

GENİŞLETİLMİŞ SKALP FLEPLERİNİN YETMEZLİĞİ İLE SEYREDEN “APLASIA CUTIS CONGENITA” OLGUSU*

A Case of Aplasia Cutis Congenita with Failure of Expanded Scalp Flaps

İrfan Özyazgan¹, Teoman Eskitaşçıoğlu¹

Özet

Aplasia Cutis Congenita (ACC) derinin bir kısmının doğuştan eksikliği ile kendini gösteren nadir bir hastalıktır. Hastalık daha çok vertekste olmak üzere vücudun her yerinde görülebilir. Etiyolojide bir çok faktör suçlanmaktadır; bunlardan birisi de vasküler anomalilerdir. Özellikle verteksteki geniş ve derin defektler cerrahi girişim gerektirir. Bu yazıda, doğumdan sonra spontan olarak iyileşen ve kliniğimize, vertekste 12 x 13 cm'lik bir alopesik skatrisyel alan nedeniyle başvuran 5 yaşında bir erkek ACC hastası sunulmaktadır. Alopesik skarın altında kraniyal kemik defektinin de bulunduğu belirlenen hastada, alopesik skar dokusunun tedavisi için, komşu saçlı deri bölgesinde genişletme planlandı. Genişletme periyodu problemsiz geçti. Skar dokusunun eksizyonundan sonra oluşan defekte, genişletilmiş saçlı deri transpozisyon flebi şeklinde adapte edilirken, kraniyal defekt için de kosta kemik greftleri ile kraniyoplasti yapıldı. Ameliyat sonrası dönemde, hiçbir gerginlik olmamasına rağmen flepte venöz yetmezlik gelişti ve flep kaybedildi. Hemen sonrasında defekti kapatmak için yine komşu saçlı deriden yeni bir transpozisyon flebi yapıldı. Bu flepte de venöz yetmezlik ile parsiyel flep kaybı gerçekleşti. Bu flep kaybı sonrasında nekrotik bölgelerin debrütmanı sonrası oluşan defekte deri grefti uygulandı. Sonuçta kemik greftleri korunmakla birlikte, başlangıçtaki kendiliğinden iyileşmiş alandaki skatrisyel alopesi yerine, deri greftine bağlı alopesik alanlar nedeniyle kısmen tatmin edici sonuç elde edildi. Bu olgudan edindiğimiz deneyimlerimizle saçlı derideki ACC defektlerinin kapatılması için transpozisyon flepleri yerine dolaşım açısından daha güvenli olan bipediküllü veya ilerletme şeklinde planlanan flep uygulamalarının daha uygun olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi flepler; Doku genişletilmesi; Ekdoranal displazi.

Abstract

Aplasia Cutis Congenita (ACC) is a rare disorder characterized by the congenital absence of a portion of skin. The disease may involve any site of the body, preferentially the vertex of the scalp. More than one single cause is considered as responsible for the aetiology of the disease, including vascular anomalies. If the defects are large or deep, especially on the vertex, surgical intervention is necessary.

We report on a 5 year-old ACC case that healed spontaneously after birth and, was admitted to our hospital for a 12 x 13cm cicatrixial alopecic area and skull defect on the vertex. For treatment, expanded scalp flaps were planned and applied after a non-problematic expansion for a long period. The expanded scalp flap was transposed to the defect and although there was no tension, venous insufficiency developed and the flap was lost during the post-operative period. Immediately after this, another transposition flap was used to close the skin defect. Again, partial flap failure with venous insufficiency developed. A split skin graft was applied after granulation tissue developed on the site of debrided necrotic areas. The final result was partially satisfactory with alopecic areas due to skin graft instead of scar that resulted from the spontaneously healed skin defect and preserved bone grafts. We suggest that the flaps used for reconstruction of ACC defect in the scalp should be either advancement or bipedicled flaps, because of better reliability.

Keywords: Ectodermal dysplasia; Surgical flaps; Tissue expansion.

*XXIII, Ulusal Estetik, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kongresi'nde poster bildiri olarak sunulmuştur.

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Kayseri

Geliş tarihi: 24 Ocak 2005

Giriş

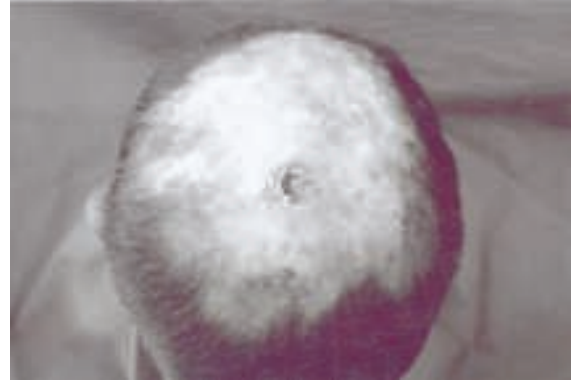
Aplasia Cutis Congenita (ACC) derinin bir kısmının doğuştan yokluğu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık daha çok verteks olmak üzere vücudun her yerinde görülebilir ve defektlerin büyüklüğü 0,5 ile 15 cm arasında değişebilir. Bazen doku eksikliği alttaki kraniyumu ve beyin zarlarını da ilgilendirmektedir. Defektif bölge doğumda skar ile iyileşmiş olabildiği gibi, yüzeysel veya derin bir yara şeklinde de görülebilir. Hastalığın patogenezi ile ilgili genel kabul görmüş ortak bir teori bulunmamaktadır (1). Hastaların çoğu sporadik olarak görülmekteyse de bazı ailesel olgularda genetik bir neden de ileri sürülmektedir (2,3,4). Hastalığın valproik asit (5) ve anti-tiroid ilaçlara (6) intrauterin maruz kalma nedeniyle görüldüğü de bildirilmiştir. ACC'nin patogenezinde suçlanan bir başka etken de prenatal fokal iskemidir (7,8).

Hastalığın patogenezinde olduğu gibi, akut tedavisinde de farklı görüşler ileri sürülmektedir. Bazı yazarlar konservatif tedavi ile spontan kontrollü iyileşmeyi önerirken (2,9,10,11), diğerleri uzun bir konservatif tedavi yerine, erken cerrahi girişimden yanadırlar (8,12). Hastalığın cerrahi tedavisinde tam kat veya kısmi kalınlıkta deri greftleri (13,14) sentetik deri eşdeğerleri (15) ve flepler (16,17) kullanılmaktadır.

Olgu

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gevher Nesibe Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Polikliniği'nde, 5 yaşındaki bir çocuk başındaki saçsız bölge şikayeti ile görüldü. Muayenede 12 x 13 cm boyutlarında alopesik atrofik skarlı bir bölge ile bu bölgenin altında, kenarları düzensiz, kabaca ön-arka doğrultuda uzanan, 9 x 4 cm boyutlarında kraniyal defekt bölgesi belirlendi. Skarın ortasında 1,5 x 1,5 cm boyutlarında kabuklu bir bölge de vardı (Resim 1). Hastanın ailesi, çocuğun miadında, spontan vajinal yolla ve herhangi bir komplikasyon olmaksızın vertekste bir yara ile birlikte doğduğunu bildirdi. Yara uzun bir sürede alopesik bir skar bırakarak iyileşmişti. Ailede benzer olgu yoktu.

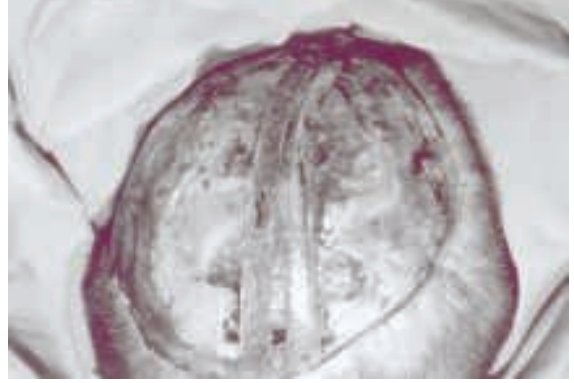
Tedavi planı, sağlıklı görünen komşu saçlı derinin genişletilmesi, ikinci seansta skar dokusunun eksizyonu, kosta greftleri ile kraniyoplasti ve oluşan defektin genişletilmiş saçlı deri flepleri ile rekonstrüksiyonu şeklinde yapıldı.



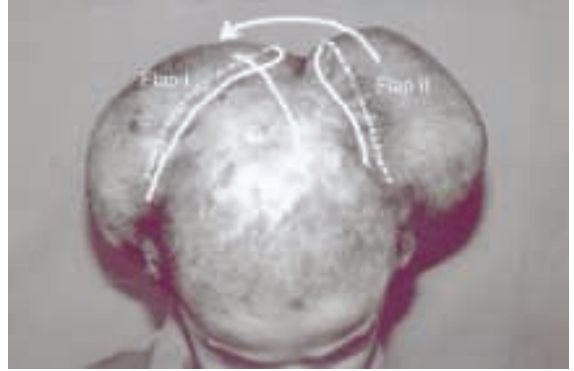
Resim 1. Hastanın ameliyat öncesi görünümü.

İlk operasyonda her iki parieto-okspital bölgeye iki doku genişletici yerleştirildi ve 3 ayda şişirildi (Resim 1). İkinci operasyonda skar dokusu eksize edildi ve kemik defektin kenarları hazırlandı. Kraniyoplasti amacıyla sağ göğüs duvarından alınan bir kosta kemik grefti, uzunlamasına ortasından yarılarak kemik defekt bölgesinde yan yana yerleştirilip, eriyebilir plak ve vidalarla çevre kraniyuma tespit edildi. Sağ taraftaki genişletilmiş saçlı deri, anterior bazlı olarak vertekse, boy/en oranı yaklaşık 1,3 olacak şekilde transpoze edilirken, sol tarafa ait genişletilmiş saçlı deri ise, oksipito-parietal doğrultuda yönlendirilen ilk flebin donör bölgesine adapte edildi (Resim 2). Saçlı deri fleplerinin alt yüzünde skorlama yapılmadı ve flepler herhangi bir gerginlik olmadan suture edildi. Ameliyat bitiminde flep kenarlarından parlak kırmızı renkli kanama ve flepte iyi bir kapiller geri dolma vardı. Ameliyat sonrası 24 saat içinde kemik greftlerin üzerini kapatan flepte ani bir venöz yetmezlik gelişti ve hasta yeniden ameliyata alındı. Flebin altının eksplorasyonunda dolaşımı engelleyecek herhangi bir bulguya rastlanmadı. Dolaşımı düzelmeyen flep

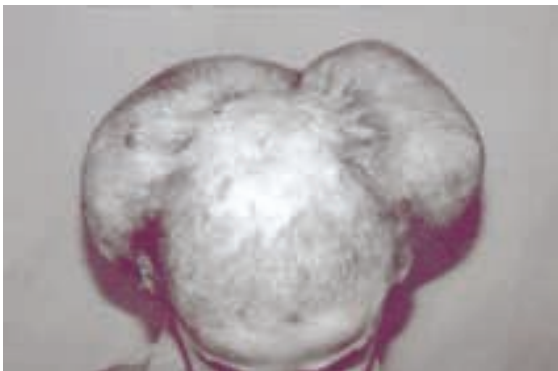
debride edildi. Debridman sonrası oluşan defekt bölgesinde açıkta kalan kemik greftlerinin üzerini kapatmak için, kısmen sol tarafta kalan önceki genişletilmiş flebi de içerecek şekilde, anterior bazlı temporal saçlı deri flebi transpoze edilerek vertekse çekildi (Resim 2). Bu transpozisyon esnasında flebin pedikülünde süperfisyal temporal arterin korunmasına özellikle dikkat edildi ve flebin donör bölgesine parsiyel kalınlıkta deri grefti uygulandı. Ameliyat sonrasında, transpoze edilen ikinci flebin distalinde yine venöz yetmezlik gelişti. Venöz konjesyonu bulunan flebin distalinde doku içerisine heparin enjekte edilerek çok sayıda 3-4mm insizyon yapıp venöz kan drene edilmeye çalışıldı. Bu işlemden sonraki 5 gün boyunca flep rengi düzeldi. Buna rağmen daha sonraki günlerde flep distalinde dolaşım tekrar bozuldu. Bu kez demarkasyon hattının tam olarak belirginleşmesinden sonra oluşacak defektin greft ile kapatılması planlandı. Sonunda eskar yer yer epitelize alanlar bırakarak ayrıldı. Bir cm genişlikte bir alan dışında kemik doku ekspozisyonu olmayan defekt bölgesi, parsiyel kalınlıkta deri grefti ile kapatıldı (Resim 3).



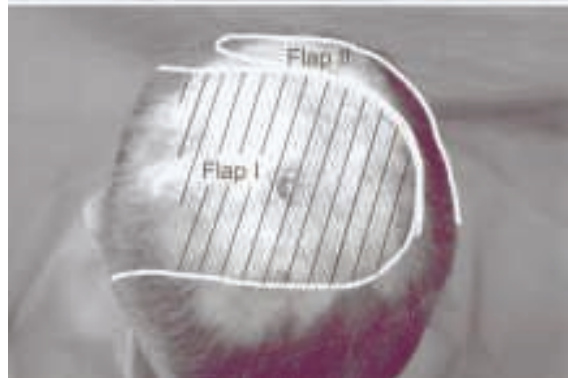
Resim 2.B- Kranial defekt bölgesine yerleştirilmiş kosta greftleri.



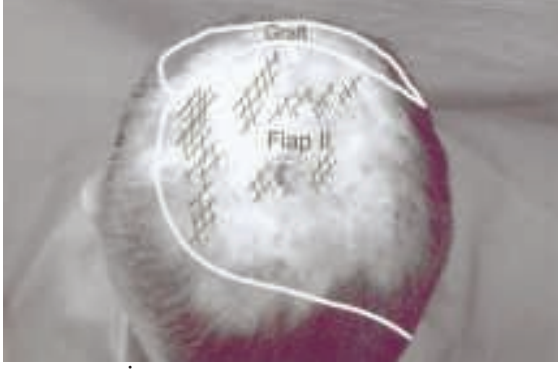
Resim 2.C- İlk operasyonda genişletilmiş saçlı deri fleplerinin hareketlerinin şematik görünümü.



Resim 2.A- İki doku genişletici 3 ay içinde şişirildi.



Resim 2.D- İlk flebin ameliyat öncesi görünümünde şematik olarak yerleştirilmesi. Taralı bölge nekroze oldu.



Resim 2.E- İkinci flebin ameliyat öncesi resim üzerinde şematik yerleşimi. Çapraz çizgilerle taralı alanlarda parsiyel nekroz görüldü ve daha sonra greftlendi



Resim 3. Hastanın kısmen tatmin edici haliyle son görünümü

Tartışma

Derinin doğumsal eksikliği nadir bir malformasyondur. İngilizce tıbbi literatürde yaklaşık 500 olgu bulunmaktadır (17). Hastalığın embriyonik temeli ve patogenezi aydınlatılamamıştır (18). Olguların %84'ünde saçlı deri tutulmuştur (19) ve bu olgularda alttaki kemik yapılar da tutulabilir. Saçlı derideki defektin genişliği ile kemik ve dura defekti bulunması ihtimali arasında doğru orantılı bir ilişki bildirilmiştir

(13). Tüm olguların %15 i saçlı deri dışında kalan bölgelerde yerleşir ve genellikle bilateral ve simetrik olma eğilimindedir (20). ACC'nin otozomal dominant (3,4,21,22) veya resesiv (23) kalıtıldığına dair çok sayıda yayın bulunmaktadır. Hastalığın gelişiminde genetik faktörler yanında vasküler gelişim bozuklukları (24) ve gelişim anomalileri (25) gibi olaylar da suçlanmaktadır.

Diğer bölgelerdeki defektler spontan veya konservatif tedbirlerle iyileşebilirken, saçlı deri ve kraniyumu ilgilendiren ACC olgularının tedavisinin kendine has güçlükleri vardır. Saçlı deri ve kraniyumu ilgilendiren geniş ACC defekti ile doğanlarda temel hedef, yara bölgesinin enfeksiyon ve kurummasının engellenmesidir. Böylece eskar oluşumunun ve sonrasında alttaki sağıtal sinüsün fatal olabilen kanamalarının önüne geçilmesi amaçlanır. Bu nedenle doğumdan hemen sonra nemli pansumanlarla beyin zarlarının korunması ve greftlenmesi önerilmektedir (10). Bununla birlikte, nemli ortam sağlanması ve enfeksiyonun önlenmesiyle defektin hızla epitelize olduğu da bildirilmiştir (2,9,10,11). Defekt ister spontan iyileşmiş, isterse deri grefti ile kaplanmış olsun, oluşan alopesik bölge genişletilmiş lokal saçlı deri flepleri (2,13,16) veya serbest flepler (26) kullanılarak tedavi edilebilir. Bazı olgularda defektler hemoraji endişesi ile erken dönemde lokal saçlı deri flepleri ile kapatılmaktadır (27). Spontan veya deri grefti ile iyileşen ve altta kraniyal defekti bulunan olgularda, serbest flepler (26) veya lokal genişletilmiş flepler (16) altında kemik grefti kullanılarak geç dönemde kraniyoplastiler yapılmaktadır. Bunun yanı sıra spontan iyileşen (10,14) veya greftlenen (13,14) deri defektlerinin altında kemik gelişiminin devam ettiği de bilinmektedir. Kraniyoplasti için uygulanmış olan bir başka metot da erken dönemde perikraniyal flepler ile rekonstrüksiyondur (17). ACC tedavisinde bir çok flep kaybı bildirilmiştir (8,26-29). Bu flep kayıpları ACC tedavisinde konservatif tedavi önerenlerin temel dayanağıdır (30). Benzer şekilde Hidalgo ve ark. da defektin çevresinde genişlemiş venöz yapılar varlığında bunu vasküler

anomali işareti sayarak flep yerine deri grefti ile defekt rekonstrüksiyonu yapılmasını önermiştir (18). ACC tedavisi sırasında görüldüğü bildirilen flep kayıplarının hepsi de sadece defektin primer rekonstrüksiyonu sırasındadır. Şimdiye kadar, bizim olgumuzdaki gibi ACC defektinin spontan iyileşmiş alopesik skarının geç dönemde rekonstrüksiyonu sırasında flep kaybı bildirilmemiştir. Ayrıca, ister erken dönemde primer rekonstrüksiyon, isterse geç dönemde sekonder rekonstrüksiyon sırasında olsun, genişletilen saçlı deri fleplerinin kaybı da daha önce bildirilmemiştir. Gerçekten de lokal saçlı deri flepleri çok çeşitli durumlarda plastik cerrahlar tarafından güvenle uygulanan çok güvenli fleplerdir. Üstelik genişletilmiş saçlı deri flebinin güvenilirliği, bu esnada artmış vaskülaritesi nedeniyle (31-34) daha da artar. Bize göre yukarıda anlatılanların ışığı altında, olgumuzdaki beklenmeyen flep kayıplarının nedeni saçlı deri fleplerindeki vasküler anomaliler olabilir. Bu anomali, daha önceden de ileri sürüldüğü gibi (35) ACC'nın etiyolojik nedeni de olabilir. Aslında literatürde genişletilmiş saçlı deri flebi ile rekonstrükte edilen ACC sayısı fazla değildir. Bunlardan da biri dışında (16), defekt veya skarın genişliği bizim olgumuza kıyasla oldukça küçüktür (2,13). Bu durum, ACC olgularında genişletilmiş saçlı deri kaybının literatürde yer almamasının nedeni olabilir.

Biz bu olgumuzdan edindiğimiz deneyime göre, ACC olgularında, geç dönemde olsa bile, skar veya kraniyal defektin rekonstrüksiyonu için fleple rekonstrüksiyon yapılacaksa peninsular transpozisyon flepleri yerine dolaşımları daha güvenli olan bipediküllü veya ilerletme fleplerinin kullanılmasının daha uygun olabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

- 1- Moros PM, Labay MM, Valle SF et al. [Aplasia cutis congenita in a newborn: etiopathogenic review and diagnostic approach] *An Esp Pediatr* 2000; 52:453-456.
- 2- Casanova D, Amar E, Bardot J. et al. *Aplasia cutis congenita. Report on 5 family cases involving the scalp. Eur J Pediatr Surg* 2001; 11:280-284.
- 3- Fimiani M, Seri M, Rubegni P. et al. *Autosomal dominant aplasia cutis congenita: report of a large Italian family and no hint for candidate chromosomal regions. Arch Dermatol Res* 1999; 291:637-642.
- 4- Itin P, Pletscher M. *Familial aplasia cutis congenita of the scalp without other defects in 6 members of three successive generations. Dermatologica* 1988; 177:123-125.
- 5- Hubert A, Bonneau D, Couet D. et al. *Aplasia cutis congenita of the scalp in an infant exposed to valproic acid in utero. Acta Paediatr* 1994; 83:789-790.
- 6- Vogt T, Stolz W, Landthaler M. *Aplasia cutis congenita after exposure to methimazole: a causal relationship? Br J Dermatol* 1995;133:994-996.
- 7- Irons GB, Olson RM. *Aplasia cutis congenital. Plast Reconstr Surg* 1980; 66:199-203.
- 8- Ross DA, Laurie SW, Coombs CJ. et al. *Aplasia cutis congenital: failed conservative treatment. Plast Reconstr Surg* 1995; 95:124-129.
- 9- Muakkassa KF, King RB, Stark DB. *Nonsurgical approach to congenital scalp and skull defects. J Neurosurg* 1982; 56:711-715.
- 10- Wexler A, Harris M, Lesavoy M. *Conservative treatment of cutis aplasia. Plast Reconstr Surg* 1990; 86:1066-1071.
- 11- Ahčan U, Janežič T. *Management of aplasia cutis congenital in a non-scalp location. Br J Plast Surg* 2002; 55:530-532.

- 12- Kim CS, Tatum SA, Rodziewicz G. Scalp aplasia cutis congenita presenting with sagittal sinus hemorrhage. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127:71-74.
- 13- Yang J-Y, Yang W-G. Large scalp and skull defect in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2000; 53:619-622.
- 14- Smit CSF, Zeeman BJR. Cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1992; 90:336.
- 15- Bui D, Ikeda C. Reconstruction of aplasia cutis congenital (Group V) of the trunk in a newborn. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111:2119-2120.
- 16- Argenta LC, Dingman RO. Total reconstruction of aplasia cutis congenital involving scalp, skull, and dura. *Plast Reconstr Surg* 1986; 77:650-653.
- 17- Moscona R, Berger J, Govrin J. Large skull defect in aplasia cutis congenital treated by pericranial flap: long-term follow-up. *Ann Plast Surg* 1991; 26:178-182.
- 18- Hidalgo JE, Greer DM, Johnston DW. Congenital scalp defect with distal limb anomalies: brachydactyly and hypoplastic toes. *Plast Reconstr Surg* 1983; 71:708-712.
- 19- Demmel U. Clinical aspects of congenital skin defects. I. Congenital skin defects on the head of the newborn. II. Congenital skin defects on the trunk and extremities of the newborn. III. Causal and formal genesis of congenital skin defects of the newborn. *Eur J Pediatr* 1975; 121:21-50.
- 20- Mannino FL, Jones KL, Benirschke K. Congenital skin defects and fetus papyraceus. *J Pediatr* 1977; 91: 559-564.
- 21- Bonafede RP, Beighton P. Autosomal dominant inheritance of scalp defects with ectrodactyly. *Am J Med Genet* 1979; 3:35-41.
- 22- Tan HH, Tay YK. Familial aplasia cutis congenita of the scalp: a case report and review. *Ann Acad Med Singapore* 1997; 26:500-502.
- 23- Dubosson JD, Schneider P. Manifestation familiale d'une aplasie cutanee circonscrite du vertex (ACCV), associee dans un cas a une malformation cardiaque. *J Genet Hum* 1978; 26:351-365.
- 24- Swartz EN, Sanatani S, Sandor GG. et al. Vascular abnormalities in Adams-Oliver syndrome: cause or effect? *Am J Med Genet* 1999; 82:49-52.
- 25- Gücüyener K, Tunaoğlu FS, Demirsoy S. et al. Aplasia cutis congenita of the scalp without other defects in three siblings. *Acta Paediat* 1992; 81:182.
- 26- Theile RJW, Lanigan MW, McDermant GR. Reconstruction of aplasia cutis congenita of the scalp by split rib cranioplasty and free latissimus dorsi muscle flap in a nine month old infant. *Br J Plast Surg* 1995; 48:507-510.
- 27- Koshy CE, Peterson D. Large scalp and skull defects in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2001; 54:276-277.
- 28- Broomhead IW. Congenital defects of the scalp. In: Mustardé JC, Jackson IT (eds), *Plastic Surgery in Infancy and Childhood*. Churchill Livingstone, London 1988, pp 451-454.
- 29- Glasson DW, Duncan GM. Aplasia cutis congenita of the scalp: delayed closure complicated by massive hemorrhage. *Plast Reconstr Surg* 1985; 75: 423-425.
- 30- Saraiya HA. Management of aplasia cutis congenita of the scalp: a continuing enigma. *Br J Plast Surg* 2002; 55:707-708.
- 31- Adson MH, Anderson RD, Argenta LC. Scalp expansion in the treatment of male pattern baldness. *Plast Reconstr Surg* 1987; 79:906-914.
- 32- Homma K, Ohura T, Sugihara T. et al. Prefabricated flaps using tissue expanders: an experimental study in rats. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:1098-1107.
- 33- Bengtson BP, Ringler SL, George ER. et al. Capsular tissue: a new local flap. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:1073-1079.
- 34- Kostakoğlu N, Keçik A, Ozyılmaz F. et al. Expansion of fascial flaps: histopathologic changes and clinical benefits. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:72-79.