

HİPERTELORİZM CERRAHİSİNDE İNTRAKRANİYEL VE EKSTRAKRANİYEL YAKLAŞIMLARIN BİRLİKTE UYGULANMASI

Prof. Dr. Yücel ERK*, Yrd. Doç. Dr. Emin MAVİLİ*, Prof. Dr. Kemal BENLİ**

Hacettepe Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.D.*, Nöroşürüjî A.B.D.**

ÖZET

Orbital hipertelorizmin cerrahi tedavisi için ekstrakraniyel ve intrakraniyel yaklaşımlar tariflenmişse de bu iki tekniğin birlikte kullanımı periorbital osteotomilerin yapılmasını daha kolaylaştırmaktadır. Kliniğimizde 1989-1992 yılları arasında intrakraniyel ve ekstrakraniyel tekniklerin birlikte kullanımı ile 5 hipertelorizm olgusu ameliyat edilmiştir. Hastalarda ek deformite olarak; ikisinde nazal ensefalosel, birinde korpus kolozum lipomu, birinde bilateral dudak yarığı saptanmıştır. Ameliyat öncesi ön-arka sefalogramlarda 32-38 mm (Ort. 35.6 mm) olarak belirlenen interorbital uzaklık ameliyat sonrası 22-28 mm (Ort. 25.6 mm) olarak tesbit edilmiştir. 3 olguda yumuşak dokulara yönelik sekonder ameliyatlara gereknmiştir. 2 olguda ameliyat sonrası erken devrede gözlenen strabismus ve çift görme gittikçe azalarak 6. ayın sonunda kaybolmuştur.

Anahtar Kelime : Hipertelorizm

SUMMARY:

Although extracranial and intracranial approaches have been described for correction of orbital hypertelorism, combined use of these two techniques, facilitates periorbital osteotomies. 5 patients with orbital hypertelorism have been treated in our hospital with combined use of intracranial and extracranial techniques, between the years 1989-1992. Four of the five patients had associated deformities; two of them had nasal encephalocele, one had corpus collosum lipoma and the other had bilateral complete cleft lip. Preoperative interorbital distance varied between 32-38 mm the average being 35.6 mm, as evaluated with PA cephalograms. Postoperative interorbital distances were measured between 22-28 mm the average being 25.6 mm. 3 patients necessitated secondary operations designed to correct soft tissue deformities. Strabismus and diplopia, observed in 2 patients in the early postoperative period gradually decreased and subsided by 6th P.O. month.

Key Words : Hypertelorism

Orbital hipertelorizm başlıbaşına bir sendrom olmayıp başka kraniyel ve fasiyel malformasyonlarla ilgili bir fiziki bulgudur.(1) Konjenital yarıkların bazıları, kraniyel veya fasiyel sütürlerin prematür sinostoza ve nazal meningoensefaloseller orbital hipertelorizmin temel nedenleri arasındadır. Hipertelorizm tanısı en kesin olarak interorbital aralığın ön-arka sefalogramlar üzerinde ölçülmesi ile konur. Normal yeni doğanda 16 mm olan bu uzaklık 12 yaşta 25 mm, erişkin kadında 25 mm, erişkin erkekte ise 28 mm dir. (2) İterorbital aralığın 30-34 mm olması 1. derece, 35-40 mm olması 2. derece 40 mm üzerinde olması 3. derece hipertelorizm olarak sınıflandırılmıştır.(1) Hipertelorizmde interorbital aralığın artmasına ek olarak göz aksı ile midsagittal düzlem arasında normalde 25 derece olan açı da artmış olup 3. derece hipertelorizmde 60 dereceyi bulabilir.(3) Hipertelorizmde uygulanan cerrahi girişimler bu anatomik bozuklukları düzeltmeye yönelik olmuştur. Günümüzde uygulanan osteotomiler bu konuda 25 yıldır kaydedilen gelişmelerin sonucu olarak ortaya çıkmıştır. Hipertelorizme yönelik girişimler kasların mediale doğru ilerletilmesi, epikantal kıvrımların yok edilmesi veya bifid burunun onarımı gibi palyatif yöntemlerle başlamıştır.(4) Converse ve Smith yanlış kaynamış nasorbital kırıklarda orbita medial duvarlarına osteotomi yaparak, telekantun-

su düzeltmeye çalışmışlar ancak istenilen başarıyı elde edememişlerdir.(5) Mustarde (6) ekstrakraniyel girişimi orbitanın medial, lateral duvarları ile tabanını da içermesi amacıyla U şeklinde bir osteotomi şeklinde geliştirmişse de, hipertelorizmde gerçek başarılı sonuçlar ancak Tessier'in tanımladığı intrakraniyel yaklaşımla alınmıştır. Günümüzde Hipertelorizm konusunda en başarılı sonuçlar intra ve ekstra kraniyel yaklaşımların aynı anda kullanılması ile alınmaktadır. (7,8,9)

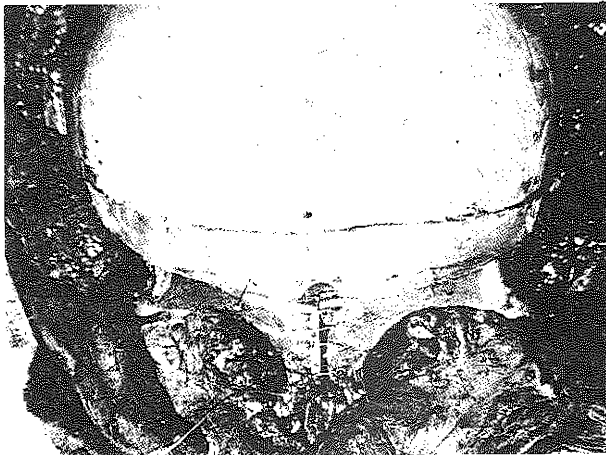
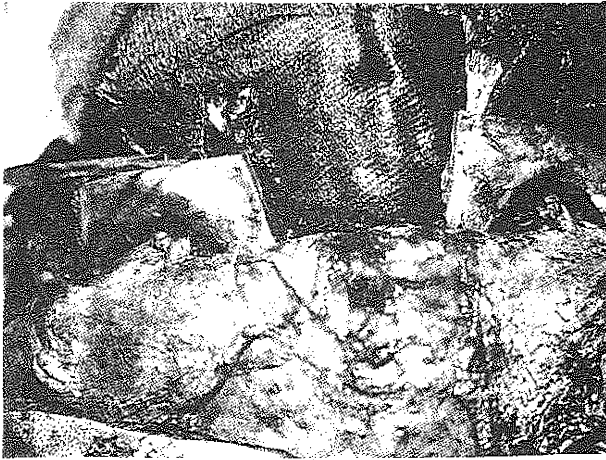
Materyel ve Metod

Kliniğimizde 1989-1992 yılları arasında yaşları 4 ile 25 arasında değişen 3'ü kız, 2'i erkek 5 hasta hipertelorizm nedeniyle ameliyat edildi. Hastalardan 2'sinde nazal ensefalosel, 1'inde bilateral dudak yarığı, 1'inde korpus kolozum lipomu hipertelorizme eşlik ediyordu. Ameliyat öncesi ve sonrası devrelerde interorbital uzaklık ön-arka sefalogramlar üzerinde ölçüldü. Nasal ensefalosel, korpus kolozum lipomu gibi ek malformasyonu olan hastalar bilgisayarlı tomografi, 3 boyutlu tomografi veya MRI görüntüleme yöntemleri ile değerlendirildi.

Cerrahi teknik: Genel anestezi altında, hasta sırtüstü yatar pozisyonda tüm saçlı deri ve yüz antiseptik solüsyonla yıkanarak hazırlanır. Bitemporal koronal insizyonla frontal kemik subperiostal planda ekspoze edilir. Anterior kraniye fossa eksplorasyonu için frontal

kemikte yaklaşım sağlayıcı osteotomi yapılır, frontal loblar ekarte edilerek orbita tavanı ve krista galli eksplere edilir. Periorbital bölge çepeçerçe subperiostal planda diske edilerek orbita tavanı medial ve lateral duvarları tamamen serbestleştirilir. İskeletize edilmiş kemik üzerinde osteotomi hatları cerrahi boya ile işaretlenir. Orbita tabanı ve maksilla ön duvarları subsilier insizyondan eksplere edilerek osteotomilere geçilir.

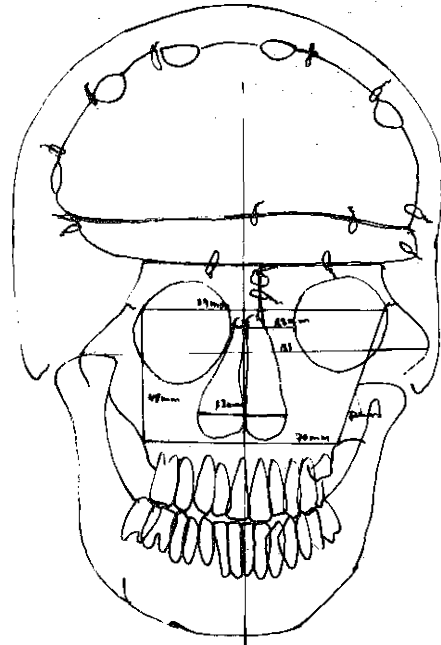
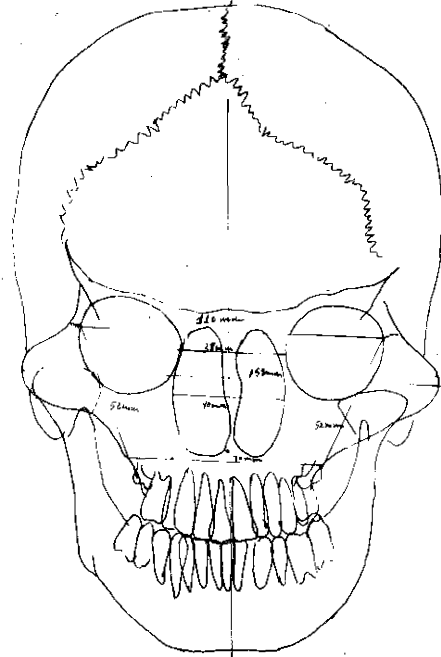
İlk osteotomi 1 cm kalınlığında frontal bar bırakacak şekilde supraorbital bölgede yapılır. Orbital bar bir referans noktası olmasının yanısıra daha güvenli bir stabilizasyon sağlanmasına da yardımcı olur. Daha sonra orbita lateral ve medial duvarları mobilize edilerek subsilier insizyondan infraorbital osteotomiye geçilir. Ameliyat öncesi planlanan genişlikte kemik orta hattın çıkarıldıktan sonra her iki orbita gözlük çerçevesi şeklinde tamamen mobilize edilir (Resim 1a). Genişlemiş etmoid hücreler mukozaya ve kribriform plağa zarar vermeden, gereken miktarlarda çıkarılır. mobilize orbitler interosseus telleme yöntemi ile medialde birbirlerine



Resim 1. a) Periorbital osteotomiler yapıldıktan sonra planlanan miktarda kemik çıkarıldıktan sonra orbital çerçeveler tamamen mobilize edilir, b) Orbital çerçeveler medialde birbirlerine, üstte ise frontal bara tellerle tesbit edilir.

superiorda ise frontal bara tesbit edilir (Resim 1b) tesbit sırasında göz aksındaki sapma ölçüsünde orbita lateraline anteriora doğru rotasyon yaptırılarak göz aksları normale getirilmeye çalışılır. Mediale ve anteriora doğru yeri değiştirilen orbita çerçevesinin lateralinde oluşan boşluklara splik-kalvaryel veya iliak kemik greftleri yerleştirilir. Lakrimal oluğun posterior ve superiorundan geçen transnazal telle medial kantil tendonlar medialde doğru çekilerek tesbit edilir.

Sonuçlar

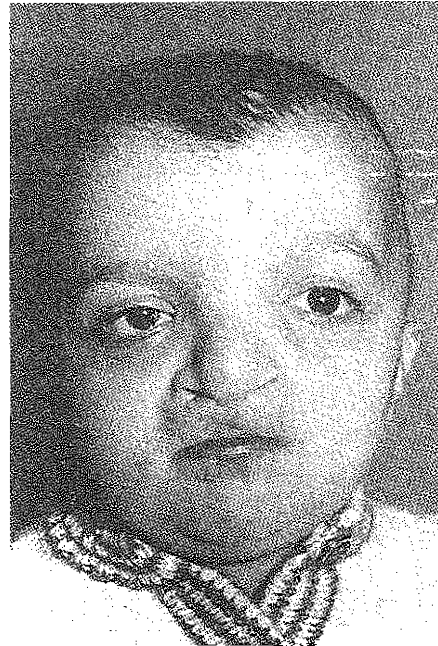


Resim 2. a) 4 nolu olgunun ameliyat öncesi ön-arka sefalometrik çalışması. b) 4 nolu olgunun ameliyat sonrası ön-arka sefalometrik çalışması.

HİPERTELORİZM

Tablo 1 Hipertelorizm nedeniyle ameliyat edilen olguların ek anomalileri ile ameliyat öncesi ve sonrası interorbital uzaklıklarının dökümü

Olgu No	Yaş	Ek Malformasyon	İnterorbital Uzaklık (Ameliyat Öncesi)	İnterorbital Uzaklık (Ameliyat sonrası)
1	11	K.kollosum lipomu	38 mm	28 mm
2	10	Yok	36 mm	26 mm
3	5	Bilat. dudak yarığı	32 mm	24 mm
4	16	nasal ensefalosel	38 mm	22 mm
5	22	Nasal ensefalosel	34 mm	28 mm



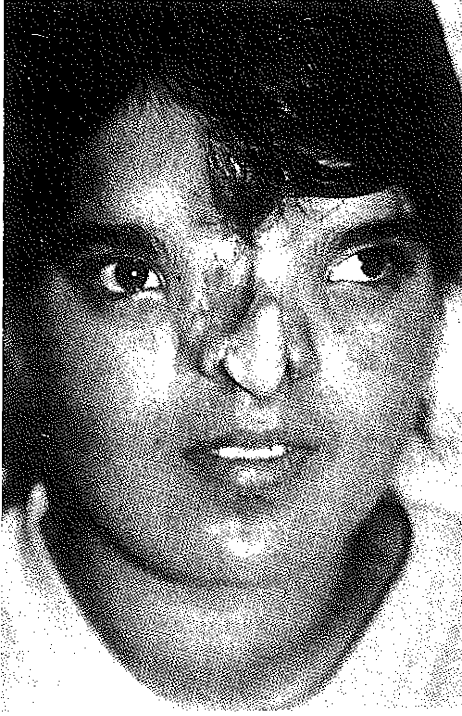
Resim 3. a. 3 nolu olgunun ameliyat öncesi görünümü b. 3 nolu olgunun ameliyat sonrası görünümü.

Hastalarda ameliyat öncesi devrede ön-arka sefalogramlarda 32-38 mm arasında, ortalama 35.6 mm olarak tesbit edilen interorbital uzaklık ameliyat sonrası ölçümlerde 25.6 mm ortalama ile 22-28 mm arasında bulunmuştur (Tablo 1, Resim 2a, 2b). Her olguda ilk ameliyatta medial kantopeksi yapılmasına rağmen 3 olguda yumuşak dokulara yönelik sekonder ameliyatlara gerekmiştir. 2 olguda ameliyat sonrası strabismus ve diplopi görülmüşse de, bu durum 6 ayda gittikçe azalarak normale dönmüştür (Resim 3a, 3b, 4a, 4b).

Tartışma

Hipertelorizm tüm yüz kemiklerini ve yumuşak dokularını etkileyen oldukça komplike bir deformitedir. Deformiteyi sadece medial orbita duvarlarının birbirlerinden uzak olması ile karakterize iki boyutlu bir sorun olarak değerlendirmek, problemin sadece bir kısmını çözecektir. Göz akslarının orta sagittal plandan sapma

açılarının artması, vertikal düzey farklılıkları, orta yüz bölgesinin kısalığı gibi ek deformitelerin varlığı göz önüne alınca hipertelorizm 3 boyutlu bir sorun olarak ele alınması ve tedavisi de buna göre planlanmalıdır. Hastalarımızın tümünde bu durum göz önüne alınarak orbita medial duvarlarının ortalama 1.5 cm birbirlerine yaklaştırılmalarına ek olarak göz aksında sapma olan olgularda orbita laterallerine anterior rotasyon yaptırılmış, vertikal distopisi olan olgularda ise orbita çerçevesine aşağı veya yukarı doğru yer değiştirilmiştir. Orbital çerçevelerin yeni getirildikleri yerlerde, stabil olarak kalmalarını sağlamak ve relapsı önlemek amacıyla lateralde oluşan defeklere split-kalvaryel veya iliak kemik greftleri yerleştirilmiştir. Serimizde ameliyat öncesi ortalama 35.6 mm olan interorbital uzaklık ameliyat sonrası 25.6 mm olarak bulunmuştur. kemik yapılarında elde edilen dramatik değişiklikler yumuşak dokulara aynı ölçüde yansımamış ve 5 hastadan 3'ünde yumuşak



Resim 4. a. 4 nolu olgunun ameliyat öncesi görünümü b. 4 nolu olgunun ameliyat sonrası görünümü.

dokulara yönelik sekonder operasyonlara gerek duyulmuştur. Hastaların tümünde primer medial kantopeksi yapılmasına rağmen 3 hastada sekonder medial kantopeksi yapılmıştır. Literatürde de yumuşak dokularla ilgili zorluklara değinen çok sayıda yazı vardır. Tessier, hipertelorizmle birlikte gözlenen nazal ve kantal deformitelerin düzeltilmesinin, ileri derecede bir kemik deformitesini düzeltmekten daha zor olduğunu ifade etmiştir.(10) McCarthy ise olgularının %60'nun yumuşak dokulara ait sorunlar nedeniyle 2. veya 3. 4. ameliyatlara gerek duyduklarını belirtmiştir.(8) 2 hastamızda strabismus ve çift görme saptanmış olup bu olguların 3. derece hipertelorizm tanısı almış olmaları, bu rahatsızlıkların cerrahi düzeltme sırasında orbital medializasyon ve rotasyonun fazla olması sonucu ortaya çıktıkları görüşünü kuvvetlendirmiştir. 2 hastamızda ameliyat sonrası görülen bu rahatsızlıkların gittikçe azalarak birinde 4 ayda, diğerinde ise 6 ayda kaybolmaları da ameliyat sonrası erken devrede önemli derecedeki yer ve aks değişimine adapte olamayan ekstraoküler kasların zamanla yeni konumlarına adapte olmaları ile açıklanmıştır.

Dr. Emin Mavili
Hacettepe Tıp Fakültesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.D.
Hacettepe, 06100, ANKARA

KAYNAKLAR

1. Tessier, P. Orbital hypertelorism : I. Successive surgical attempts, materials and methods, causes and mechanisms. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. 6: 135, 1972.
2. Hansman, C.F. Growth of interorbital distance and skull thickness as observed in roentgenographic measurements. Radiology, 86:87, 1966.
3. Converse, J.M., Ransohoff, J., Mathews, E.S., Smith, B. and Molenaar, A. Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism. Advances in surgical treatment. Plast. Reconstr. Surg. 45:1, 1970.
4. Webster, J.P., and Demming, E.G. Surgical treatment of bifid nose. Plast. Reconstr. Surg. 6:1, 1950.
5. Converse, J.M. and Smith B. An operation for congenital and traumatic hypertelorism. In Troutman, R.C., Converse, J.M., and Smith, B. (Eds): Plastic and reconstructive surgery of the Eye and Adnexa. London, Butterworths, 1962.
6. Mustarde, J.C. Plastic Surgery in Infancy and Childhood. Edinburgh, E&S. Livingstone, 1971.
7. Mulliken, J.B., Ewans, C.A., Strand, R.D., and Murray, J.E. Facial skeletal changes following hypertelorism correction. Plast. Reconstr. Surg. 77:7, 1986.
8. McCarthy, J.G., LaTrenta, G.S., Breitbart, A.S., Zide, B.M., and Cutting C.B. Hypertelorism correction in the young child. Plast. Reconstr. Surg. 86:214, 1990.
9. Monasterio, F.O., Medina, O., and Musolas, A. Geometrical planning for the correction of orbital hypertelorism. Plast. Reconstr. Surg. 86:650, 1990.
10. Tessier, P., Guiot, G., and Derome, P. Orbital hypertelorism : II. Definite treatment of orbital hypertelorism (OR.H) by craniofacial or by extracranial osteotomies. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. 7:39, 1973.