

# Blefarofimozis sendromu

## Blepharophimosis syndrome

Muzaffer Çelik<sup>1</sup>, Ufuk Emekli<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kranioplast, Estetik Cerrahi ve Kraniofasial Cerrahi Merkezi, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Öz

**Amaç:** Blefarofimozis sendromu blefaroptozis ve epikantus inversus deformiteleri ile karakterize doğuştan bir kondisyondur. Blefaroptosis olası en erken dönemde düzeltilmezse Ambliyopi denen gözde kalıcı görme yetisi kaybına neden olabilir. Epikantus inversus ise estetik amaçla düzeltilen bir deformitedir.

**Hastalar ve yöntemler:** 1991 ile 2017 yılları arasında 33 tip 1 blefarofimozis sendromlu hastaya cerrahi düzeltme yapıldı. Sendromdaki blefaroptozis de levator fonksiyonu olmadığı için tek çözüm üst göz kapağının frontal kasa askılanmasıdır. Bu amaçla temporal fasyadan alınan greftler ile üst göz kapağı kaşa askılanarak ptosis düzeltilti. Zira epikantal fold ise iç kantusa adapte edilen zıt yönlü iki adet Z plasti ile düzeltilti.

**Bulgular:** Ptoz düzeltilmesi üç hastada sekonder revizyonlar ile düzeltme sonucu bütün hastalarda tatminkar sonuç sağlarken; epikantus inversus bütün hastalarda deformitenin tamamen düzeldiği saptandı. Otojen temporal fasya greftleri tatminkar sonuçlar vermektedir. Nüks oranı son derece düşüktür. Ayrıca epikantus inversus için çift Z plasti uygun estetik yöntemdir ve bütün hastalarda deformitenin düzeldiği saptandı.

**Sonuç:** Blefarofimozis sendromu estetik ve fonksiyonel açıdan düzeltilmesi gereken göz çevresi anomalileri içermektedir. Ptozis erken dönemde Ambliyopiden kaçınmak için düzeltilirken; epikantus inversus ise estetik amaçla düzeltilen bir deformitedir.

**Anahtar sözcükler:** Blefarofimozis; blefaroptozis; epikantus inversus.

### ABSTRACT

**Objectives:** Blepharophimosis, ptosis and epicanthus inversus syndrome is a condition that effects development of the eyelids. This condition has narrowing of the eye opening ( blepharophimosis ), droopy eyelids (ptosis) and an upward fold of the skin of the eye ( epicanthus inversus ). There is an increased distance between inner corners of the eyes.

**Patients and methods:** Since 1997, 33 patients with blepharophimosis syndrome have been operated on for correction of palpebral ptosis and epicanthal fold. One of the main deformity of blepharophimosis syndrome is blefaroptosis which is corrected with suspension of the eyelid to the eyebrow using temporalis fascia grafts. Double opposing Z plasty application on the medial corner of the eye corrects both epicanthus inversus and telecanthus.

**Results:** Eyelid ptosis correction using the galea grafts provide satisfactory results and without relaps. 30 cases of ptosis had been corrected with satisfactory results; three patient had been operated on for secondary revisions. Double opposing Z plasties are superior to the other correction alternative methods for epicanthus inversus . In this study, all epicanthal folds were corrected with satisfactory results.

**Conclusion:** Structural deformities of the Blepharophimosis syndrome should be corrected for aesthetic concerns. Eyelid ptosis must be corrected as soon as possible after the birth for avoiding the vision loss which called ambliopia.

**Keywords:** Blepharophimosis; blefaroptosis; epicanthus inversus.

**Geliş tarihi:** 07 Kasım 2018 **Kabul tarihi:** 19 Kasım 2018

**İletişim adresi:** Dr. Muzaffer Çelik, Kranioplast, Estetik Cerrahi ve Kraniofasial Cerrahi Merkezi, 34365 Nişantaşı, İstanbul, Türkiye.  
Tel: 0212 - 283 92 92 e-posta: mzfcelik@gmail.com

### Atrif:

Çelik M, Emekli U. Blefarofimozis sendromu. FNG & Bilim Tıp Dergisi 2018;4(4):184-187.

Orbital bölgeyi ilgilendiren blefarofimozis sendromu üst göz kapaklarında pitoz, epikantal kıvrımlar, supratarsal kıvrım yokluğu ve telekantusla karakterize doğuştan bir malformasyondur. Bazı blefarofimozis tiplerinde interkantal mesafe artmış olmakla birlikte asıl deformite epiblefarondur. Dimitry 1921 yılında birbirini takip eden beş nesil aile üzerinde tanımladığı sendroma yunanca göz kapağı anlamına gelen 'blepharon' ve daralma anlamına gelen 'phimosis' kelimelerinden blefarofimosis adını vermiştir.<sup>[1,2]</sup>

Blefarofimozis sendromunda korrektif tedavi cerrahidir. Ciddi blefaroptoz olgularında ambliyopi tehlikesi bulunduğundan dolayı mümkün olan en erken dönemde yeterli göz açıklığını sağlamak

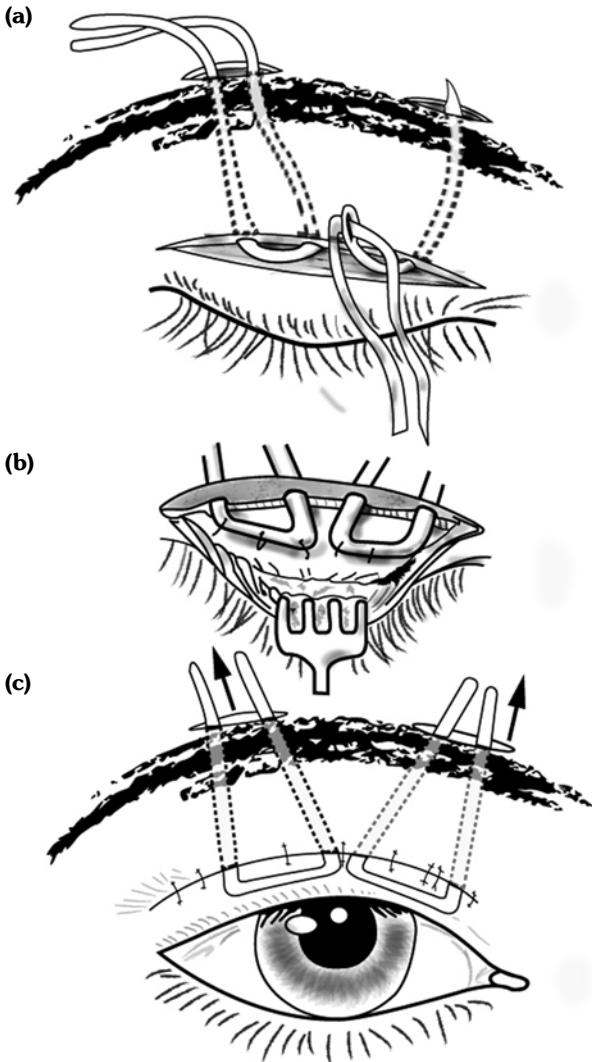
için girişim yapılmalıdır.<sup>[3-5]</sup> Epikantus düzeltilmesi 18. ay veya sonrası yapılmalıdır.<sup>[6-8]</sup>

Epikantusun düzeltilmesi için uygulanan cerrahi teknikler temelde Z plastilerdir. Bunların arasında Roveda tarafından tanımlanan 'Y-V' tekniği ile Mustarde tarafından tanımlanan 'Jumping Man' tekniği en çok kullanılan yöntemlerdir.<sup>[9-12]</sup>

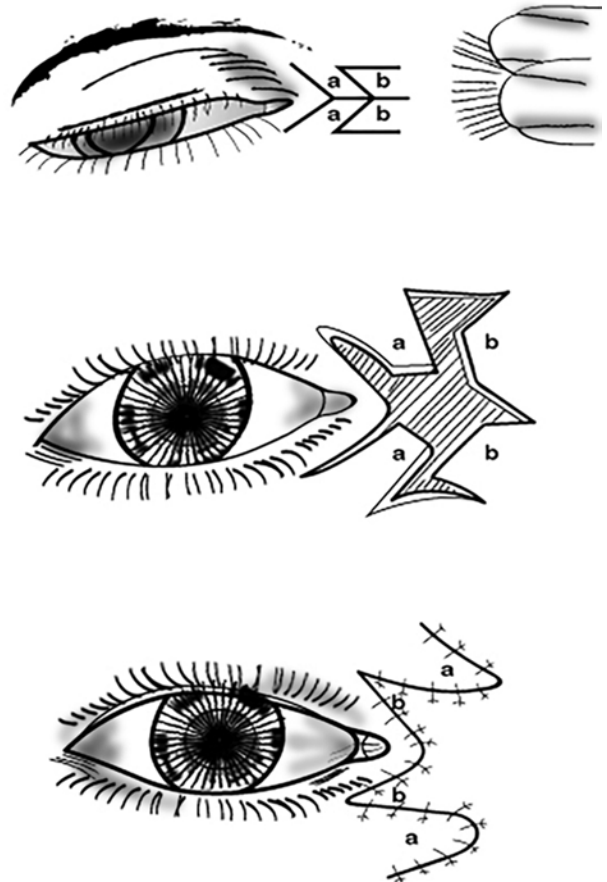
Blefarofimozis sendromunda levator kas fonksiyonu yoktur ya da çok azdır. Bu yüzden blefaroptozun düzeltilmesi için frontal süspansiyon yapılır. Modifiye Crawford tekniği ile temporal fasya şeritleri tarsusa kalıcı dikiş materyali ile tespit edildikten sonra kaşa asılır. Fasya şeritlerinin tarsusa dikilmesi ile supratarsal kıvrım oluşumu sağlanır.<sup>[9]</sup>

## HASTALAR VE YÖNTEMLER

1991 - 2017 tarihleri arasında kliniğimizde 33'den fazla hastada tek seansta blefaroptoz,



Şekil 1. Epikantus inversus düzeltilmesi.



Şekil 2. Tespit işlemi.

epikantus inversus ve medial kantal ligamanların repozisyonu sağlandı. Levator kas fonksiyonu değerlendirmesinde ise; 12 olguda 0 mm, sekiz olguda 1 mm, 10 olguda 2 mm ve dört olguda 3 mm levator fonksiyonu tespit edildi.

Cerrahi teknikte önce kantal bölgeye iki adet Z plasti çizilir. Daha sonra üst göz kapağı ve iç kantusa adrenalini lokal anestezi enjekte edilir. Göz kapağı cerrahisine başlamadan dört adet ince temporal fasya greft stripi alınır.

İç kantusa planlanan Z plastiler uygulanarak epikantus inversus düzeltilir (Şekil 1). Daha sonra her üst göz kapağına iki adet fasya grefti medial ve lateralde olmak üzere planlanır. Fasya greftleri orta bölümü tarsusa 6/0 propilen dikiş materyali ile tespit edildikten sonra; fasya greftlerinin uçları 0.5 cm'lik kaş içi kesilerle cilt altından geçirilerek kaşa 6/0 propilen ile tespit edilir (Şekil 2). Buradaki asma derecesi cerrahın kişisel deneyimi ile ayarlanır.

## BULGULAR

Hastaların ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası altıncı aydaki görüntüleri kıyaslandığında 30 hastada epikantus inversus düzeltilmesi tatminkar bulundu; dört hastada sekonder revizyon yapıldı. Modifiye Crawford yöntemi ile yapılan frontal süspanسیون 31 hastada başarılı bulunurken; iki hastada ilave revizyon ile askılamanın artırılması bir hastada askılamanın gevşetilmesi yapıldı.

## TARTIŞMA

Befarofimozis sendromlu hastalar boyunlarının arkaya doğru pozisyonu nedeniyle düşük zekalı gibi algılanırlar. Oysa bu kişiler rahat görmeleri için sekonder olarak boyunlarını geriye doğru açarlar. Aslında birçok blefarofimozisli olgunun zeka seviyesi normalin üzerindedir. Blefarofimozis sendromlu hastalarda görme bozukluğu yoktur. Ancak ileri derecede pitozlu hastalarda gözün kullanılmama nedeni ile nörolojik gelişimi tamamlanmadığı için ambliyopi gelişebilir.

Blefarofimozis sendromunda epikantus düzeltilmesi için birçok yöntem temelde Z plastiler üzerine kurulmuştur. Mustarde tarafından tanımlanan Jumping man 'double oppsing Z plasty' bunlar arasında en çok tercih edilen yöntemdir.

Blefarofimozis sendromunda levator fonksiyonu olmaması nedeniyle pitozun düzeltilmesi için en etkili yöntem üst göz kapağının fasya greftleri ile frontal kasa asılmasıdır. Bu durumda hasta kaşlarını kaldırıncaya aynı zamanda üst göz kapağını da kaldırmaktadır.

Pitoz düzeltilmesi için asma yöntemleri arasından modifiye Crawford yöntemini tercih etmekteyiz. Modifiye Crawford yönteminde üst göz kapağı iki noktada kaşa asılmaktadır. Bu tekniğin asıl önemli avantajı fasya greftlerinin tarsusa dikilerek blefarofimozis sendromlu olgularda olmayan supratarsal kıvrımı oluşturmamasıdır.<sup>[6,9]</sup>

Blefarofimozis düzeltilmesinde en önemli nokta optimal göz kapağı pozisyonunun elde edilmesidir. Çift bir yapı olan göz kapakları için simetri sağlanması başka bir gerekliliktir. Bizim çalışmamızda üst göz kapakları olması gereken noktanın 1-2 mm üzerinde asılarak olası nüks için önlem alındı.

Blefarofimozis uygun teknik seçilerek otojen fasya greftleri kullanarak ince cerrahi teknik ile tatminkar sonuçlar alınan doğuştan bir sendromdur.

### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Callahan A. Surgical correction of the blepharophimosis syndromes. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1973;77:687-95.
2. Helveston EM, editor. Symposium on strabismus: transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology. St Louis: Mosby Co; 1974.
3. Anderson RL, Baumgartner SA. Amblyopia in ptosis. Arch Ophthalmol 1980;98:1068-9.
4. Beard C. Ptosis. 3rd ed. St Louis: Mosby Co; 1981.
5. Berke RN. Types of operation indicated for congenital and acquired ptosis. Plast Reconstr Surg of the eye and adnexa. Butterworth: 1962.
6. Cromwell B. Exemination and elevation of the ptosis patient. Ophthalmic Plast Reconst Surg 1987;27:612-7.
7. Jelks GW, Smith BC. Reconstruction of the eyelids and associated structures. In: McCarthy JG, editor.

- Plastic Surgery. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 1752-80.
8. McCord CD Jr. The evaluation and management of the patient with ptosis. *Clin Plast Surg* 1988;15:169-84.
  9. Crawford JS. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1956;60:672-8.
  10. McCord CD Jr. The correction of telecanthus and epicanthal folds. *Ophthalmic Surg* 1980;11:446-54.
  11. Mustarde JC. The treatment of ptosis and epicanthal folds. *Br J Plast Surg* 1959;12:252-8.
  12. Mustarde JC. Epicanthus and telecanthus. *Br J Plast Surg* 1963;16:346-56.