

“COUP DE SABRE” (KILIÇ DARBESİ) DEFORMİTESİ VE CERRAHİ TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Cengiz AÇIKEL, Bülent KALE, Bahattin ÇELİKÖZ

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Servisi ve Yanık Ünitesi, İstanbul

ÖZET

Lokalize sklerodermanın bir alt grubu olan lineer sklerodermanın frontal veya frontoparyetal yerleşimli olan formu ‘Coup de sabre’ (Kılıç darbesi) deformitesi olarak isimlendirilir. Alopesi, deride atrofi ve oluklaşma ile karakterize deformitenin cerrahi tedavisi deformitenin derecesine göre değişir. Bu yazıda eksizyon ve primer sütüür yöntemi ile tedavi edilen bir olgu sunulmuş ve diğer cerrahi tedavi alternatifleri literatür bilgileri ışığında irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Lineer skleroderma, Coup de sabre.

SUMMARY

‘Coup de sabre’ Deformity and Its Surgical Repair :Case Report and Review of the Literature

Linear scleroderma is a subgroup of localized scleroderma and its frontal or frontoparietal form is called ‘Coup de sabre’. The deformity is characterized by alopecia and atrophy and furrowing of the skin. The surgical treatment varies depending on the severity of the deformity. A case, treated with excision and primary suture, is reported and other alternative surgical repair methods are discussed in the light of literature.

Key Words: Linear scleroderma, Coup de sabre.

GİRİŞ

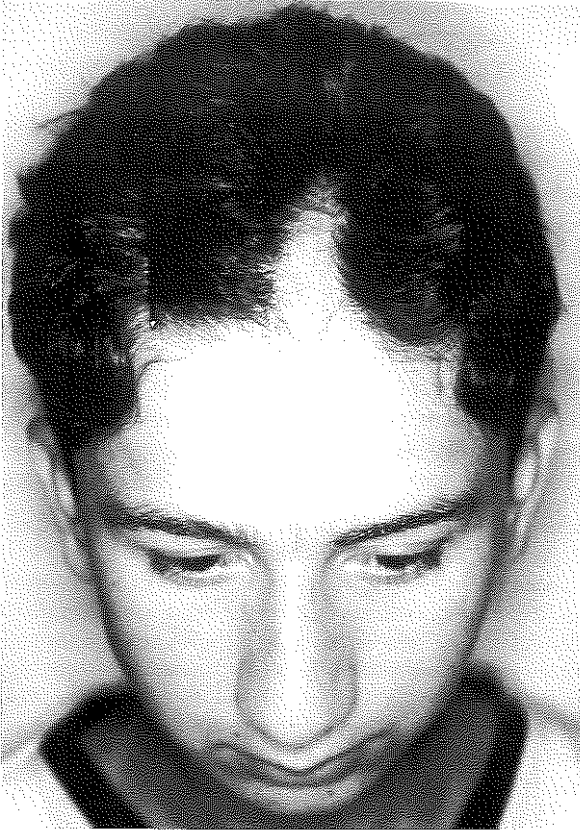
Skleroderma, jeneralize skleroderma ve lokalize skleroderma olmak üzere başlıca iki grupta incelenir¹. Lokalize skleroderma morfolojik özelliklerine göre altı başlık altında incelenir: morfea, yaygın morfea, guttat morfea, noduler morfea, subkütan morfea ve lineer skleroderma². Lineer sklerodermada lineer çizgiler veya bantlar şeklindeki sklerotik plaklar altlarındaki fasya ve kemik gibi yapılara fikse olma eğilimi taşırlar. Lineer skleroderma en fazla ekstremitelerde görülür. İlk defa 1854’ te Addison tarafından tanımlanan ‘Coup de sabre’ deformitesi ise lineer sklerodermanın frontal ve frontoparyetal yerleşim gösteren nadir bir formu olup deride atrofi ve oluklaşma, saçlı deride alopesi ile karakterizedir²⁻⁵. ‘Coup de sabre’ türkçeye ‘kılıç darbesi’ şeklinde çevrilebilir ve bu isim deformitenin görünümünü ifade etmektedir. Deformite genellikle üst göz kapağı ve burun kanadına uzanım gösteren tek bir hat şeklindedir ancak birbirine paralel uzanan ikili veya üçlü formları da bildirilmiştir⁵⁻⁷. Olguların çoğu ilk iki dekatta görülür ve genellikle 3-5 yıl içerisinde kendiliğinden geriler. Kendiliğinden gerilemeyen olgular yıllarca değişmeden kalabildiği gibi bazen daha da ilerleyebilir². Deformitenin ağır formlarında fasiyal hemiatrofiye kadar giden kemik

ve yumuşak doku yetersizliği gözlenebilir². Parry-Romberg sendromunun da lineer sklerodermanın bir formu olduğu ileri sürülmektedir ancak bu konuda henüz tam bir fikir birliğine varılamamıştır^{2,7,8}. Sektöriyel atrofi veya iris heterokromisi gibi göz patolojileri eşlik edebilir^{6,9}. Bu hastalarda iç organ tutulumu gözlenmez ancak santral sinir sistemi tutulumu bildirilmiştir^{9, 10}. Kadınlarda üç misli fazla görülmekte ve menarş, gebelik ve menapoz dönemlerinde görülme sıklığı artmaktadır¹¹. Deformitenin tüm skleroderma tipleri arasında görülme sıklığı bir çalışmada %23 olarak bildirilmiştir¹². Travma, cerrahi, enfeksiyon veya psikolojik stres gibi değişik nedenler ileri sürülmüşse de fizyopatolojisi tam aydınlatılamamıştır¹³. Lineer sklerodermada fibroblastlar dermiste normalden fazla tip I ve tip III kollajen üretirler ve epidermis hemen tamamen normaldir^{12, 14}.

OLGU

19 Yaşındaki erkek hasta alın orta kısım cildinde renk değişikliği, çöküklük ve saçlı deride kılsız bir bölgenin oluşması yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yakınmaları 15 yaşında başlamış, iki yıl süre ile gittikçe ilerlemiş ve kendiliğinden durmuş. Son iki yıldır deformitede herhangi bir değişiklik olmamış.

* Bu çalışma Türk Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Derneği’nin 27-30 Eylül 2001 İstanbul’da yapılan 23’üncü Ulusal Kongre’inde sunulmuştur.

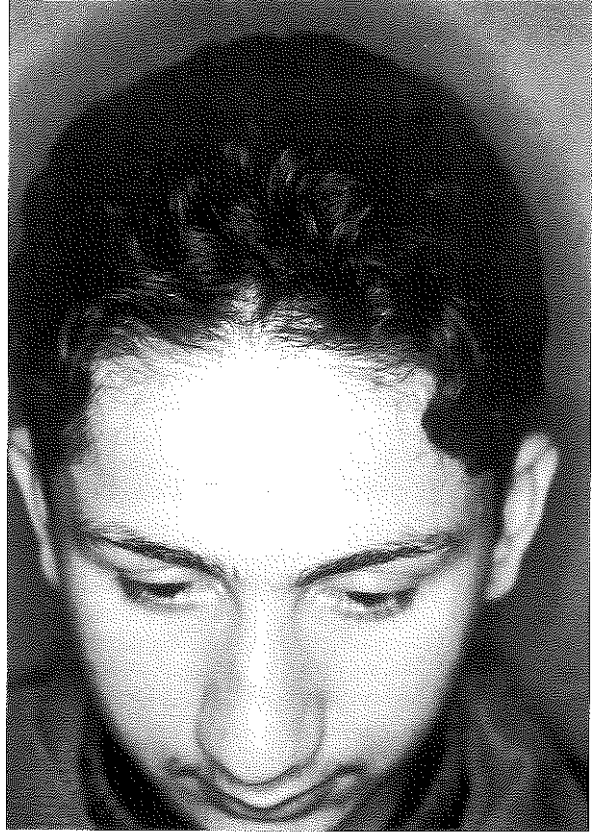


Şekil 1: Alın ve saçlı deri yerleşimli 'coup de sabre' (kılıç darbesi) deformitesi.

Herhangi bir başka hastalık, travma, enfeksiyon veya büyük psikolojik stres tanımlamayan hastanın yapılan muayenesinde frontal yörede sol kaş medialinden başlayıp saçlı deri içerisine 7 cm kadar ilerleyen, en geniş yeri 2 cm ile alın-saç sınırında olan, deride atrofi ve çököklükle karakterize bir deformite saptandı. Saçlı deride alopesik bir alan mevcuttu (Şekil 1). Palpasyonda ve radyolojik tetkiklerde zemindeki kranial kemiklerde herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın sistemik muayenesinde diğer sistemler normal olarak değerlendirildi. Tam kan ve rutin kan tetkikleri normaldi. Antinükleer antikor veya kan gama globulin düzeyleri gibi detaylı immünolojik değerlendirme yapılmadı. Deformitenin alındaki kısmı 'W eksizyon' yöntemi ile saçlı derideki alopesik kısım ise eliptik şekilde, lokal infiltrasyon anestezi altında, eksize edildi ve yara kenarları 5-0 No polipropilen ile primer yaklaştırıldı. Spesimenin histopatolojik incelemesinde lineer skleroderma ile uyumlu bulgular saptandı. Postoperatif dönemde hastalığın nüksü veya başka bir komplikasyon izlenmedi. Estetik sonuç yüz güldürücü idi (Şekil 2).

TARTIŞMA

Coup de sabre deformitesinin cerrahi tedavisinde



Şekil 2: Eksizyon ve primer sütür sonrası 6. aydaki görünüm.

seçilecek olan yöntem deformitenin genişliği ile doğrudan ilintilidir. Bizim olgumuzda olduğu gibi, eğer lezyon cilt ve ciltaltı dokusu ile sınırlı, eni dar ise ve zemindeki kemik yapıda herhangi bir depresyon söz konusu değilse atrofik kısmın eksize edilerek yara kenarlarının primer yaklaştırılması sorunu çözecektir¹⁵. Geniş lezyonların varlığında ise değişik cerrahi yöntemler tanımlanmıştır. Deforme cildin eksizyonu ve oluşan defektin lokal rotasyon flebi¹⁶ veya genişletilmiş fleplerle^{17, 18} onarımı sözkonusudur. Şengezer¹⁸ kemik yapıdaki eksikliği kalvaryal kemik greftleri ile giderdi. Diğer taraftan, epidermisin hastalıktan etkilenmemesi nedeniyle, epidermis korunarak ciltaltındaki doku defektinin dermal fleplerle doldurulması ilk defa Zamick ve Weiss tarafından tanımlandı¹⁹. Fujino²⁰ ve Wells²¹ ciltaltı yumuşak doku yetersizliğini serbest 'dermo-fat' flepler kullanarak onardı. Ho-Asjoe²² aynı amaçla dermal greft kullanırken, Danino ve arkadaşları²⁵ perikraniyal-galeal flep kullanımını tanımladı. Sonuç olarak, 'coup de sabre' deformitesinin cerrahi tedavisi deformitenin genişliğine ve eksik olan yapılara göre basitten karmaşığa doğru değişmektedir ve her hasta ayrı ayrı değerlendirilerek uygun cerrahi yöntem belirlenmelidir.

Dr. Cengiz AÇIKEL
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Servisi
81327 Üsküdar, İSTANBUL

KAYNAKLAR

1. Christianson HB, Dorsey CS, O'Leary PA, Kierland R; Localized scleroderma: A clinical study of 235 cases; Arch Dermatol, 74; 629, 1956.
2. Tu JH, Eisen AZ; Scleroderma; Eds. Freedberg IM ve ark., Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 5th Ed., New York, McGraw Hill, 2023, 1999.
3. Eubanks LE, Mc Burney EL, Galen W, Reed R; Linear scleroderma in children; Int J Dermatol, 35; 330, 1996.
4. Soma Y, Fujimoto M; Frontoparietal scleroderma (en coup de sabre) following Blaschko's lines; J Am Acad Dermatol, 38; 366, 1998.
5. Rai R, Handa S, Gupta S, Kumar B; Bilateral en coup de sabre-a rare entity; Pediatr Dermatol, 17(3); 222, 2000.
6. McKenna DB, Benton EC; A tri-linear pattern of scleroderma 'en coup de sabre' following Blaschko's lines; Clin Exp Dermatol, 24(6); 467 1999.
7. Dilley JJ, Perry HO; Bilateral linear scleroderma en coup de sabre; Arch Dermatol, 97: 688, 1968.
8. Lehman TJ; The Parry Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma en coup de sabre. Mistaken diagnosis or overlapping conditions?; J Rheumatol; 19(6): 844, 1992.
9. David J, Wilson J, Woo P. Scleroderma 'en coup de sabre'. Ann Rheum Dis 50(4): 260, 1991.
10. Higashi Y, Kanekura T, Fukumaru K, Kanzaki T; Scleroderma en coup de sabre with central nervous system involvement; J Dermatol, 27(7): 486, 2000.
11. Chazen FM, Cook CD, Cohen J; Focal scleroderma-report of 19 cases in children; J Pediatr, 60; 385, 1962.
12. Falanga V, Medsger TA, Reichlin M, Rodnan P; Linear scleroderma: Clinical spectrum, prognosis and laboratory abnormalities; Ann Int Med, 104; 849, 1986.
13. Ozgur F, Kayikcioglu A; Linear scleroderma after rhinoplasty; Plast Reconstr Surg, 101(2); 539, 1998.
14. Fleischmajer R, Damiano V, Nedwich A; Alteration of subcutaneous tissue in systemic scleroderma: A clinical study of 235 cases; Arch Dermatol, 105: 59, 1972.
15. Danino AM, Ichinose M, Yoshimoto S, Wako M, Servant JM; Repair of wide coup de sabre without cutaneous excision by means of pericranial-galeal padding flap; Plast Reconstr Surg, 104 (7): 2108, 1999.
16. Losken HW, Davies D, Gordon W; Coverage of scalp and skull defect in a patient with the systemic form of scleroderma:Case report; Plast Reconstr Surg, 51: 212, 1973.
17. Nakahara M, Harii K, Yamada A ve ark; Repair of coup de sabre with tissue expander; Br J Plast Surg, 44: 575, 1991.
18. Şengezer M, Deveci M, Selmanpakoğlu N; Repair of 'coup de sabre', a linear form of scleroderma; Ann Plast Surg, 37: 428, 1996.
19. Zamick P, Weiss RM. Repair of coup de sabre, a linear form of scleroderma: Case report; Plast Reconstr Surg, 50: 520, 1972.
20. Fujino T, Tanino R, Sugimoto C; Microvascular transfer of free deltopectoral dermal-fat flap; Plast Reconstr Surg, 55: 428, 1975.
21. Wells JH, Edgerton MT; Correction of severe hemifacial atrophy with a free dermis fat flap from the lower abdomen; Plast Reconstr Surg, 59:223, 1977.
22. Ho-Asjoe M, Khan J, Franc JD; Dermal grafting for a patient with scleroderma: Case report. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 30: 325, 1996.