

Hereditör Hemorajik Telanjiektazide Endoskopik Subtotal Septal Dermoplasti

Endoscopic Subtotal Septal Dermoplasty in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

*Dr. Mehmet Ali ÇETİN, *Dr. K. Murat ÖZCAN, *Dr. Adin SELÇUK, **Dr. Nakiye BAYSAL, *Dr. Hüseyin DERE

*Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 4.KBB Kliniği

**Ankara Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

ÖZET

Hereditör hemorajik telanjiektazi mukokutanöz dokularda, iç organlarda ve santral sinir sisteminde vasküler telanjiektazilerin varlığıyla karakterize, nadir görülen bir otozomal dominant anjiogenesis bozukluğudur. Genellikle, tedaviye rağmen kontrol altına alınamayan burun kanamaları görülür. Burun kanamaları için tampon uygulaması, elektrokoterizasyon, medikal koterizasyon, hormon tedavisi ve antifibrinolitik ajanlar gibi tedaviler kullanılabilir. Bu tedavilerden fayda görmeyen hastalarda septal dermoplasti tekniği alternatif bir yöntemdir. Bu makalede, endoskopik septal dermoplasti uyguladığımız ve burun kanamalarını kontrol altına aldığımız hereditör hemorajik telanjiektazili bir olgu sunulmuştur. Genellikle inferior konka rezeksiyonu ile kombine edilen septal dermoplasti, bizim olgumuzda alt konkanın anatomik bütünlüğü korunarak uygulanmıştır.

Anahtar Sözcükler

Hereditör hemorajik telanjiektazi, epistaksis, nazal septum

ABSTRACT

Hereditary hemorrhagic telangiectasia is an autosomal dominant angiogenesis disorder characterized by presence of telangiectasia in mucocutaneous tissue, solid organs and central nervous system. Uncontrollable epistaxis despite therapy is frequent. Nasal packing, electrocauterization, medical cauterization, hormone therapy and antifibrinolytic agents may be used for the treatment of epistaxis. Septal dermoplasty is an alternative method for the patients that did not benefit from those measures. In this report, a case with hereditary hemorrhagic telangiectasia is presented to whom we performed endoscopic septal dermoplasty and controlled his epistaxis. Septal dermoplasty, usually combined with inferior turbinectomy, is performed while preserving the anatomical integrity of the inferior turbinate.

Keywords

Hereditary hemorrhagic telangiectasia, epistaxis, nasal septum

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 13.09.2006 · Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 25.12.2006

Yazışma Adresi

Dr. K. Murat ÖZCAN

Adres: 2. Cadde 125/7 Öveçler Ankara

Tlf: 0 312 4755488 E-posta: kursatmuratozcan@yahoo.com

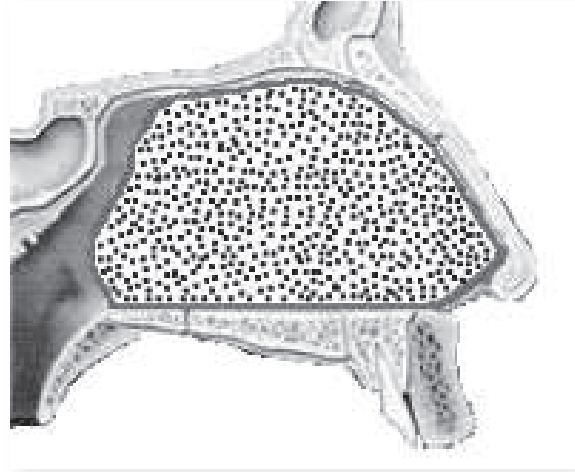
GİRİŞ

Babington, ilk kez, 1865'te, Hereditör hemorajik telenjektazi'den (HHT) bahsetmiştir (1). Genellikle, burun kanamasıyla kendini gösteren bu hastalık otozomal dominant geçiş göstermektedir (2). Osler Weber Rendu hastalığı olarak da bilinen HHT'de bir arteriol ve venül tarafından kanlanan endotelle sınırlı, aşırı genişlemiş kan damarları mevcuttur (3,4). Müsküler ve elastik dokunun eksikliğinden dolayı, kanamayı kontrol altına almada önemi olan kontraksiyon ve retraksiyon mekanizmaları çalışmamakta ve bundan dolayı zayıflamış epitele uygulanan minör travmalar kanamalara neden olmaktadır. HHT, gastrointestinal, üriner, pulmoner ve santral sinir sistemini kapsayan ve bir çok sistemde kendini gösterebilmesine rağmen daha çok tekrarlayan, can sıkıcı burun kanamasıyla ortaya çıkmaktadır (3,5). Septal dermoplasti, diğer tedavi yöntemleri denenmiş HHT'li hastaların burun kanamalarının tedavisinde altın standart olarak bilinmektedir (3,6). Biz de HHT'li hastamıza diğer tedavi yöntemlerine rağmen kontrol altına alınamayan epistaksis nedeni ile, septal dermoplasti yöntemini uygulamayı tercih ettik. Alt konkanın anatomik bütünlüğü ve aynı zamanda burun taban mukozasını koruyarak septal dermoplasti uyguladığımız HHT'li hastamıza bu makalede sunulmuştur.

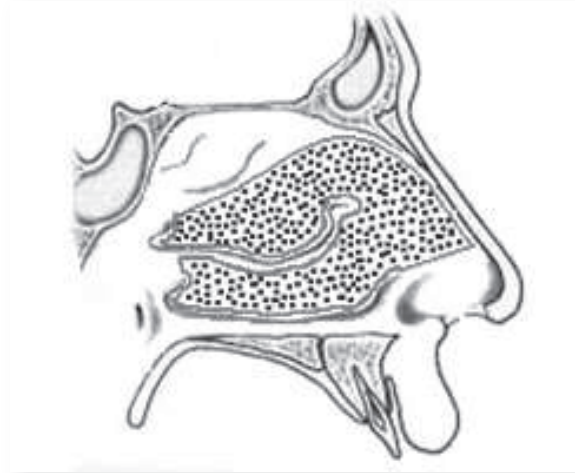
OLGU SUNUMU

Ailede burun kanaması hikayesi olan, HHT'li, altmış yaşında bayan hasta, tekrarlayan inatçı burun kanaması şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Her iki malar bölgede, burun cildinde, oral mukozada, dilde, sağ nazal kavitede daha fazla olmak üzere iki taraflı multipl kanamalı telenjektazileri mevcuttu. Tanısal nazal endoskopide; septumda ön ve orta 1/3'lük bölümde, alt ve orta konkada yaygın kanamalı telenjektazik alanlar mevcuttu. İntranazal tamponlama, elektrokoagülasyon, kimyasal koagülasyon, intralezyonal multiple sklerozan madde enjeksiyonu ve fibrin glue uygulamalarımızın başarısız olması nedeniyle septal dermoplasti tekniği uygulama kararı alındı. Cerrahi genel anestezi altında uygulandı. Zimmer hava dermatomu kullanılarak uyluk bölgesinden 0,038 cm kalınlıkta, biri 6x4 cm, diğeri 4x3 cm boyutunda iki adet split-thickness deri grefti alındı. Endoskopik görüş altında sağ nazal pasajda, septum mukoepidermal bileşkesinde ve alt konkanın

ön ucu hizasında lateral nazal duvarda vertikal insizyon yapıldı. Septal mukoza, önde 3 mm'lik mukozaya gerisinden arkada koanaya, aşağıda burun tabanına kadar septum perikondriumu korunarak çıkarıldı (Resim 1). İnförior konkada medial yüzündeki mukozaya önden başlanarak arka yapışma yerine kadar, lateral nazal duvardaki mukozaya införior konkada ön ucu hizasındaki vertikal insizyondan unsinat çıkıntıya kadar elevatör yardımıyla diseke edilerek çıkarıldı. Daha sonra nazal çatı mukozası korunarak orta konkada ön ucuna ay bıçak yardımıyla yapılan insizyondan girilerek elevatör yardımıyla medial mukozası orta konkada kemik lamellasından diseke edilerek çıkarıldı (Resim 2). 6x4 cm lik deri grefti septuma çıkarılan

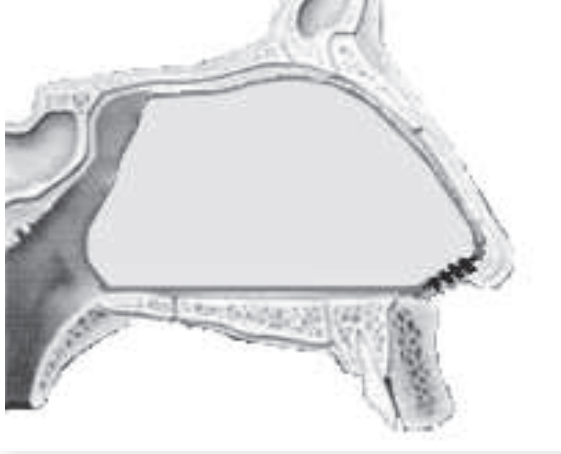


Resim 1. Septumdan çıkarılan mukozanın bölgesi



Resim 2. Lateral nazal duvardan çıkarılan mukozanın bölgesi

mukozanın yerine yerleştirildi ve öndeki insizyon hattına 3-0 vicryl ile suture edildi (Resim 3). Bunu takiben 4x3 cm lik deri grefti, lateral nazal duvarda, alt konka ön ucu hizasındaki insizyon yapılmış mukozaya 3-0 vicryl ile iki adet sütür konularak tespit edildi. Deri grefti, sonra alt konka ve orta konka medial yüzündeki mukozal defekti kapatacak biçimde yerleştirildi (Resim 4). Her iki nazal kaviteye eldiven parmağından oluşturulan tampon uygulandı. Karşı taraf burun tamponu ikinci günde, ameliyat tarafındaki burun tamponu ise beşinci günde çıkarıldı. Postoperatif nazal irrigasyon uygulandı. İlk operasyondan iki ay sonra diğer nazal kaviteye de aynı cerrahi teknik uygulandı. Septal dermoplasti, olgumuzda alt



Resim 3. Septuma yerleştirilen split thickness deri grefti

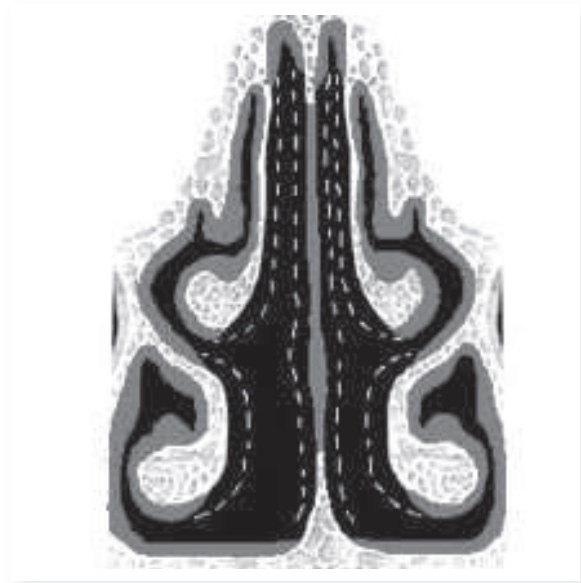


Resim 4. Lateral nazal duvara yerleştirilen split thickness deri grefti

konkanın anatomik bütünlüğü korunarak uygulandı. Aynı zamanda burun taban mukozası ve alt konka lateral yüz mukozası, nazal fizyolojiyi kısmende olsa sağlamak amacıyla korundu (Resim 5). Hastada operasyondan sonraki 12 aylık takip süresince ciddi burun kanaması gözlenmedi. Ancak burunda nazal mukozanın çıkarılması sonucu beklediğimiz kuruma, kurutlanma, zaman zaman burun tıkanıklığı ve kötü koku şikayetleri gözlemlendi. Hastanın düzenli takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

HHT'li hastalarda, en yaygın şikayet, sık tekrarlayan ve hastayı halsiz düşüren, çoğu zaman da kontrol altına alınamayan burun kanamasıdır. HHT, genellikle septumun ön üçte birlik kısmından ve alt konkanın ön ucundan kanamayla kendini gösterir (3,4). Bu amaçla; burun tamponu, kimyasal koterizasyon, elektrokoterizasyon, lazer fotokoagülasyon, transarteriyel ligasyon ve embolizasyon, hormon tedavisi (sistemik veya topikal östrojen, progesteron ve danazol), antifibrinolitik ilaç tedavisi (aminokaproik asit ve tranexamik asit), intra nazal brakiterapi, modifiye Young yöntemi, nazal obturator, mikrovasküler serbest flepler, topikal fibrin glue uygulaması, lezyon içine bleomisin uygulaması gibi pek çok tedavi yöntemi kullanılmıştır (5,7-12). Bu yöntemlerle kon-



Resim 5. Çıkarılan mukoza bölgeleri kesik çizgi ile gösterilmiştir

trol altına alınamayan hastalarda en güvenilir teknik 1960'da William Saunders tarafından tanımlanmış olan septal dermoplastidir (13). Bu teknikte septuma, lateral duvara ve burun tabanına split thickness deri greftlemesi yapılmaktadır. Bu amaçla bukkal mukozanın da kullanıldığı belirtilmektedir (13,14). Literatürde septal dermoplasti tekniğinin çeşitli modifikasyonları bildirilmiştir (3,5,14,15). Bazı otorler septal dermoplastiye eklenen bilateral inferior türbinektominin deri greftinin nazal kaviteye yerleşmesini kolaylaştıracak geniş bir alan yarattığını ve hava yolu açıklığını sağlamada avantaj yarattığını savunmaktadırlar (5). Bizim olgumuzda alt konkanın anatomik bütünlüğü korunarak septal dermoplasti uygulanmıştır. Aynı zamanda burun taban mukozası ve alt konka lateral yüz mukozası, nazal fizyolojiye çok fazla katkısı olmasa da krutlanmayı azaltmak amacıyla korunmuştur. Nazal mukozadaki telenjektazik alanlar deri grefti ile tam olarak kapatılamazsa veya bu durum greftin kontraktürü sonucu oluşursa, operasyon sonrası burun kanaması görülebilir (5).

Bizim olgumuzda operasyon sonrası kanama kontrol altına alınmış ve 12 aylık takipte ciddi bir burun kanaması olmamıştır. Septal dermoplastide, deri greftindeki deskuamasyon, kötü koku ve kurutlanmaya yol açmaktadır (3,5,8,9). Bizim olgumuzda da bu yan etkiler gözlenmiştir. Literatürde, genellikle inferior türbinektomiyle kombine edilen septal dermoplasti sonrası postoperatif kanama, sineşi, atrofik rinit gibi komplikasyonlar bildirilmektedir (5). Biz olgumuzda inferior türbinektomiyi eklemeyen septal dermoplasti uygulamamız nedeni ile krutlanma ve kısmen kötü koku olmasına rağmen atrofik rinit ve kanama tablosu gözlenmemiştir.

Sonuç olarak; HHT'de bir çok alternatif tedavi yöntemi kullandığı halde durdurulamayan burun kanamaları, septal dermoplasti yöntemi ile kontrol altına alınabilir. Septal dermoplastiye inferior türbinektomi eklenmeden ve burun taban mukozası ile inferior konka lateral mukozası korunarak yapılan modifikasyon, kısmen nazal fizyolojiyi korumak ve komplikasyon oranını azaltmak için uygulanabilir.

KAYNAKLAR

1. Babington BG. Hereditary epistaxis. Lancet. 1865; 2: 362-363.
2. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. N Engl J Med. 1995; 333 (14): 918-924.
3. Ross DA, Nguyen DB. Inferior turbinectomy in conjunction with septodermoplasty for patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Laryngoscope. 2004; 114 (4):779-781.
4. Stecker RH, Lake CF. Hereditary hemorrhagic telangiectasia; review of 102 cases and presentation of an innovation to septodermoplasty. Arch Otolaryngol. 1965; 82 (5):522-526.
5. Fiorella ML, Ross D, Henderson KJ, White RI Jr. Outcome of Septal Dermoplasty in Patients With Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. Laryngoscope. 2005; 115 (2): 301-305.
6. Siegel MB, Keane WM, Atkins JF Jr, Rosen MR. Control of epistaxis in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Otolaryngol Head Neck Surg. 1991; 105 (5): 675-679.
7. Harries PG, Brockbank MJ, Shakespeare PG, Carruth JA. Treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia by the pulsed dye laser. J Laryngol Otol. 1997; 111 (11): 1038-1041.
8. Duncan IC, Van Der Nest L. Intralesional bleomycin injections for the palliation of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Neuroradiol. 2004; 25 (7): 1144-1146.
9. Yanagisawa K, Yanagisawa E. Otorhinolaryngological manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Disease). ENT-Ear, Nose&Throat Journal. 1996; 75 (6): 336-337.
10. Pau H, Carney AS, Walker R, Murty GE. Is oestrogen therapy of justified in the treatment hereditary hemorrhagic telangiectasia: a biochemical evaluation. Clin Otolaryngol Allied Sci. 2000; 25 (6): 570-576.
11. Mahoney EJ, Shapshay SM. New classification of nasal vasculature patterns in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Rhinol. 2006; 20 (1): 87-90.
12. Woolford TJ, Loke D, Bateman ND. The use of a nasal obturator in hereditary hemorrhagic telangiectasia: an alternative to Young's procedure. J Laryngol Otol. 2002; 116 (6): 455-456.
13. Saunders WH. Septal dermoplasty for control of nosebleeds caused by hereditary hemorrhagic telangiectasia or septal perforations. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1960; 64: 500-506.
14. McCaffrey TV, Kern EB, Lake CF. Management of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Review of 80 cases. Arch Otolaryngol. 1977; 103 (11): 627-630.
15. Hitchings AE, Lennox PA, Lund VJ, Howard DJ. The effect of treatment for epistaxis secondary to hereditary hemorrhagic telangiectasia. Am J Rhinol. 2005; 19 (1): 75-78.