

# TEK TARAFLI İZOLE NONSENDROMİK ALAR KARTİLAJ YOKLUĞU OLGUNUN LİTERATÜR EŞLİĞİNDE DEĞERLENDİRİLMESİ

Fasiyal Plastik Cerrahi

Başvuru: 27.07.2017

Kabul: 26.03.2019

Yayın: 26.03.2019

Adem Bora<sup>1</sup>, Neşe Kurt Özkaya<sup>1</sup>, Kasım Durmuş<sup>1</sup>, Emine Elif Altuntaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi

## Özet

TEK TARAFLI İZOLE NONSENDROMİK ALAR KARTİLAJ YOKLUĞU OLGUNUN LİTERATÜR EŞLİĞİNDE DEĞERLENDİRİLMESİ

Alar kartilajın yokluğu ile giden burnun konjenital anomalileri son derece nadirdir. Genellikle travma ve enfeksiyonlar etyolojide suçlanmaktadır. Alar kıkırdağın olmaması fonksiyonel ve estetik açıdan problemlere sebep olmaktadır. Alar kıkırdağın izole konjenital deformiteleri ise sıklıkla cerrahi sırasında tesadüfen tanı alır. Rekonstrüksiyonun nasıl yapılacağı konusunda ortak bir konsensus bulunmamaktadır. Bu derlemede tek taraflı izole alar kıkırdağ yokluğu tespit edilmiş olan olgumuzun bulguları, tanısı ve tedavi yaklaşımımızı literatür yer alan benzer olgularla birlikte değerlendirerek sunmayı amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** Alar defekt, Konjenital, Nazal deformiteler, Rekonstrüksiyon

## Abstract

REVIEW OF UNILATERAL ISOLATED NONSYNDROMIC ALAR CARTILAGE ABSENCES CASE WITH LITERATURE

Congenital anomalies of the nose with the absence of alar cartilage are extremely rare. Trauma and infections are usually accused in etiology. The lack of alar cartilage causes functional and aesthetic problems. Isolated congenital deformities of the alar cartilage are frequently diagnosed incidentally during surgery. There is no consensus on how the reconstruction should be done. In this review, we present a case unilateral isolated alar cartilage defect whose findings, our diagnosis and treatment approach with similar cases in the literature.

**Keywords:** Alar defect, Congenital, Nasal deformities, Reconstruction

## Giriş

Burun, yüzün orta bölümünde bulunması ve ilk göze çarpan organ olması sebebiyle yüz plastik cerrahisi açısından önemli yere sahiptir. Ayrıca solunum sisteminin en üst bölümünü oluşturması nedeni ile hayati öneme sahiptir. Doğuştan burun anomalileri, tüm diğer sistem anomalileri gibi embriyogenez ve organogenez sırasındaki hatalardan oluşmaktadır. Konjenital nazal anomalilerin insidansı yenidoğanlarda 20000-40000 doğumda birdir [1]. Doğuştan burun anomalilerini Losee ve arkadaşları [82]; (a) hipoplazi ve atrofi, (b) hiperplazi ve duplikasyonlar, (c) yarıklar ve (d) neoplaziler ve vasküler anomaliler olmak üzere dört grupta sınıflandırmışlardır.

Burnun üst kısmını kemik, alt kısmını ise kıkırdak yapılardan meydana gelir. Burnun kıkırdak çatısını septal kıkırdak, üst lateral kıkırdak ve alar kıkırdaklar oluşturur [3]. Konjenital nazal kartilaj anomalileri son derece nadir görülür [4]. Alar kıkırdağın izole konjenital deformiteleri ise sıklıkla cerrahi sırasında tesadüfen tanı alır. Alar kıkırdaklar burun tipinin oluşmasında ve desteğinin sağlanmasında rol oynar. Ayrıca nazal valvi oluşturarak solunuma katkı sağlar. Kişiden kişiye farklı yapılarda ve büyüklüklerde olabilir. Alar kıkırdak yokluğu hem nazal tipte şekil bozukluğuna hem de nazal valv açısını daraltarak solunum problemlerine neden olur. Biz literatür taramalarımızda bildirilmiş izole nonsendromik alar kartilaj aplazili çok az sayıda olguya ulaşabildik [1,4-10]. Bu çalışmada, kendi olgumuz ile birlikte literatürde yer alan tek taraflı izole alar kartilaj yokluğu tespit edilen olgular ve bu olgulara uygulanan tedavi yaklaşımlarının gözden geçirilerek sunulması amaçlanmıştır.

Sorumlu Yazar: Adem Bora, Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB AD  
adembora2016@gmail.com

Bora A ve ark . Tek taraflı izole nonsendromik alar kartilaj yokluğu olgunun literatür eşliğinde değerlendirilmesi. ENTcase. 2019;5(1):37-42

## Olgu Sunumu

Yirmi dört yaşında bayan hasta, 15 senedir var olan burun tıkanıklığı, ağzı açık uyuma, horlama ve burunda şekli bozukluğu şikâyetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde travma, geçirilmiş burun cerrahisi ve burun vestibülünde enfeksiyon hikayesi yoktu. Koku alma bozukluğu, epizodik burun kanaması, burun akıntısı ya da nazal ağrı benzeri yakınmalar olgu tarafından tarif edilmiyordu.

Fizik muayenesinde septum önde sağa lükse olup, geride sola deviye idi. Minimal nazal humpu mevcuttu. Nostriller asimetrik görünümde olup solda daha dardı. Derin inspiryumda sol burun kanadında retraksiyon mevcuttu. Dudak ve damak yarığı öyküsü ve fizik muayene bulgusu yoktu. Daha önce herhangi bir burun ameliyatı geçirme öyküsü mevcut değildi. Mandibula ve maksilla gelişimi normaldi. Olgunun herhangi bir sistemik hastalık öyküsü yoktu.

Hastaya mevcut bulgularla, septum deviasyonu ve sol alar valv açısında yetmezlik tanıları ile nazal tip müdahalesi ve sol nazal valv cerrahisi planlanarak açık teknik septorinoplasti planlandı. Hastaya ters V insizyonla girilerek nazal tip ve alar kartilajlar orataya konduğunda sol alar kartilajın lateral ve medial kuruslarının olmadığı izlendi (Şekil 1).



**Şekil 1** : A, B ve C: İntraoperatif sol alar kartilajın lateral ve medial kuruslarının aplazik görüntüsü; D: Septal kartilaj grefti ile alar kartilaj rekonstrüksiyonu tamamlandıktan sonraki intraoperatif görüntü

Septal mukozalar eleve edilerek submukozal rezeksiyon yapıldı. Ardından nazal dorusuma ulaşılarak hump rezeksiyonu ve lateral ostetomiler yapılarak rutin rinoplasti prosedürleri uygulandı. Septumdan alınan kıkırdak ile strut greft ve alar medial kartilaj yapılarak destek sağlandı. Ardından cap greft uygulanarak fonksiyonel ve estetik sonuç sağlanarak ameliyat tamamlandı. Hastanın postoperatif izleminde birinci ayda estetik ve fonksiyonel açıdan bir sıkıntısı olmadığı gözlemlendi (Şekil 2).



**Şekil 2** : Operasyondan bir ay sonraki hastanın anterior, inferior ve lateralden görünümü

## Tartışma

Embriyolojik olarak burun gelişimi gestasyonun 3. haftası boyunca frontonazal prominensden nazal plakodun dönüşümü ile başlar [6]. Genellikle, fasial defektlerin mezenkimal göç yetersizliği, hücre nekrozu veya azalmış hücre proliferasyonu nedeniyle nöral krest hücrelerinde noksanlık nedeniyle geliştiği kabul görmektedir. Bu etkilere neden olan faktörler genetik veya çevresel olabilir [11]. Nazal septumun bir yarısı ve alar kıkırdakların medial krusları medial nazal prosesten gelişirken nazal kemikler, üst lateral kıkırdak ve alar kıkırdakların lateral krusları lateral nazal prosesten gelişir. Lateral nazal prosesin gelişimsel defektleri alar bölgesinde konjenital anomalilere neden olur [6]. Konjenital izole alar defektler çok nadir görülen bozukluklardır [6]. Defektlerin varyasyonu geniş olmakla beraber küçük boyuttan başlayan ve alar kartilajın tamamını içeren boyutlara kadar olabilir [5, 6]. Genellikle en sık rastlanan neden travma veya enfeksiyona bağlı defektir. Konjenital eksikliğinde ise olguların tamamı yakını kıkırdak üzerindeki cilt defekti ile birlikte ve tek taraflıdır [6].

Bir tarafta alar kıkırdak olmaması veya alar kıkırdakların farklı boyutlarda olması burun ucu desteğinde, konturda ve simetride sorunlara neden olur. Alar kartilaj yokluğu tedavisinde amaç burnun şekil ve fonksiyonunun en iyi şekilde sağlamaktır. Ancak uygulanan rekonstrüksiyon yöntemleri sonrasında hasta memnuniyeti beklenenden az olmaktadır. Literatürde izole alar kartilaj yokluğu izlenen olgu sayısı son derece azdır bu nedenle tedavileri konusunda da kesin olarak tarif edilmiş bir yaklaşım bulunmamaktadır. Bu tür vakalarda tedavide amaçlanan kolumella ve yok olan alar kartilajın greftler ile desteklenmesidir [13]. Uygulanacak tedavinin açık/kapalı teknik olması ya da kullanılacak greft materyalinin otojen/allogreft mi olacağı tartışmalıdır. Alar kartilaj defektlerinin veya yokluğunun tedavisinde ilk önceleri kapalı yaklaşım tercih edilirken Neu ve arkadaşları [13] anatomiye tam olarak hakim olabilmek ve hastayı tatmin edebilecek seviyede bir rekonstrüksiyon yapılabilmesi için endonazal yerine açık teknik ile cerrahi yaklaşımın bu hasta grubunda tercih edilmesi gerektiğini önermişlerdir. Bizde olgumuzda alar kartilajlara ve nasal tipe en iyi şekilde müdahale edebilmek için açık teknik septorinoplasti uyguladık. Alar kıkırdak eksikliği olan olgularda en önemli problem alar valv yetmezliğinin düzeltilmesidir. Bu amaçla çeşitli greft materyalleri kullanılarak nazal tipe vertikal destek sağlanarak burun kontürünü yeniden oluşturulmaya çalışılır. Bu nedenle bu hastaların tedavisinde genellikle kollumellar strut desteği konulur. Greft materyali olarak da daha çok septum, aurikula ve kostadan elde edilen kıkırdaklar otojen greft materyali olarak

tercih edilmektedir.

Alar kıkırdak defektini onarımında nazal tip projeksiyonu ve lateral alar destek için farklı yöntemler uygulanmaktadır. Örneğin Kansu ve Aydın [9] 2013 yılında açık teknik septorinoplasti ameliyatı sırasında tek taraflı alar kartilajın kısmi yokluğunu tespit ettikleri hastalarının tedavisinde septal kıkırdaktan alınan greft ile kolumellar destek uygulamayı tercih ederken; Sheen [14] kalkan ve rim greftleri ve Peck ise kolumellar strut greft ve "umbrella" grefti tercih etmiştir [13]. Sonuç olarak sadece kıkırdak kaybı olan olgularda septal kıkırdak yeterli olurken deri-kıkırdak-mukozadan oluşan full-thickness alar defekterde kompozit aurikular greft tercih edilmelidir [15]. Bizim vakamız da sadece kıkırdak defekti olduğundan septal kıkırdak grefti ile yeterli fonksiyonel ve estetik sonuç elde edilebilmiştir.

Literatüre bakıldığında yalnızca alar kartilaj yokluğu ile ilgili çok az sayıda vaka bulunduğu dikkat çekmektedir [1, 4-10]. Literatür taramamızda ulaşabildiğim vakaları Tablo 1 de kısaca özetledik.

Yazar-Yıl	Olgunun yaşı ve cinsiyeti	Tespit edilen defekt	Uygulanan cerrahi
Saraiya H., 1996	20 yaşında, erkek	Konjenital izole komplet sol alar rim defekti	Cilt flebi ile rekonstrüksiyon
Bilen B, Kilinc H., 2006	4 yaşında, erkek	Konjenital izole kısmi (çentik şeklinde) sağ alar rim defekti	Lateral tabanlı, full-thickness rotasyon flebi ile rekonstrüksiyon ile simetri sağlanamayınca aynı seansta; kontralateral heliksden tam kat kompozit rekonstrüksiyon
Mutaf M, Günal E., 2010	16 yaşında, erkek	Konjenital izole komplet sol alar defekti	Mutaf'ın üçgen kapatma tekniği
Barutca SA ve ark., 2011	30 yaşında, erkek	Sol alar kartilajda kısmi eksiklik, nostril ve dome asimetrisi ve yetersiz tip projeksiyonu	Açık teknik rinoplasti ile lateral kurusa aurikular kartilaj grefti ile onarım, interdomal ve transdomal sütürler ile alar simetrisinin sağlanması, septal kartilajdan strut ve onlay greft ile nazal projeksiyonun desteklenmesi
Kansu L ve Aydın E.; 2013	37 yaşında, kadın	Septum sağa deviyeye, nostriller asimetrik, sağ nazal valv açısı dar, sağ alar rim sol tarafa göre retrakte	Açık teknik septorinoplasti, septal kıkırdak grefti ile rekonstrüksiyon
Temiz G ve ark., 2014	29 yaşında, kadın	Eksternal nazal valv yetmezliği, sağ alar rimde konkavite, nazal rim de asimetri	Açık teknik septorinoplasti ile dorsal hump rezeksiyon materyali ile rekonstrüksiyon
Temel M ve ark., 2015	7 yaşında, kadın	Komplete konjenital alt lateral kartilaj yokluğu, nazal valv yetmezliği ve alar çatıda konkavite ile seyreden konjenital izole alar rim defekti	Mutaf'ın üçgen kapatma tekniği
Temel M ve ark., 2015	6 yaşında, erkek	Ciddi eksternal nazal valv disfonksiyonu ve alar çatıda konkavite ile seyreden konjenital izole alar rim defekti	Mutaf'ın üçgen kapatma tekniği
Bran GM ve Riedel F., 2016	29 yaşında, erkek	Her iki tarafta pozitif Cottle belirtisi solda daha belirgin alar kollaps ve	Açık teknik septorinoplasti ile dorsal hump rezeksiyon materyali ile rekonstrüksiyon

**Tablo 1**

Literatürde yer alan olguların gözden geçirilmesi

Izole konjenital alar kartilaj defektleri ile ilgili olarak yaptığımız pubmed taramasında karşımıza çıkan yayınlanmış ilk olgu 1996 Saraiya'ya [5]. aittir. İyi bir alar rim rekonstrüksiyonu sağlanması amacıyla çok çeşitli cerrahi prosedürler tanımlanmış olmakla birlikte günümüzde hala tartışmalı bir konu olmaya devam etmektedir. Bipediküllü nazal flepler ve dorsal nazal ilerletme flepleri küçük defektlerin kapatılmasında yeterli olabilir. Bazı sınırlı defektlerin tedavisinde heliksden serbest kondrokutanöz greftler yararlı olabilir.daha büyük defektlerin onarımında nazal flepler ya da yanak flepleri kullanılabilirse bunların hem kozmetik sonuçları yetersiz kalmakta hemde hastaya daha büyük bir Cerrahi uygulanmasına neden olunmaktadır. Saraiya'ya [5] kendi olgusunun rekonstrüksiyonunda Denonvilliers [16,17] tarafından tariflenmiş yöntemi modifiye ederek kullanmıştır.

Bilen ve Kiliç [6] tarafından 2006 yılında yayınlanan olgu aslında isole alar rim cleftidir (çentik/yarık). Bu olgularda literatürde son derece az yer almaktadır. Bilen ve Kiliç'in [6] olgularından önce Newman ve Burdi [18] literatürle benzer şekilde tek taraflı alar rim clefti olan dört olguyu paylaşmıştır.

Mutaf ve Günal [7] 2010 yılında konjenital izole alar rim defektli olgularında kendi Mutaf'ın üçgen kapatma

tekniki uygulamışlar. Elde ettikleri sonuçların tatminkar olduğunu literatürle paylaşımlarından sonra 2016 yılında Temel [1] iki çocuk olgusunda bu yöntemi uygulamış ve sonuçlarının Tessier [19] 0 ve 1 clefti olanlarda tatminkar olduğunu ancak Tessier 2 olan olgularda daha sonra revizyon ihtiyacı olduğundan Mutaf'ın üçgen flebi'nin 7 yaşından büyük olgular için daha uygun olacağını literatürle paylaşmıştır.

Kansu ve Aydın [9], Temiz ve arkadaşları [10] ve Bran ve arkadaşlarının [4] olgularında izlenen izole alar kartilaj defektleri ise bizim olgumuzda olduğu gibi otojen greft materyalleri kullanılarak açık teknik septorinoplasti ile tedavi edilmiştir.

Sonuç olarak tek taraflı alar kartilaj yokluğu nadir görülmekle beraber, karşılaşıldığında cerrahın hastanın fonksiyonel ve estetik açıdan yararına olacak şekilde rekonstrüksiyonu yapması önemlidir. Bu açıdan cerrahın burun anatomi ve fizyolojisine hakim olması ve çıkan anatomik varyasyonları düzeltebilecek kabiliyet ve tecrübe olması gerekmektedir. İzole alar kartilaj defektlerinin tedavisinde izlenecek yol konusunda varılmış bir cerrahi konsensüs olmamakla birlikte literatürde yer alan az sayıda ki olguda da vurgulandığı gibi açık teknik ve otojen greft materyalleri ile rekonstrüksiyonun yapılmasının tatminkar sonuçlar için uygun olacağı kanısındayız.

## Kaynaklar

1. Temel M, Gunal E, Kahraman SS. Reconstruction of Congenital Isolated Alar Defect Using Mutaf Triangular Closure Technique in Pediatric Patients. *J Craniofac Surg*. 2016; 27(4): 1087-9.
2. Losee JE, Kirschner RE, Whitaker LA, Bartlett SP. Congenital nasal anomalies: a classification scheme. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:676-89.
3. Gossner J. Sonography of the nasal cartilage: technique and normal anatomy. *J Ultrasound*. 2014 Aug 5;17(4):317-9. doi: 10.1007/s40477-014-0123-4. PubMed PMID: 25368692; PubMed Central PMCID: PMC4209223.
4. Bran GM, Riedel F. Dome Reconstruction in a Rare Case of Alar Cartilage Agenesis of the Middle and Lateral Crura. *Aesthetic Plast Surg*. 2016; 40(5): 685-9.
5. Saraiya H. Isolated congenital unilateral alar defect: a rare anomaly. *Plast Reconstr Surg* 1996; 97: 246-248.
6. Bilen B, Kilinc H. A congenital isolated alar cleft. *J Craniofac Surg* 2006; 17: 602-604.
7. Mutaf M, Günel E. A new technique for reconstruction of a congenital isolated alar defect. *J Craniofac Surg* 2010; 21: 503-505.
8. Barutca SA, Öreroglu AR, Uşetin I, et al. Isolated congenital partial absence of the left lower lateral nasal cartilage: case report. *Ann Plast Surg* 2011; 67: 662-664.
9. Kansu L, Aydın E. Tek taraflı alar kartilaj yokluğu ve tedavi yaklaşımı: olgu sunumu. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2013; 14(2) : 31 – 34
10. Temiz G, Yeşiloğlu N, Sarici M, Filinte GT. Congenital isolated aplasia of lower lateral cartilage and reconstruction using dorsal hump material. *J Craniofac Surg*. 2014; 25(5): e411-3.
11. Nishimura Y. Embryological study of nasal cavity development in human embryos with reference to congenital nostril atresia. *Acta Anat (Basel)*. 1993; 147(3): 140-4.
12. da Silva Freitas R, Alonso N, de Freitas Azzolini T, Busata L, Dall'Oglio Tolazzi AR, Azor de Oliveira E Cruz G, Goldenberg D. The surgical repair of half-nose. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010;63(1): 15-21.
13. Neu BR. A problem-oriented and segmental open approach to alar cartilage losses and alar length discrepancies. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109(2):768-79.
14. Sheen JH, Sheen AP. *Aesthetic Rhinoplasty*. 2nd ed. St Louis: Mosby, 1987
15. Vural E. Reconstruction of retracted nasal alar margin. *J Craniofac Surg* 2007;18(2): 442-5.
16. Denonvilliers CP., *Presentation de mallades*. Bull Soc. Chir. Paris, 5; 1854.
17. Novaković M, Baralić I, Stepić N, Rajović M, Stojiljković V. Denonvilliers'advancement flap in congenital alar rim defects correction. *Vojnosanit Pregl*.2009; 66(5): 403-6.
18. Newman MH, Burdi AR. Congenital alar field defects: clinical and embryological observations. *Cleft*

Palate J 1981; 18: 188-192.

19. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. J Maxillofac Surg 1976; 4:69.

## **Sunum**

18. Rhinocamp KBB ve Aile Hekimliği toplantısı, **17 – 21 Mayıs 2017; Marmaris**'de sözlü bildiri olarak sunulmuştur