRAMACI, İ., DÜZGÜNEŞ, O., ERGENE, T., GÖÇMEN, A.: A possible genetic factor in the etiology of porphyria Turcica. *Turkish J. Pediat.* 4: 193-200, 1962.
5. DOĞRAMACI, İ., TINAZTEPE, B., GÜNALP, A.: Condition of liver in patient with toxic cutaneous porphyria. *Turkish J. Pediat.* 4:103-107, 1962.