

DAMAKTA HAMARTOMU OLAN DAMAK YARIKLI OLGUDA YAKLAŞIM

*Ahmet SÖNMEZ, *Tevfik ŞATIR, **Nursel ELÇİOĞLU, *Özhan ÇELEBİLER, *Ayhan NUMANOĞLU

*Marmara Üniversitesi Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.D. İstanbul

**Marmara Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hastalıkları A.D., Genetik Bilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Ağız boşluğunda hamartomlar oldukça nadir görülen oluşumlardır. Genellikle oral-fasial-dijital sendromun bir parçası olarak görülürler. Bu sendromun bir bileşeni de damak yarığıdır. Burada sunulan olguda dilde ve damakta tespit edilen hamartomlardan başka damak yarığı onarım ameliyatı sırasında sert damakta bilateral mukoperiosteal fleplerin altında kemik komponentte, solda ise yumuşak damak seviyesinde yağ hücreleri içeren hamartomatöz yapılar tespit edilmiştir. Sert damak seviyesinde oral mukozayı kapatabilmek için bahsedilen kemik yapılar eksize edilmiş, bu durum mukozal flepleri incelttiği için onarımı zorlaştırmıştır. Yumuşak damaktan eksize edilen kitle ise burada bulunması gereken levator kasın yerini aldığı için onarım sonrası aynı taraf karşı tarafa oranla kısa ve dar kalmıştır. Sonuç olarak ağız boşluğu içinde nadir görülen hamartomlar klinik muayeneyle tespit edilemeyecek şekilde damakta da bulunabilir. Olgumuzda bu durum damak yarığı onarım planını etkilemiş ve onarım sonrası sonuca da yansımıştır.

Anahtar Kelimeler: : Oral-fasial-dijital Sendrom, hamartom, damak yarığı

CLEFT PALATE WITH PALATAL HAMARTOMA; SURGICAL APPROACH

ABSTRACT

Hamartomas in the oral cavity are quite rare. When seen, they are usually a component of Oral-facial-digital Syndrome. Another component of this syndrome is cleft palate. In the presented case there are lingual and palatal hamartomas and cleft palate. Additional hamartomas were diagnosed during the cleft palate surgery. Bilateral osseous lesions were present under the mucoperiosteal flaps and a lipoma was present in the left soft palate. The osseous hamartomas were excised so as to close the oral mucosa at the level of the hard palate. This caused thinning of the mucosal flaps and subsequent risk of fistula. Since the soft palatal mass replaced the ipsilateral levator muscle, the soft palate was short and narrow with respect to the contralateral side after the surgery. In conclusion, the rare intra-oral hamartomas may be present in the palatal tissues that cannot be diagnosed by inspection. In our case, we encountered such a situation that caused a change in the operative plan and post-operative result.

Keywords: Oral-facial-digital Syndrome, hamartoma, cleft palate

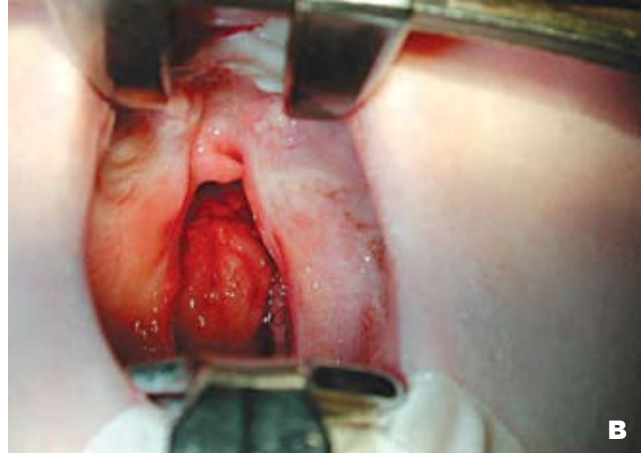
GİRİŞ

Ağız boşluğu içinde hamartomlar zaman zaman plastik cerrahların karşısına çıkmaktadır. Bu lezyonlar bölgesel farklılaşma bozukluklarından oluşan tamamen benign karakterli¹ kiteller olmalarına karşın buldukları bölge itibarıyla değişik yaklaşımlar gerektirebilirler. Ağız boşluğunda, bu tür hamartomlar genellikle dilde tarif edilmişlerdir.²⁻⁵ Bu lezyonlar izole bulunabildikleri gibi, oral-fasial-dijital sendrom (OFD) adı verilen; ağızda, yüzde, el ve ayak parmaklarında bir grup anomaliyle karakterize nadir görülen bir sendrom spektrumunun parçası olarak da görülebilirler.⁶ Bu spektrum içinde damak yarığı da bulunabilmektedir. Damak yarığı ve dildeki hamartomların ayrı ayrı değerlendirilmesi tercih

edilir.³ Burada sunulan olguda ise dilde ve sert damakta muayene sonucu tespit edilen hamartomlara ilave olarak damak yarığı onarımı sırasında yumuşak damak mukozası içinde de hamartoma rastlanmıştır. Bu durum onarım planını etkilemiş ve onarım sonrası sonuca da yansımıştır.

OLGU

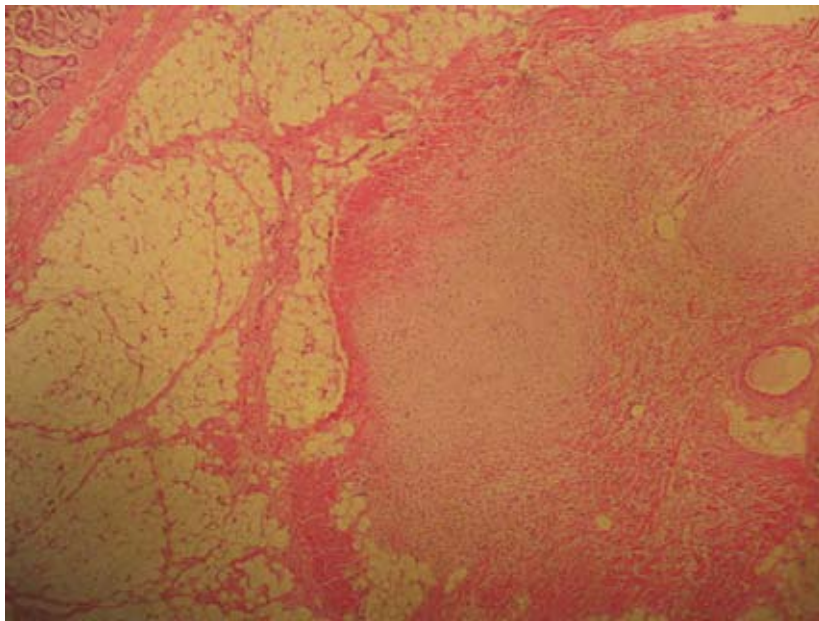
45 günlük olgu damak yarığı nedeniyle başka bir merkez tarafından Marmara Üniversitesi Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi kliniğine konsülte edildi. Konsültasyon notlarından; doğum sonrası 25 gün süreyle aspirasyon pnömonisi tanısıyla hastanede yattığı anlaşıldı.



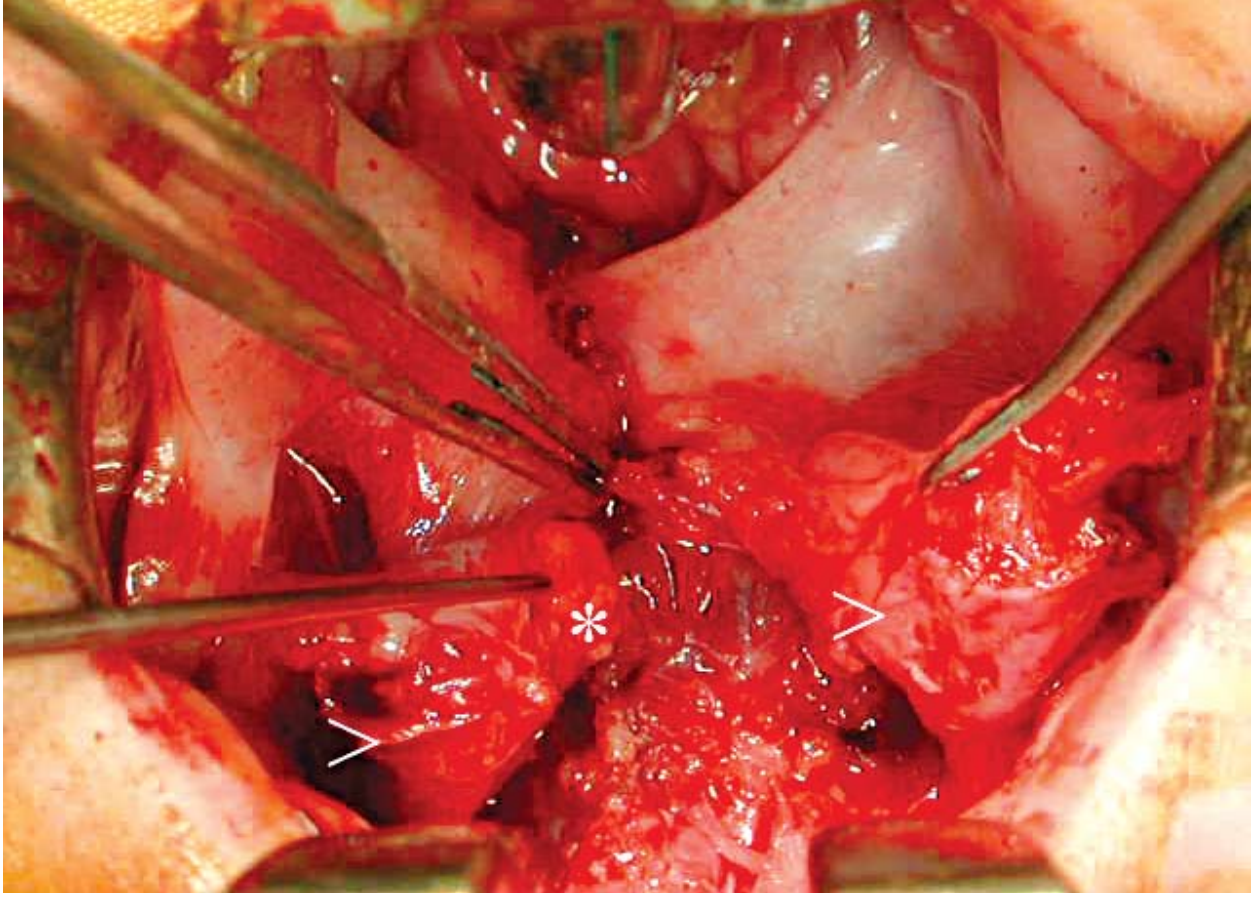
Resim 1: Dilde anterior yerleşimli bir hamartom (A), damakta insisiv foramen seviyesinde yerleşimli hamartom (B).

Hikâyesinden; aralarında akrabalık bağı bulunmayan sağlıklı anne ve babanın üçüncü çocuğu olarak normal bir gebelik sonrası miadında spontan vajinal yolla, 3400 gr. olarak doğduğu öğrenildi. Ailenin diğer çocuklarında herhangi bir sorun yoktu. Yapılan muayenesinde; geniş alın, bilateral epikantus, kepçe kulak deformitesi, hipoplastik burun kanatları, maksillomandibuler retrüzyon, yüksek damak arkı ve komplet damak yarığı mevcuttu. Dilde toplam dört adet ve sert damakta bir adet papiller görünümü, üzeri mukoza kaplı yumuşak doku kitlesi bulunuyordu (Resim 1). Ekstremitelerde anomali saptanmadı. Bilateral inverted nipple vardı. Hasta üç aylıkken dildeki kitlelerin iki tanesi eksize edildi. Yapılan patolojik incelemede hamartom olarak rapor edildi (Resim 2). Hasta 18 aylıkken damak yarığı onarımı amacıyla ameliyat edildi. Ameliyat sırasında insisiv foramen seviyesinde sağ damak arkından kaynaklanan kitle eksize edildi. Mukoperiosteal flepler kaldırılırken,

her iki damak arkında da mukozanın altında periosteal doku yerinde kemik doku bulunduğu saptandı (Resim3). Veloplasti için yapılan yumuşak damak diseksiyonu sırasında, solda nadir levator veli palatini kas liflerine rastlandı. Bu lifler arasında yağ dokusu olduğu saptandı (Resim 3). Yağ dokusu eksize edildi. Kas lifleri mümkün olduğu kadar korunarak serbestleştirildi ve veloplasti yapıldı. Sert damak bölgesinde fleplerin serbestçe karşılıklı gelebilmesi için mukozanın altındaki kemik doku eksize edildi ve onarım yapıldı. Yumuşak damak diseksiyonunda sol tarafta nadir kas lifleri olduğu için ve buradan yağ dokusu eksize edildiği için mukozal onarım sonrası yumuşak damağın sol tarafı diğer tarafa oranla daha kısa ve dar kaldı (Resim 4). Ameliyat sonrası dönem sorunsuz oldu. Bu ameliyattan 6 ay sonra dilde kalan iki adet hamartomun eksizeyonu gerçekleştirildi. Hasta şu anda damak ameliyatı sonrası birinci yılını doldurdu. Yumuşak damak asimetric olmakla birlikte



Resim 2: Tükürük bezleri, yağ dokusu ve kıkırdak dokusunun birlikte görüldüğü tipik hamartom bulgusu (Hematoxilen & Eosin, 40X büyütme altında).



Resim 3: Ameliyat sırasındaki eksplorasyon bulgusu. ">", sert damak seviyesinde bilateral kemik dokusunu işaret ediyor; "*", solda yumuşak damak seviyesinde yağ dokusunu işaret ediyor.

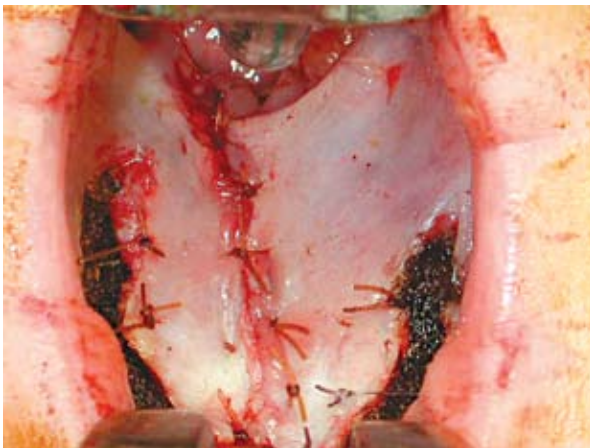
hareket ediyor. Maksiller hipoplazisi, adenoid ve tonsiller hipertrofisi nedeniyle nazal kaçak bulgusu yok. Belirtilen sebeplerden ötürü hasta, tıkaçıcı uyku apnesi nedeniyle pediatrik göğüs hastalıkları bölümü tarafından takip altında. Konuşma muayenesi için dil gelişiminin ilerlemesi bekleniyor. Ameliyat sonrası dönemde, ek patolojiler için yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntüleme,

ekokardiyografi, abdominal ultrasonografi ve göz dibi muayenesinde patoloji saptanmadı.

TARTIŞMA

Burada, damak yarığıyla birlikte ağız içinde çok sayıda hamartomları olan bir olgunun damak yarığı onarım ameliyatı sırasında karşılaşılan ve cerrahi işlemi zorlaştıran nadir bir durum sunulmuştur. Olguda olduğu gibi, dudak yarığının eşlik etmediği izole damak yarıklarında %50'ye varan oranlarda ek anomali veya bir sendrom görülmektedir.⁷

Ağız içi hamartomlarla birlikte damak yarığı sıklıkla geniş bir sendrom spektrumu olan Oral-fasial-dijital sendrom (OFDS) ile tanımlanmıştır.⁶ OFDS, oral, fasial ve dijital anomalilerin birlikte görülebildiği sendromlar grubudur. Bugüne kadar en az dokuz altı tip tanımlanmıştır. OFDS alt tipleri arasında örtüşen bulguların çok olması klinik olarak tanı koymayı zorlaştırmaktadır. Moleküler defekt sadece tip 1 için tanımlanmıştır. Dolayısıyla olguların çoğunda fenotipik özelliklerden klinik tanı konması yoluna gidilmektedir.^{8,9} OFDS Tip 1 ve Tip 2'de yüksek damak arkı, dilde hamartom ve damak yarığı sık görülmektedir.^{6,10} Hastamızda da geniş alın, bilateral epikantus, kepçe kulak deformitesi, hipoplastik burun kanatları, maksillomandibuler retrüzyon, yüksek damak arkı, komplet damak yarığı ve ağız içi hamartomlar nedeniyle OFDS ilk planda akla gelmektedir. Ancak,



Resim 4: Ameliyat sonunda solda yumuşak damak kısa ve dar olarak izleniyor.

herhangi bir dijital anomali olmaması nedeniyle bu tanıdan uzaklaşmaktadır.

Hastanın maksillasının antero-posterior mesafesinin kısa olması ve dildeki hamartomların iki tanesinin anterior 2/3 ile posterior 1/3 kesişimine yakın olması nedeniyle ameliyat sonrası dönemde ödeme bağlı solunum sıkıntısı yaratmamak için hamartomlar iki ayrı seans halinde eksize edildi. İki ameliyat arasında damak yarığı onarımı ve damaktaki hamartomun eksizeyonu planlandı. Yine aynı sebeplerden ötürü damak yarığı ameliyatı da 18. aya kadar geciktirildi. Damak yarığı ameliyatının başlangıcında insisiv foramen seviyesinde, sağ damak arkından kaynaklanan hamartom eksize edildi. Ancak sert damakta mukoperiosteal fleplerin kaldırılması sonrasında periosteum yerinde olgun kemik dokusu olduğu görüldü. Bu dokunun palatal kemikten ayrılması sırasında herhangi bir güçlükle karşılaşılmadı. Damak elevatörleriyle normal bir mukoperiosteal flep kaldırılması gibi rahatlıkla diske edildi. Bu doku nedeniyle damak fleplerinin orta hatta rahat ilerlemediği tespit edildi ve kemik dokunun eksizeyonuna karar verildi. Kemik dokunun mukozal yüzden ayrılması daha zor oldu. Stevens makasla mukozayı perfore etmemek için dikkatli bir diseksiyon yapıldı ve nispeten ince kalan oral mukoza karşılıklı dikildi. Yumuşak damak diseksiyonu sırasında, solda nadir kas lifleri ve daha yoğun yağ hücreleri bulunduğu için yeterli bir kas diseksiyonu yapılamadı. Yağ hücreleri mümkün olduğu kadar temizlenip kaslar korundu ve veloplasti gerçekleştirildi. Velepıc ve arkadaşları yumuşak damağında yarık olan ama klinik olarak herhangi bir asimetrisi olmayan OFDS tip 2'li bir olguda elektromiyografi yapmışlar ve tek tarafta normal aksiyon potansiyeli elde edebilmişlerken, diğer tarafta herhangi bir kayıt alamamışlardır.² Bu olgunun ameliyatı sırasında kayıt alınamayan tarafta, bizim olgumuzdaki gibi, kas lifi olmadığı ve yağ hücrelerinden oluşan bir hamartom olduğu saptanmış, yapılan veloplasti de asimetrik olmuştur. Bizim sunduğumuz olgunun da ameliyat öncesi yumuşak damağında şüphelenilecek bir asimetri yoktu (Resim 1-b). Ameliyat sırasında sol taraftan hamartom eksize edildikten sonra da aynı tarafın yumuşak damağı karşı tarafa göre kısa ve dar kaldı (Resim 4).

Ağız içinde hamartomu olan damak yarıklı hastaların yumuşak damaklarında da hamartom olup olmadığını anlamak için Velepıc ve arkadaşları gibi elektromyografi yapmak her zaman imkan dahilinde olmayabilir. Ancak bu tür hamartomların tanınmasında manyetik rezonans görüntüleme tetkikinden de yararlanılabileceği akılda tutulmalıdır. Velepıc ve arkadaşlarının çalışmasında fonksiyonel sonucun bu durumdan etkilendiği belirtilmiş ancak detaylandırılmamıştır. Sunulan vakada ise maksillanın hipoplazisi, adenoid ve tonsiller hipertrofi mevcudiyetinin klinik olarak nazal kaçak olmasını engellediği düşünülmektedir. Hasta dil gelişimi ve konuşmanın değerlendirilmesi açısından takiptedir.

Bu olgunun cerrahisinde iki problemle karşılaşılmıştır. Mukoperiosteal fleplerde periost yerine olgun kemik dokusu fleplerin karşılıklı gelmesini engellemiş, bunun üzerine kemikler eksize edilmiştir. Bu durum periost olmayan ince iki mukoza tabakasının karşılıklı dikilmesine sebep olmuştur. Sol tarafta yumuşak damak seviyesinde çıkan yağ dokusu ise hem burada bulunması gereken kasın yerini aldığı için yeterli kas dokusu bulunamamış, hem de eksize sonrası oluşan boşluk doldurulamamıştır. Bu doku eksize edilmeyip korunsaydı, bu sefer kas diseksiyonu yapmak mümkün olmayacağı için hiçbir fonksiyonel kazanım olmayacaktı. Sonuçta her iki şekilde de yumuşak damakta istenen onarım sağlanamayacaktı. Ağız içinde hamartomları olan benzer olgulara eğer damak yarığı da eşlik ediyorsa Oral-fasial-dijital Sendrom olabileceği ve bu hastaların bir kısmında damak onarımı sırasında da önceden tespit edilemeyen hamartomlarla karşılaşılabileceği akılda tutulmalıdır.

DR. AHMET SÖNMEZ
MARMARA ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ PLASTİK VE
REKONSTRÜKTİF CERRAHİ A.D.
TOPHANELİOĞLU CAD. NO: 13-15
81190, ALTUNIZADE, İSTANBUL
Tel: 0.216 327 1010 / 493
Gsm: 0.532 261 8337
Faks:0.216 326 7722
e-posta: ahsonmez@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Rubin E, Farber JL. Neoplasia. Ed. Rubin E ve Farber JL. Pathology. Philadelphia, Lipincot-Raven; 1999;157-158.
2. Velepıc MS, Sasso A, Velepıc MM, Lustica I, Starcevic R, Komljenovic D. Combined anomalies of the palate in Mohr Syndrome: Is preoperative electromyography of the palate useful? J Pediatric Surgery 2004;39;220-222.
3. Noguchi T, Jinbu Y, Itoh H, Matsumoto K, Sakai O, Kusama M. Epignathus combined with cleft palate, lobulated tongue and lingual hamartoma: report of a case. Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006;101;48-486.
4. Miyamoto Y, Nagayama M, Hayashi Y. A cleft palate child with lobulated tongue and lingual hamartoma: report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 1991;49;644-646.
5. Demuth RJ, Johns DF. Recurrent aspiration pneumonia in a cleft palate child with hamartoma of the tongue. Cleft Palate J 1981;18;299-303.
6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=311200> [Amerikan Sağlık Enstitüsü (NIH) OMIM veri tabanı]. Ulaşım 8 Mart, 2007.
7. Boutros SG, Cutting C. Cleft Palate. Ed. McCarthy JG, Galliano RD ve Boutros SG. Current therapy in plastic surgery. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2006;470-474.
8. Baraitser M. The orofaciadigital (OFD) syndromes. J Med Genetics 23; 116-119: 1986.
9. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekem RCM. (editörler) Syndromes of the head and neck. Oxford University Press, 4. baskı, 2001;832-838.
10. Toriello VH. Heterogeneity and variability in the oral-facial-digital syndromes. Am J Med Genet 1988;4:S;149-159.