

# PROBOSCIS LATERALIS

## Olgu Sunumu

Metin GÖRGÜ, Bülent ERDOĞAN, Tayfun AKÖZ, Rohat KUTLAY, Gürcan ASLAN

1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği Ankara Numune Hastanesi, ANKARA

### ÖZET

Nadir bir bulgu olan Proboscis Lateralis'in eşlik ettiği konjenital heminasal aplazili olgumuz sunulmuştur. Bu konjenital klinik tabloya bifid uvula, sol alt göz kapağının kolobomu ve hipertelorizm de eşlik etmekteydi. Beyin Cerrahisinin intrakranial yoldan kranial tabana yaptığı müdahaleyi takiben hastada BOS sızıntısı oluşmuştur ve postoperatif dönemde gelişen menenjit nedeniyle hasta kaybedilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Proboscis Lateralis, Heminasal Aplazi

### SUMMARY

**Proboscis Lateralis: A case report**

An extremely rare case of congenital heminasal aplasia with Proboscis Lateralis is presented. Associating anomalies were bifid uvula, coloboma of the left lower eyelid and hypertelorbitism. Despite neurosurgical corrective operation the patient was died because of undesirable complication of meninges. As it was a very rare congenital anomaly we presented her as a case report.

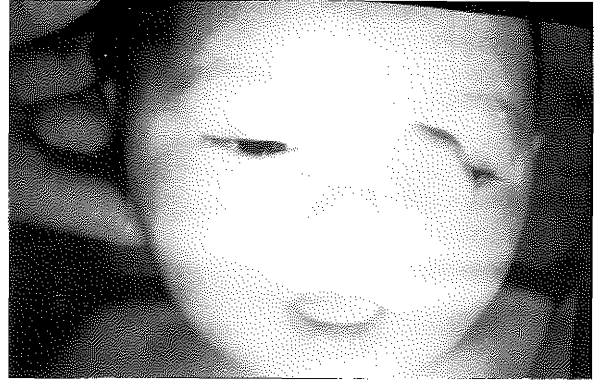
**Key Words:** Proboscis Lateralis, heminasal aplasia

Burun ve çevresindeki yapıların kompleks embriyolojik gelişimine rağmen nazal anomaliler seyrekdir. Primitif burun, yaşamın üçüncü haftasında olfaktor düzlükler arasından büyüyen frontonazal prosesden gelişir<sup>1</sup>. Proboscis Lateralis ilk defa 1884'te Selenkoff tarafından tanımlandı. Binn ve Kirkpatrick son vakalarında medial kantus bölgesinde oluşan gövde şeklinde bir uzantının embriyolojik açıklamasını sunmuşlardı. Bazı vakalarda kribriform düzlüğün yokluğu ve imperfore anterior naresin birlikteliği Proboscis'in hem lateral hem de medial nazal proseslerden oluştuğunu düşündürmüştür<sup>2</sup>.

Proboscis oluşunca, genellikle orta hatta, ya burunun yerini almakta ya da etmosefalideki gibi burun üzerinde ve orbitlerin arasında lokalize olmaktadır<sup>3</sup>. Tam kayıptan normal buruna kadar değişen klinik tabloya ipsilateral nazal boşluktaki değişiklikler de eşlik etmektedir<sup>4</sup>. Proboscis yaklaşık 1 cm çapında 3-4 cm uzunluğunda bir oluşumdur. Orta hat boyunca distal ucundaki bir çukura drene olan küçük bir alan vardır. Proksimal ucu medial kantus bölgesine bağlıdır. Atipik olarak lateral kantus bölgesinde, burun köküne veya çeneye uzanır<sup>5</sup>.

### OLGU SUNUMU

5 aylık bir kız çocuğu plastik cerrahi polikliniğine başvurmuştur. Ailesi burununun sol kısmının yokluğundan ve orifisdeki kitleden berrak bir sıvının sızıntısından şikayetçiydi. Diğer iki kardeşi bilinmeyen bir nedenden



Şekil 1: Sol heminasal aplazi ve proboscis lateralis



Şekil 2: Sol alt göz kapağının kolobomu

ölmüştü. Babasında doğumsal kalça çıkığı vardı ve ailede başka bir konjenital anomali hikayesi ve akraba evliliği yoktu. Fasiyal defektleri dışında diğer sistemleri normaldi.

Fizik muayenesinde aşağıdaki konjenital anomalileri saptandı:

1- 4 cm uzunluğunda ve 1 cm çapında, distal ucunda psödoorifisi olan sol proboscis lateralis. Rudimenter bir alar kartilajı ve orifisten persistan berrak bir sızıntısı mevcuttu (Şekil 1,2).

2- Sol tarafta heminazal aplazi, diğer tarafta normal bir nazal kavite mevcuttu.

3- Bifid uvula

4- Sol alt göz kapağının kolobomu (Şekil 3)

5- Hipertelorizm

Rutin laboratuvar testleri normaldi. Sızıntı laboratuvar incelemesi sonucunda serebrospinal sıvı olarak değerlendirildi.

Kompüterize aksiyel tomografide ekspande multipl kamerada sol medial orbita duvarında protrüze olan heterojen yumuşak doku izlendi. Multikameral ekspansiyonla anterior fossanın subaraknoid mesafeli tabanında milimetrik bir çıkıntı görüldü. Ayrıca kribriform düzlük seviyesinde anterior fossanın tabanında 12-13 mm uzunluğunda kranial kleft vardı, ancak yumuşak doku nazal kaviteyi tıkıyordu (Şekil 4,5).

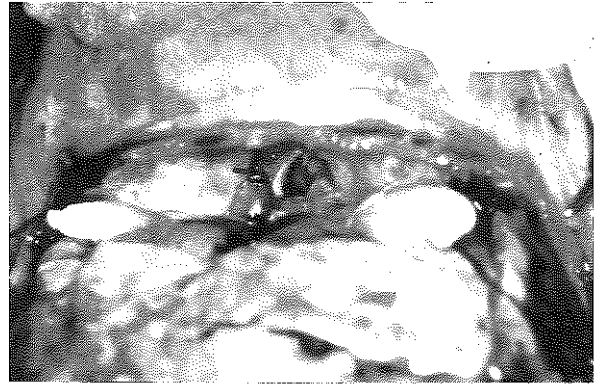
Operasyon beyin cerrahisi ile birlikte planlandı. Kranial tabanı tamir etmek ve sızıntıyı önlemek için intrakranial bir yaklaşım önerildi. Bifrontal kemik flebi elevasyonundan ve epidural boşluğun dural projeksiyonundan kribriform düzlüğe kadar diseksiyondan sonra altta krista galli görüldü (Şekil 6). Bu rinensefalon olarak değerlendirildi. Dural flebin elevasyonundan sonra frontal loblar kaudale retrakte edildi. Protrüze durada ensefalosel yoktu, bu nedenle dural projeksiyondan kribriform düzlüğe kadar diseksi edildi. Nazal kavite ve epidural boşluk arasındaki bağlantı intrakranial tamir ile ayrıldı. Proboscis için düşünülen plastik cerrahi girişim ertelendi. Postoperatif ilk gün normal geçti. İkinci gün meningeal infeksiyon başladı. Postoperatif üçüncü gün hasta ilerleyen meningeal infeksiyon nedeni ile öldü.

### TARTIŞMA

Proboscis Lateralis nazal gelişme anomalilerini içeren nadir konjenital bir anomalidir. Fasiyal anomaliler bazen serebral ve kranial defektlerle bağlantılıdır. Tessier<sup>6</sup> ektodermal ve kemik komponentli yarıkları primer yarık ve sadece kemik defektleri sekonder yarık olarak sınıflandırmaktadır. Van Der Meulen<sup>7</sup> serebrokraniofasial defektler ve yüz defektleri ile kranium defektleri arasında farklılıklar olması gerektiğini söylemiştir. Yarıkları erken veya primer displazi ve geç veya sekonder displazi olarak, zaman gelişimine göre



Şekil 3: Vakanın CAT görüntülenmesi. Multikamera ile sol medial orbital duvar.



Şekil 4: İntrakranial görünüm. Nazal kavite ve epidural boşluk arası bağlantı (ok ile işaretli)

sınıflandırdılar.

Bizim vakamız Tessier'e göre No:0, No:3, veya No:1 ve 3; Van Der Meulen'e göre primer (erken) yarık olarak değerlendirilebilir<sup>7</sup>. Koo Boo Chai<sup>5</sup> sınıflifikasyonuna göre tip IV ile uyumludur. Bifid uvulanın varlığı seyrek, alt göz kapaklarının kolobomu ve adneksler tip IV grup anomalisinde en sık rastlanan defektlerdir.

Geçmişte cerrahi yaklaşım proboscisin eksizyonuydu. Bugün birçok otoriteler proboscisin rekonstrüksiyon için ideal bir doku olduğunu bildirmektedir. Hastada erken dönemde sol alar kanat rekonstrüksiyonu için proboscisin kullanılması planlandı. Hipertolerizme yönelik girişimler erken yaşta ve BOS sızıntısı olan hastalarda risklidir ve erken dönemde sadece ekstrakranial deformitelerin düzeltilmesi önerilir. Eğer bu olgudaki gibi bir kranial defekt ve serebrospinal sıvı sızıntısına sebep olan yarık varsa, öncelikle BOS sızıntısının önlenmesine yönelik intrakranial yaklaşım endikedir.

Operasyon esnasında yarığa doğru protrüze olan serebral elemanlar tedavinin kompleksliğini

artırmaktadır.

İntrakranial yaklaşım risk taşıyan bir girişimdir, ve komplikasyon oranı yüksektir. Bu nedenle devam eden BOS sızıntısı gibi çok önemli bir endikasyon olmadıkça küçük yaşta mümkün olduğunca kaçınıp ideal şartlar sağlandıktan sonra yapılmalıdır.

*Dr. Metin GÖRGÜ*

*S.B. Ankara Numune Hastanesi*

*1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği*

*ANKARA*

#### **KAYNAKLAR**

1. Morgan D.W, Evans J.N.G. Developmental Nasal Anomalies. The Journal of Laryngology and Otology. 104:394,1990.
2. Mugaddu E. G. Proboscis Lateralis : A rare congenital anomaly. S.Afr.Med-J. 6;68(1):45,1985.
3. Antoniadis K., and Baraister M. Proboscis lateralis: A case report. Teratology. 40:193,1989.
4. Binns J.H. Congenital Tubular Nostril, (Proboscis Lateralis) Br. J. Plast. Surg. 22:265,1969.
5. Boo-Chai, K. The Proboscis Lateralis: A 14- Year Follow-Up. Plast. Reconst. Surg. 4:75:569,1985.
6. Tessier P. Anatomical Classification Facial, Craniofacial and Laterofacial Clefts. J. Maxillofac. Surg. 4:69,1976.
7. Van der Meulen J.C., Mazzola R.F., Vermeij-Keers C., Strickler M., Raphael B.A., Morphogenetic classification of Craniofacial malformations. Plast. Reconstr. Surg. 71:560,1983.