

# Rijid Eksternal Distraksiyon Sistemi İle Orta Yüz İlerletilmesi Yapılan Pfeiffers Sendromlu Bir Olgu

## A Case with Pfeiffers Syndrome Treated by Monobloc Advancement with Rigid External Distraction

\*Dr. Cenk Ahmet AKCAN, \*Prof.Dr. İlken KOCADERELİ,  
\*Prof.Dr. Ayhan ENACAR (1954-2004), \*\*Doç. Dr. Gökhan TUNÇBİLEK,  
\*\*\*Doç.Dr. İbrahim VARGEL

\* Hacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı

\*\*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı

\*\*\*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı

### ÖZET

Kraniyofasiyal dizostozisli hastalarda hem estetik problemler hem de görme bozukluklarını, obstrüktif uyku apnesini ve büyüme sorunlarını içeren fonksiyonel problemler gelişmektedir. Bu problemler değişik yöntemlerle tedavi edilebilmektedir. Rijit Eksternal Distraksiyon ile orta yüz ilerletmesi, tek bir işlemle bu sorunların tamamının düzeltilmesine imkan sağlamaktadır. Bu vaka raporunda, monoblok osteotomi ve Rijit Eksternal Distraksiyon Sistemi (RED-II) kullanılarak distraksiyonu gerçekleştirilmiş Pfeiffers sendromlu, 4 yaşındaki hasta sunulmaktadır. Bu hastada frontofasiyal ilerletme RED-II kullanılarak başarılı bir şekilde elde edilmiş, böylece tek operasyonla eksoftalmus ve üst hava yolu sorunları düzeltilmiştir.

### ABSTRACT

Patients with craniofacial dysostosis develop both aesthetic and functional problems including ocular dysfunction, obstructive sleep apnoeas and failure to thrive. These problems can be treated by a number of different techniques. The monobloc frontofacial advancement has the ability to correct all of these functional problems in one procedure. A case report of a 4-year-old boy with Pfeiffers syndrome treated by monobloc osteotomy and distraction using the rigid external distractor (RED) is reported.

Monobloc frontofacial advancement in this patient can be successfully achieved using the RED, thus, treating exophthalmus and upper airway problems at a time in one operation.

### ANAHTAR KELİMELER

*Pfeiffers Sendromu, rijit eksternal distraksiyon, frontofasiyal ilerletme*

### KEYWORDS

*Pfeiffers Syndrome, rigid external distraction, monobloc frontofacial advancement*

## GİRİŞ

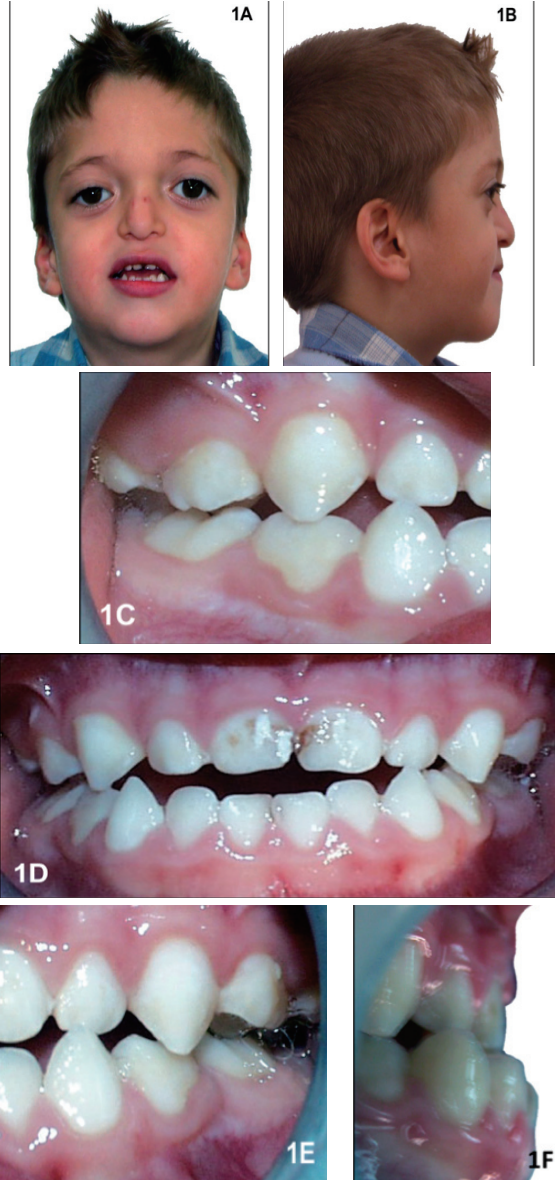
Pfeiffers sendromu (*Acrocephalosyndactyly tip V*), kraniyofasiyal kemikleri etkileyen konjenital bir defektir. Kafatasının sıklıkla koronal ve lambdoid, bazen de sagittal sütürlerinde erken dönemde birleşme meydana gelmektedir. Böylece kraniyofasiyal yapıların gelişimini engelleyip orta yüz deformasyonuna neden olmaktadır. Bu hastalarda maksiller sütürlerin erken kapanması sonucu maksiller retrüzyon gelişmekte, orbita tabanının çok düz olması sebebiyle ekzoftalmus da görülmektedir. El ve ayak parmaklarında olası yumuşak doku sindaktili, geniş baş parmaklar ve büyük ayak parmakları dikkat çeken diğer klinik bulgulardır. Ayrıca görme bozuklukları, işitme ve solunum problemleri bulunabilmektedir. Mental kapasite genelde normal olmasına karşın, düşük zeka seviyesine sahip hastalara da rastlanılmıştır<sup>1</sup>. Kraniyofasiyal distraksiyon tekniklerinin gelişimi, kraniyofasiyal displazilerin tedavisinde önemli bir gelişmedir<sup>2</sup>. Bu olgu raporunda orta yüz gelişim yetersizliği ve maksiller retrüzyonu olan Pfeiffers sendromlu bir hastanın distraksiyon osteogenezle tedavisi sunulması amaçlanmıştır.

## OLGU RAPORU

Pfeiffers sendromu teşhisi konulmuş, orta yüz yetersizliği ve ekzoftalmus görülen 4 yaşında ki erkek hastanın ağız içi incelemesi sonucunda -3 mm' lik underjet, -2 mm' lik openbite, sınıf 3 molar ve kanin ilişkileri belirlendi (Resim 1 A-F). Ayak parmaklarında yumuşak doku sindaktili mevcuttu (Resim 2). Hastanın ailesi tarafından solunum güçlüğü yaşadığı, buna bağlı düzenli uyuyamadığı, horlamanın bulunduğu ve zeka seviyesinin normal olduğu bildirildi. Sefalometrik analizler neticesinde hastanın şiddetli maksiller retrüzyona bağlı iskeletsel sınıf 3 özellikler gösterdiği ve dik yön yüz büyümesine sahip olduğu belirlendi (Tablo I).

### Tedavi Planı

Orta yüz yetersizliği ve şiddetli maksiller retrüzyon olan hastamızda Le Fort III osteotomi uygulanıp RED-II (*Rigid External Distraction*) apa-



RESİM 1 A-F

*Tedavi öncesi ağız dışı ve ağız içi fotoğraflar*



RESİM 2

*Ayak parmaklarındaki sindaktili*

TABLE I

Tedavi öncesi (T0) ve sonrası (T1) sefalometrik değerler

Ölçümler	T0 (09.01.2003)	T1 (21.11.2003)
Overjet	-3mm	8,5mm
Overbite	-2mm	-6,5mm
Dudak Protrüzyonu	3,4mm	1,3mm
SNA	69°	80°
SNB	76°	76°
Maksilla derinliği	67°	76°
McNamara	-14mm	-9mm
Konveksite	-5mm	4mm
Witts	-3,5mm	9mm
Alt yüz yüksekliği	50°	55°
Yüz derinliği	75°	71°
Yüz eksen	80°	76°
FMA	33°	40°
Maksilla yüksekliği	55°	60°
Palatal düzlem	10°	3°
Kraniyel defleksiyon	22°	20°
Ön kafa kaidesi (S-Na)	62mm	68mm
Arka kafa kaidesi (S-Ar)	32mm	30mm
Ramus konumu	57°	59°
Porion konumu	-40,5mm	-44,9mm
Mandibular ark	29,8°	29,8°
Co-Pog	83mm	93mm

reyi kullanılarak orta yüz ilerletmesi yapılmasına karar verildi. Tek bir işlemle fonksiyonel sorunların tümü düzeltilebilmektedir.

#### Cerrahi Öncesi Ortodontik Tedavi

Üst sağ ve sol süt 2.molarlara uyumlanmış bantlarla ölçü elde edildikten sonra dişetine dönük kancalar lehimlenmiş olan headgear' in dış koluna ve palatinalde dişlerin yaklaşık 0,5 mm uzağından geçen bir tele uygun şekil verilerek molar bantlarına lehimlenip üst aparey yapıldı (Resim 3A). Alt sağ ve sol süt 2.molarlara uyumlanan bantlarla alınan ölçülerden elde edilen model üzerinde dişlerin lingual ve vestibul yüzeyle-

rinden yaklaşık 0,5 mm uzakta olan, üzerlerine lehimlenmiş ve dişetine dönük kancaları bulunan alt aparey yapıldı (Resim 3B). RED-II sisteminin uygulanabilmesi için ameliyat öncesinde üst ve alt apareyler simante edildi.

#### Cerrahi Yöntem

Hastanın yaşı 4 yıl 3 ay iken Le Fort III cerrahi girişim uygulandı ve RED II apareyi takıldı.

#### Distraksiyon ve Cerrahi Sonrası Ortodontik Tedavi

Cerrahiden 2 gün sonra RED-II apareyi günde 0.5 mm ilerletme sağlayacak şekilde hergün aktive edildi. Aşırı düzeltim elde edilinceye kadar RED-II apareyinin aktivasyonuna devam edildi. 3 haftalık distraksiyon süresi sonunda 11 mm maksiller ilerletme sağlandı ve ekzoftalmus düzeltildi (T1). Uygulanan tedaviye bağlı olarak molarların erken teması nedeniyle ortaya çıkan -6.5mm' lik openbite alt ve üst çenelere uygulanan apareylerdeki kancalara takılan vertikal elastiklerle düzeltildi. 5 haftalık konsolidasyon döneminden sonra



RESİM 3 A-B

Ağız içi apareyler

RED-II aпараты çıkarıldı. Postoperatif dönemde hastanın büyümesi de dikkate alınarak üst süt 2.molarlara simante edilen apanyeden Petit tipi yüz maskesi uygulandı.

#### Tedavi Sonuçları

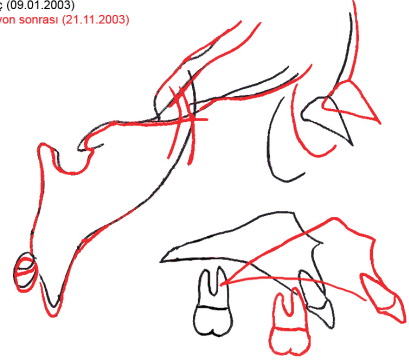
Distraksiyon sonrasında iyi bir fasiyal estetik ve profil sağlandı. Sınıf I molar ve kanin ilişkisi elde edildi, underjet düzeltildi (Resim 4A-E). Maksilla derinlik açısı  $76^\circ$  ye, SNA açısı  $80^\circ$  ye, konvek-site değeri 4 mm' ye ve ön kafa kaidesi uzunluğu 68 mm' ye yükseldi (Tablo I). Cerrahi sonrası sefalometrik değerlendirmeler sonucunda kranial yapılar da çarpıcı değişiklikler meydana geldiği, tedaviden önce (T0) ve distraksiyondan hemen sonra (T1) alınan sefalogramların sella tursikanın ön kısmında ve etmoid kemiğin iç yapılarında yapılan çakıştırmalar neticesinde belirlendi (Resim 5A). Mandibulanın bölgesel çakıştırması neticesinde T0 ve T1 dönemleri arasında büyümenin meydana geldiği tespit edildi (Resim 5B).



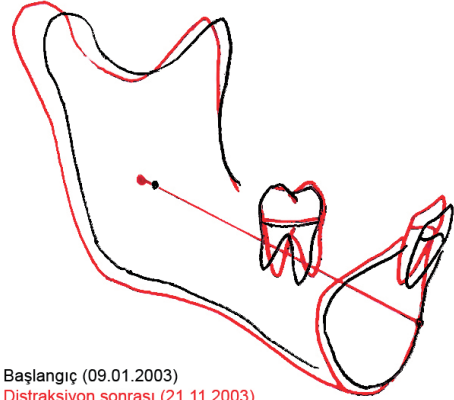
RESİM 4 A-F

*Tedavi sonrası ağız dışı ve ağız içi fotoğraflar*

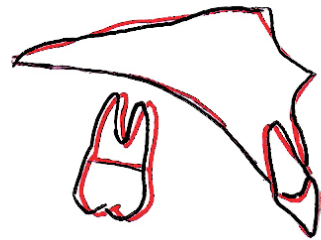
Başlangıç (09.01.2003)  
Distraksiyon sonrası (21.11.2003)



Başlangıç (09.01.2003)  
Distraksiyon sonrası (21.11.2003)



Başlangıç (09.01.2003)  
Distraksiyon sonrası (21.11.2003)



RESİM 4 A-F

*Tedavi başında (T0) ve distraksiyon işleminden hemen sonra (T1) alınan sefalogramlarda yapılan çakıştırmalar*

## TARTIŞMA

Orta yüz yetersizliklerinde geleneksel osteotomi ve Le Fort III cerrahisi ile elde edilen ilerleme miktarı yumuşak dokularda meydana gelen gerilim nedeniyle çoğu zaman yeterli olamamaktadır<sup>3,4</sup>. Ayrıca bu tip uygulamalarda operasyon süresi uzun sürmekte, kan kaybı fazla ve geniş cerrahi ekspoz söz konusu olmaktadır.<sup>5</sup> Bu nedenlerden dolayı son dönemlerde orta yüz yetersizliklerinin tedavisinde eksternal veya internal distraktörlerle ilerletme tercih edilmektedir<sup>5,6</sup>.

İnternal distraktörlerin pek çoğu sadece bir yönde uzatılabilmekte, dolayısıyla distrikte edilecek kısım belli bir doğrultuda hareket etmektedir. Bu nedenle birden fazla distraktör yerleştirilmelidir. Distraksiyon yönü operasyondan sonra değiştirilememektedir. Ayrıca konsolidasyon döneminden sonra internal distraktörlerin çıkartılması için cerrahi işleme gereksinim vardır.

RED sistemi ilk olarak Polley ve ark.ları<sup>7</sup> tarafından yarık damak dudaklı, şiddetli maksiller yetersizliği olan hastaların tedavisinde kullanılmıştır. Bu sistem daha sonraları LeFort III veya monoblok osteotomilerden sonra orta yüz ilerletmesi için de kullanılmıştır<sup>8,9</sup>. Bu sistemde kuvvet vektörü daha kolay kontrol edilebilmekte, cerrahiden sonra ilerletme doğrultusu ve miktarı 3 boyutlu olarak ayarlanabilmektedir. Distraktörün çıkartılması için büyük bir operasyona ihtiyaç duyulmamaktadır.

Pfeiffers sendromlu olgumuzda; şiddetli maksiller retrüzyon, orta yüz yetersizliği, ekzoftalmus ve bebeklikten itibaren solunum problemleri söz konusu idi. Erken yaşta Le Fort III cerrahisi ve RED-II sistemini birlikte uyguladığımız tedavi sonucunda fonksiyonlarda, fasiyal profilde ve estetikte düzeltme elde edilerek ileride doğabilecek olası psikososyal sorunlar ve orofasiyal problemler önlenmiştir. Okul öncesi dönemde sorunlar büyük ölçüde giderilmiş, kraniyofasiyal yapıların

ve dentisyonun gelişiminin izlenmesinin yanı sıra relapsın olup olmadığının belirlenmesi amacıyla hasta takibe alınmıştır.

## SONUÇ

Pfeiffers Sendromu gibi kraniyosinostozisli vakalarda görülen fonksiyonel ve estetik sorunların tedavisinde RED sistemlerinin kullanımı ile erken dönemde başarılı sonuçlar elde edilmektedir. Bu olguda modifiye ortodontik apareylerle RED-II sistemi uygulanarak ulaşılan fonksiyonel ve estetik düzeltim sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Pfeiffer RA. Dominant erbliche akrocephalosyndactylie. Z. Kinderheilk 1964;90:301-20.
2. Molina F. From midface distraction to the "true monoblock". Clin Plast Surg. 2004 Jul;31(3):463-79.
3. Weingart D, Roser M, Lantos P. Mid-face distraction after LeFort III osteotomy in craniofacial dysmorphism. Mund Kiefer Gesichtschir. 2001 Jul;5(4):221-6.
4. Cohen SR. Midface distraction. Semin Orthod. 1999 Mar;5(1):52-8.
5. Alonso N, Munhoz AM, Fogaca W, Ferreira MC. Midfacial advancement by bone distraction for treatment of craniofacial deformities. Craniofac Surg. 1998 Mar;9(2):114-8; discussion 119-22.
6. Britto JA, Evans RD, Hayward RD, Jones BM. Maxillary distraction osteogenesis in Pfeiffer's syndrome: urgent ocular protection by gradual midfacial skeletal advancement. Br J Plast Surg. 1998 Jul;51(5):343-9.
7. Polley JW, Figueroa AA. Rigid external distraction: its application in cleft maxillary deformities. Plast Reconstr Surg. 1998 Oct;102(5):1360-72.
8. Nishimoto S, Oyama T, Shimizu F, Tsugawa T, Nagashima T, Yamamoto K, Kamiji T, Kanomi R. Fronto-facial monobloc advancement with rigid external distraction (RED-II) system. J Craniofac Surg. 2004 Jan;15(1):54-9.
9. Witherow H, Dunaway D, Ponniah A, Hayward R. Monobloc distraction in an infant, using the rigid external distractor: problems and solutions--a case report. J Craniomaxillofac Surg. 2008 Jan;36(1):15-20.

Geliş Tarihi : 12.11.2008  
Kabul Tarihi : 17.04.2009

Received Date : 12 November 2008  
Accepted Date : 17 April 2009

## CORRESPONDING ADDRESS

**Dr.Cenk Ahmet AKCAN**

Hacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı Sıhhiye- ANKARA, Posta Kodu: 06100  
Tel: (312) 305 22 90 E-posta: cakcan@hacettepe.edu.tr