

# Turner sendromu olan bir olguda pterigium colli'nin düzeltilmesi: olgu sunumu ve literatür değerlendirilmesi

Rezarta Kapaj (\*), Fatih Zor (\*), Serdar Öztürk (\*)

## ÖZET

Pterigium colli, Turner, Noonan ve Klippel-Feil sendromlarında görülebilen bir klinik bulgudur. Bu deformitede servikal cildin fazlalığı mastoidden akromiyona doğru bilateral ve asimetric olabilen "perdelere" oluşturur ve "yelken boyun" ismi de buradan kaynaklanmaktadır. Saçlar posteriyorda laterale doğru uzanır ve geniş bir nokal saç çizgisi oluşur. Pterigium colli'nin düzeltilmesi için çeşitli teknikler tanımlanmıştır. Bu yazıda Turner sendromu olan 16 yaşında bir hastada modifiye Z plasti tekniği ile pterigium colli'nin düzeltilmesi sunulmuştur. Sonuç olarak pterigium colli düzeltilmesinde lateral boyun fleplerinin ilerletme yöntemi güvenilir ve tatmin edici sonuçları olan bir cerrahi işlemdir.

**Anahtar kelimeler:** Pterigium colli, Turner sendromu

## SUMMARY

**Repair of pterigium colli in a case with Turner syndrome: case report and review of the literature**

Pterigium colli is a clinical finding that may be seen in Turner, Noonan and Klippel-Feil syndromes. The extracervical skin extending from the mastoid processes to the acromion constitutes curtains which may be bilateral and asymmetric, and the name of "flail neck" originates from this view. The hair line extends laterally in the posterior and a wide nuchal line is formed. Several methods have been described for the repair of pterigium colli. In this report the repair of pterigium colli in a 16-year-old patient with Turner syndrome using a modified Z plasty technique is presented. The advancement technique of lateral cervical flaps in the repair of pterigium colli is a safe technique with satisfactory results.

**Key words:** Pterigium colli, Turner syndrome

## Giriş

Pterigium colli, Turner, Noonan ve Klippel-Feil sendromlarında görülebilen bir klinik bulgudur. Bu deformitede servikal cildin horizontal fazlalığı mastoidden akromiyona doğru bilateral ve asimetric olabilen "perdelere" oluşturur ve "yelken boyun" ismi de buradan kaynaklanmaktadır (1). Oksipital bölgede saç çizgisi laterale doğru uzanır ve geniş bir nokal saç çizgisi oluşur. Fonksiyonel olarak bir sorun oluşturmamasına karşın, hastalarda veya ailelerinde estetik kaygı nedeni ile şikayetlere neden olmaktadır. Pterigium colli'nin düzeltilmesi için birkaç teknik tanımlanmıştır (1-6). Bu makalede Turner sendromu olan bir olguda lateral boyun fleplerinin ilerletme tekniği ile pterigium collinin düzeltilmesi sunulmuş ve literatür değerlendirilmesi yapılmıştır.

## Olgu Sunumu

On altı yaşında hasta Turner sendromu tanısı ve buna bağlı yelken boyun nedeniyle Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği tarafından kliniğimize gönderildi. Anamnezinde hastanın doğumdan sonra yapılan kromozom analizinde Turner sendromu tanısının konduğu öğrenildi. Herhangi bir şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde kısa boylu olması, göğüslerinin hipoplazik olması, yüzde mandibulanın geri yerleşimli olması ve yelken boyun deformitesi dikkati çekmiştir (Şekil 1).

Planlamada öncelikle mastoidden akromiyona uzanan fibrotik bant işaretlendi. Bu banttan anterior ve posteriyora uzanan 75 derece açıyla Z plasti kolları planlandı ve planlama saç çizgisinin nihai konumu dikkate alınarak yapıldı.

Cerrahi girişim hasta yüz üstü pozisyonda iken genel anestezi ile uygulandı. Önce fibrotik bant boyu yapılan bir insizyon ile girildi ve trapezius kası gö-

\*GATF Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı

**Ayrı basım isteği:** Dr. Rezarta Kapaj, GATF Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Etilik-06018, Ankara

**E-mail:** rezartakapaj@gmail.com

**Makalenin geliş tarihi:** 25.02.2011 • **Kabul tarihi:** 18.03.2011

rülünceye kadar künt diseksiyon ile cilt flebi kaldırıldı. Cilt flebinin uygun kalınlıkta olmasına dikkat edildi. Posteriyorda orta hatta kadar fibrotik doku eksize edilirken, trapezius kası horizontal düzlemde

kısmen insize edildi. Sonrasında anteriyora geçilerek anteriyor üçgene kadar diseksiyona devam edildi ve fibrotik doku “en-block” olarak çıkarıldı (Şekil 2). Anteriyordaki flep süperiyor ve laterale doğru ilerletilerek kontür kontrol edildi ve uygun kontür sağlandıktan sonra posteriyorda saçlı doku uygun saç çizgisini oluşturacak şekilde üçgen biçiminde eksize edildi. Anteriyordaki saçsız boyun derisi flebi posteriyora ilerletildi ve sütüre edildi. Süperiyorda oluşan “köpek kulağı” eksize edildi ve posteriyor flepteki fazlalık Y şeklinde sütüre edilerek giderildi. Her iki tarafa birer “Jackson-Pratt” dreni yerleştirildi ve operasyon sonlandırıldı.

Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hastanın dreni üçüncü günde çekildi. Ameliyat sonrası 6. ayda yapılan değerlendirmede saç çizgisinin doğal görünümde olduğu ve boyun perdelerinin giderildiği izlendi (Şekil 3). Sonuçlar hem hasta, hem hekim açısından tatmin edici olarak bulundu.

### Tartışma

Turner sendromu 2500-3500 canlı kız bebek doğumunda bir sıklıkta görülmekte olup, birinci trimestr düşüklerinin %10'una sebep olmaktadır (7). Bu sendrom 45X karyotipine sahiptir ve aslında her iki X kromozom tarafından eksprese edilen bir takım genlerin azalması söz konusudur. Aslında embriyonik hayatın 1. haftasında inaktive edilen X kromozomunun eksik



Şekil 1. Hastanın ameliyat öncesi görüntüsü



Şekil 2. Ameliyat esnasında çıkarılan dokular



Şekil 3. Hastanın ameliyat sonrası görüntüsü

olmasının ne şekilde bir sendroma sebep olabileceği merak konusu olmuştur. Bu konuda yapılan çalışmalarda Turner sendromunda tüm genlerin inaktive olmadığı ve inaktif genler tarafından transkript edilen "X inactivation specific transcript" (XIST) geni tarafından başlatılan bir süreç ile inaktivasyondan korunduğu öne sürülmüştür (8). Bu inaktive olmayan genler de klasik fenotipik görünümünden sorumludur (8).

Turner sendromu kısa boy, düşük saç çizgisi, perdeli boyun, düşük yerleşimli ve/veya rotate kulaklar, dar damak, lateralde yerleşmiş hipoplazik memeler ve geniş göğüs kafesi, "cubitus valgus", hipekonneks turnaklar ve kardiyak anomalilerle karakterizedir (7). Amenore ve infertilite bu sendromun karakteristik özellikleridir (7). Tanı fetal dönemde konulmamışsa genellikle çocuklukta kısa boy sebebiyle ya da ergenlikte amenore sebebiyle başvurduklarında konur. Bu hastaların zeka düzeyleri normaldir (7).

Pterigium colli veya perdeli boyun, Turner, Noonan ve Klippel-Feil sendromlarına ait bir bulgudur (1). Esasen vertikal bir kısalık ve horizontal bir cilt fazlalığından meydana gelen bu deformitenin etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Turner sendromu olan hastalar için bir "stigmata" haline gelmiş olan bu bulgu, ayrıca normal mental gelişimi olan bu bireylerin sosyal ilişkilerinde büyük bir engel teşkil etmektedir (9). Pterigium colli aslında normal olan mandibula sınırının silik olarak gözükmeye ve zaten kısa olan Turner sendromu

yüzünün daha da kısa gözükmeye yol açar. Bu yüzden bu deformitenin düzeltilmesi, bu bireylerin görünümüne olumlu yönde katkıda bulunacaktır.

Perigium colli'nin düzeltilmesini tanımlayan yayınlanmış makale sayısı, zaten küçük olan hasta popülasyonundan dolayı azdır. Tariflenen yöntemler arasında kelebek şeklinde eksizyon (5), doku genişletilmesi (6), modifiye Z plasti (3) ve lateral boyun fleplerinin ilerletilmesi (1) bulunmaktadır.

Z plasti yöntemi ile "web"de bir uzama sağlansa da, saç çizgisinin önde olduğu durumlarda optimal olmayan bir saç çizgisine ve lateral boyunda kılsız olması gereken lokalizasyonlarda, saçlı bir cilde sebep olması en önemli dezavantajıdır. Bu da bir deformitenin başka bir deformite ile yer değiştirmesi anlamına gelmektedir. Tarif ettiğimiz olguda saç çizgisi öne doğru olduğu için bu yöntemin uygun olmadığına karar verilmiştir.

Kelebek şeklinde eksizyon ise tek bir olguda tarif edilmiş ve nüks ile sonuçlanmıştır (5). Her ne kadar planlanmanın değiştirilmesi ile daha iyi sonuç alınacağı iddia edilmişse de, bu konu bu olguda doğrulanmamıştır.

Doku genişletilmesi yöntemi ile optimal sonuçlar elde edilmiştir (6), fakat doku genişletilmesi zaman alan, pahalı ve hasta açısından optimal olmayan bir süreci gerektirir. Bu sebeple doku genişletilmesinin nüks olgularında daha uygun olacağı düşünüldü. Bu

nedenle olgumuzda lateral boyun fleplerinin ilerletilmesi yöntemi kullanıldı.

Kullandığımız lateral boyun fleplerinin ilerletilmesi yöntemindeki avantajlar: ameliyatın yüz üstü pozisyonunda yapılması ve hastanın çevrilmesine ihtiyaç olmaması, saç çizgisinin kontürünün hatasız ve göz önünde oluşturulması ve mükemmel simetri elde edebilme şansıdır (1). Yöntemin dezavantajı boyun lateralinde ve sırtta görünür bir skar oluşturması ve bu skarın genişleyebilme olasılığıdır. Bu yöntemi kullanarak hastamızda oldukça kabul edilir bir boyun kontürü ve saç çizgisi oluşturuldu.

Sonuç olarak lateral boyun fleplerinin ilerletme yöntemi Turner sendromlu olgularda pterigium colli düzeltilmesinde güvenilir ve basit bir yöntemdir.

### **Kaynaklar**

1. Menick FJ, Furnas DW, Achauer BM. Lateral cervical advancement flaps for the correction of webbed-neck deformity. *Plast Reconstr Surg* 1984; 73: 223-229.
2. Agris J, Dingman RO, Varon J. Correction of webbed neck defects. *Ann Plast Surg* 1983; 11: 299-307.
3. Hikade KR, Bitar GJ, Edgerton MT, Morgan RF. Modified Z-plasty repair of webbed neck deformity seen in Turner and Klippel-Feil syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 2002; 39: 261-266.
4. Qian JG, Wang XJ. Noonan syndrome and correction of the webbed neck. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2007; 60: 316-319.
5. Shearin JC Jr, DeFranco AJ. Butterfly correction of webbed neck deformity in Turner's syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1980; 66: 129-133.
6. Niranjan NS. Webbing of the neck: Correction by tissue expansion. *Plast Reconstr Surg* 1989; 84: 985-988.
7. Morgan T. Turner syndrome: diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2007; 76: 405-410.
8. Sanders RC, Blackmon LR. Structural Fetal Abnormalities: The Total Picture. 2nd ed. St. Louis: Mosby Inc, 2002: 15-16.
9. Money J. Turner's syndrome, principles of therapy. *Curr Psychiatr Ther* 1976; 16: 21-28.