

DUANE RETRAKSİYON SENDROMUNDA KLİNİK BULGULAR VE CERRAHİ SONUÇLARIMIZ

CLINICAL FINDINGS AND RESULTS OF SURGERY IN DUANE RETRACTION SYNDROME

Bilgehan SEZGİN, Meltem KARABACAK, Levent SAĞBAN, Mustafa OĞUZTÖRELİ,

SSK İzmir Eğitim Hastanesi, Göz Kliniği, İZMİR

Anahtar Sözcükler: Duane retraksiyon sendromu, refraksiyon, şaşılık cerrahisi.

Key Words: Duane's retraction syndrome, refraction, strabismus surgery.

ÖZET

Duane retraksiyon sendromlu 32 hasta retrospektif olarak değerlendirilerek oftalmolojik bulguları ve cerrahi sonuçları kaydedildi. Çalışma grubunda 25 kadın ve 7 erkek vardı. Olguların ortalama yaşı 13.7 idi. Olguların %87.5'i unilateral olup, sıklıkla sol göz tutulmuştu. Vakaların %93.7'si tip 1, %6.2'si tip 2 idi. Özellikle primer pozisyonda esotropiyaları mevcuttu (%40.6). Hastaların %46.8'inde hipermetropi, %21.8'inde anisometropi ve %34.3'ünde ambliyopi tespit edildi.

Sekiz vakaya tek taraflı horizontal rektus adale geriletmesi yapıldı. Cerrahiye takiben, primer pozisyonda bütün vakaların deviasyonlarında azalma oldu.

SUMMARY

Thirty-two patients with Duane's retraction syndrome have been evaluated retrospectively and ophthalmologic findings and results of surgery were recorded. There were 25 females and 7 males in the study group. The average age of cases were 13.7 years. 87.5% of the cases were unilateral and left eyes frequently affected. 93.7% of the cases were type 1, and 6.2% were type 2. 40.6% of patients have esotropia in primary position. Hypermetropia was present in 46.8% of patients, 21.8% anisometropia and 34.3% amblyopia were detected.

Eight of the patients were treated with unilateral horizontal rectus muscle recession. Following the surgery in all cases, strabismus in primary position reduced.

GİRİŞ

Duane retraksiyon sendromu (DRS) ilk kez 19. yy sonlarında Stilling ve Türk tarafından tanımlanmıştır (1,2). Duane' in 1905' de klinik tabloyu detaylı bir şekilde tanımlamasıyla sendrom onun adıyla anılmaya başlanmıştır (3).

Yapılan elektromyografik (EMG) ve klinikopatolojik çalışmalar, 6.sinirin hipoplazisi veya aplazisine bağlı fonksiyon bozukluğunu, iç rektusun bazı olgularda hem 3 hem de 5. sinir tarafında innerve edildiğini göstermiştir (5,7). 3. sinir dış rektusu da innerve etmekte ve bu sayede göz genellikle orta hatta kalmakta veya hafif

anormal baş pozisyonu (ABP) ile çoğunlukla binokülerite korunmakta, küçük açılı kaymalar izlenmektedir.

Huber DRS'ünü klinik ve EMG verilerine göre 3 tip olarak sınıflamaktadır (1,2,8):

Tip I' de; abdüksiyonda yokluk veya belirgin kısıtlılık, Tip II' de; addüksiyonda yokluk veya belirgin kısıtlılık ile normal abdüksiyon, Tip III' de; hem abdüksiyon hem de addüksiyonda belirgin kısıtlılık mevcuttur (6). Ayrıca her üç tipte addüksiyonda glob retraksiyonu ve palpebral fissürde daralma izlenmektedir. Addüksiyonda aşağı atım yukarı atım (upshoot ve downshoot) gibi anormal vertikal hareketler de tabloya eşlik edebilmektedir (8).

Klinik tanı genellikle göz hareketlerinin değerlendirilmesi, kardinal bakış pozisyonlarındaki ölçümler ve "forced-duction" testiyle konmakta, EMG pek kullanılmamaktadır (6,9). Hastaların büyük bölümü ortoforik veya ortoforığe yakın olmaları, belirgin baş pozisyonu olmayışı, binoküler görmelerinin olması ile asemptomatik kabul edilmekte ve cerrahi tedavi gerekmemektedir. Belirgin şaşılık ve baş pozisyonu ile semptomatik kabul edilen olgularda cerrahi tedavi uygulanır (10).

GEREÇ VE YÖNTEM

SSK İzmir Eğitim Hastanesi Şaşılık Birimi'nde Kasım 1988- Nisan 2003 tarihleri arasında Duane retraksiyon sendromlu 32 hasta retrospektif olarak incelendi.

DRS'nun tipi, tutulan göz ve cinsiyete göre dağılımı değerlendirildi. Düzeltilmiş görme keskinlikleri, refraksiyonları saptandı. İki göz arasında 1 dioptri ve üzeri fark anizometri, 2 sıra fark veya bir gözde 0.7 ve altı görme ambliyopi olarak değerlendirildi. Primer pozisyonda kayma, anormal baş pozisyonu tespit edildi. ABP ortopedik açılçer ile değerlendirildi.

Primer pozisyonda belirgin kayması ve ABP olan 15 hastaya operasyon endikasyonu kondu. Operasyonu kabul eden esotropyalı 8 olguya unilateral medial rektus gerilemesi yapıldı. Kayma açısı 20 prizmdioptri olan 1 olguya 4.5 mm, 30 prizmdioptri olan 3 olguya 5mm, 40 prizmdioptri olan 3 olguya 6 mm, 50 prizmdioptri üzerinde olan 1 olguya 8 mm medial rektus gerilemesi yapıldı.

BULGULAR:

Tüm olgular sporadik olarak izlendi. Hastaların 25'i kadın (%78.2), 7' si erkekti (%21.8). Ortalama yaş 13.7 yıl (3-

41 yıl) idi. 30 hastada (%93.7) tip I, 2 hastada (%6.2) Tip II DRS saptandı. Tip III'e rastlanmadı. Vakaların 28'i (%87.5) unilateral, 4 'ü (%12.5) bilateral olarak izlendi. Tek taraflı olguların 24' ünde (%85.7) sol göz , 4 'ünde (%14.2) sağ göz tutulumu saptandı. Retraktif bulguların değerlendirilmesinde; 15 hastada (%46.8) hipermetropi, 15 hastada (%46.8) emetropi, 2 hastada (%6.2) miyopi, 11 hastada (%34.3) ambliyopi, 7 hastada (%21.8) anizometri tespit edildi. Ambliyopi, hastaların 4 'ünde anizotropik, 7'sinde strabismik olarak değerlendirildi. 17 hasta (%53.1) ortoforik iken 15 hastada (%46.8) primer pozisyonda kayma mevcuttu. Bunların 13' ü (%40.6) tip I olup esotropyaya, 2' si (%6.2) tip II olup ekzotropyaya izlenen hastalardı. 18 hastada (%56.2) ABP tespit edildi. 6 hastada (%18.7) addüksiyonda vertikal kayma mevcuttu. Cerrahi sonrası 30 prizmdioptri ve altında kayması olan 4 olgu (%50) ortoforik hale geldi, 30 prizmdioptri üzerinde kayması olan 4 olguda ise kayma miktarı azaldı. 50 prizmdioptri üzerinde kayması olan, 8mm gerileme yapılan olguda addüksiyonda hafif kısıtlılık geliştiği görüldü. ABP 4 hastada aynı kaldı, 4' ünde ise azalmış olarak tespit edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

DRS' nda kadınların oranının erkeklere göre daha yüksek olduğu ve sol göz tutulumunun daha fazla görüldüğü bildirilmiştir (4,20). Bizim çalışmamız da literatürü doğrulamaktadır. DRS' nda ailevi geçiş bildirilmiş olmakla beraber büyük sıklıkla sporadik geçiş görülmektedir (2,4,11). Bizim olgularımızın da tümü sporadik olarak izlenmiştir.

Maruo ve arkadaşları çalışmalarında en sık tip I DRS' na rastlandığını, bunu sırasıyla tip III ve Tip II' nin takip ettiğini bildirmişlerdir (15). Kirkham' ın çalışmasında sağ/sol göz tutulumu 1/3, bilateral tutulum %20 olarak bildirilmiştir (12). DRS' nun refraktif durumu hakkında literatürde farklı değerler bildirilmiştir. Alexander Duane 1905 'de vakalarının çoğunun hipermetrop olduğunu, ambliyopi oranının %21 olduğunu bildirmiştir. Kirkham' ın serisinde ambliyopi oranı %25 verilmiş, vakaların yarısında anizometri bulunmuştur (12). Ancak sonraki çalışmalar ambliyopi oranının daha düşük olduğunu bildirmiştir. Sezen' in serisinde %18.3 (13), Tredici ve Von Noorden 'in serisinde %3 olarak bildirilmiştir (14). Maruo ve arkadaşları 266 olguluk serisinde 2 olguda ambliyopi tespit etmişlerdir. Isenberg ve Juniss %67 hipermetropi, %18 miyopi, %16 emetropi bildirmişlerdir (16). Ambliyopi oranımız literatürden yüksek olarak bulunmuştur.

DRS'nda belirgin kayma ve ABP varlığında, kozmetik açıdan kabul edilemeyecek retraksiyon veya anormal vertikal hareketler olduğunda cerrahi önerilmektedir (17,18).Bugüne kadar çeşitli ameliyatlara denenmiş, patofizyoloji ve klinik tecrübeler sonucunda adele rezeksiyonunun yeri olmadığı gösterilmiştir.Dış rektus rezeksiyonunun kaymaya ve baş pozisyonuna bir yararı olmamakta,abduksiyonu arttırmadığı gibi adduksiyonu kısıtlamakta, retraksiyonu arttırmakta ve anormal vertikal hareketlere neden olmaktadır (3,19,23,24).DRS 'nda ideal yöntem gerileme olarak kabul edilmektedir (6,26). Ancak gerilemenin miktarı tartışmalıdır, fazla miktarda gerileme yapıldığında oküler motilite azalmaktadır (6).Retraksiyonu azaltmak için; dış rektus yada her iki horizontal adelenin geriletilmesi önerilmektedir (17,18, 19,22). Anormal vertikal hareketler için ise; horizontal kaslar birlikte geriletilmeli, lateral rektusa posterior fiksasyon sütürü konulmalı yada lateral rektus insersiyonundan Y şeklinde ayrılarak daha geniş bir alana yayılmalıdır (2,20,21). Transpozisyon işleminin gerileme

ile kombine edilmesi ağır olgularda en etkili yöntem olmakla birlikte muhtemel ön segment iskemisi transpozisyon işleminin dezavantajıdır.

Pek çok çalışmada 5-6mm' lik medial rektus gerilemesi önerilmektedir (2).Ancak bu miktarın yetersiz kalabildiğini gösteren çalışma sayısı giderek artmaktadır. Stolovitch ve Michaeli-Cohen bimedial iç rektus gerilemesinin daha etkili olduğunu göstermişlerdir (17).

Biz cerrahi uyguladığımız az sayıdaki olgumuzda tek kasa yapılan 5-6mm 'lik gerilemenin kayma ve ABP 'nu düzeltmede yeterli olamayabileceğini, 6mm üzerinde yapılan gerilemenin oküler motiliteyi etkileyebileceğini tespit ettik.Semptomatik kabul edilen Duane olgularında primer pozisyondaki kaymayı ve ABP 'nu düzeltmek için öncelikle medial rektus gerilemesi, bunun yeterli olmadığı olgularda bimedial gerileme ve daha ağır olgularda gerileme ile transpozisyon ameliyatının kombine edilmesinin daha fazla düzelmeye sağlayabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kowal VO, Mckeown CA:Duane's syndrome.Int Ophthalmol Clin 1992; 54:323-25.
2. Von Noorden GK: Binokuler vision and ocular motility.Theory and management of strabismus.St Louis:C.V. Mosby, Company 1990; 398-404.
3. Duane A: Congenital deficiency of abduction associated with impairment of adduction,retraction movement, contraction of the palpebral fissure and oblique movement of the eye.Arh Ophthalmol 1905; 133-59.
4. De Respinis PA,Caputo AR, Wagner RS, Guo S:Duane's retraction syndrome.Surv Ophthalmol 1993; 3: 257-288.
5. Türk S.Bemerkungen zu einnem Falle von Retractions-bewung des Auges.Zentralbl Parkt Augenheilkd 1899; 23: 14-18.
6. Pressman HS, Scott WE:Surgical treatment of Duane's syndrome.Ophthalmol 1986; 93: 29-38.
7. Mulhern, M., Keohan, C., and O'Connor,G.: Bilateral abducens nevre lesions in unilateral type 3 Duane's retraction syndrome. Br. J. Ophthalmol 1994; 78:588.
8. Huber A: Electrophysiology of the retraction syndromes.Br. J. Ophthalmol 1974; 58:293-300.
9. Von Noorden GK, Maumenee AE: Atlas of strabismus.St Louis: C.V. Mosby Company, 1973; 112-14.
10. Abit F, Sezen F, Şencan S: Duane sendromunda anormal baş pozisyonu cerrahi tedavi sonuçları XXI. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi (1987) Bülteni. İzmir: Karınca Matbaacılık, 1988; 1: 580-84.
11. Özkan SB, Sanaç AŞ, Duman S:Duane retraction sendromunda okuler ve sistemik bulgular.T Oft. Gaz. 1988; 22: 273-276.
12. Kirkham T.H.: Anisometropia and ambliopia in Duane's Syndrome.Am J Oph., 69: 774-7. 1970.
13. Scott,A.B., and Wong, G.Y.:Duane's syndrome: an electromyografic study, Arc Ophthalmol, 1972; 87:140.
14. Kirkham TH:Inheritance of Duane's syndrome. Br J Ophthalmol 1970; 54:323-329.
15. Maruo T, Kubota N, Arimota H, Kikuchi R:Duane's syndrome.Jpn J Ophthalmol 1979; 23:453-69.
16. Isenberg S., Urist M.J.: Clinical observation in 101 consecutive patients with Duane Retraction Syndrome.Am. J. Oph.84:419-25,1977.
17. Stolovitch C, Michaeli-Cohen A: Surgical Results in Duane's Syndrome.AAPOS Meeting, 1997 Charleston, South Carolina, USA, Poster.
18. Stephen P.Kraft, Md, Frcsc,and Michael P.Clarke, MB, Bchiry, FC Ophth, FRCS:Surgical management of Duane's retraction syndrome.Ophthalmology Clinics of North America.1992;5:179-92.

19. Feretis D, Papastratigakis B, Tsampariakis J. Planning surgeryin Duane's syndrome.Ophthalmologica 1981; 183: 148-53.
20. Gray L.Rogers,MD,Don L.Bremer ,MD.Surgical Treatment of the upshoot and downshoot in Duane's retraction syndrome ophthalmology 1984; 11, 1380-1382.
21. Eisenbaum AM,Parks MM.A study of various surgical approaches for the leash effect in Duane's syndrome.Presented at the joint session of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus and the American Academy of Ophthalmology, Chicago, 1980.
22. Keskinbora H.K.,Ayođlu İ., Onurlu S., Arslan M.O. Kompansatuvar bař pozisyonu bulunan Duane sendromu olgularında cerrahi tedavi T.Oft.Gaz.1996;26:333-338.
23. Gobin, M.H.:Surgical management of Duane's syndrome, Br.J.Ophthalmol 1974; 58:301.
24. Budak K., Erkam N. Duane retraksiyon sendromu:Cerrahi.Oftalmoloji 1994; 3:24-28