

Öriblefaronlu İki Kardeş

Two Brothers with Euryblepharon: Case Report

Bengi Ece KURTUL^a,
Pınar ALTIAYLIK ÖZER^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 04.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 01.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Bengi Ece KURTUL
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
becekurtul@yahoo.com

ÖZET Polikliniğimize refraksiyon muayenesi için gelen, iki erkek kardeşin her iki gözünde öriblefaron saptandı. Olgulardan büyük kardeşte hikâyede önemli bir özellik bulunmadı, ancak küçük kardeşte prematür doğum, invajinasyon ve inguinal fitik operasyonu öyküsü, karaciğerde ve karın cildinde hemanjiyom bulgusu mevcuttu. Oftalmolojik muayenede olgu 1'de eşlik eden basit miyopi, olgu 2'de eğik optik disk mevcuttu. Olgularda dış kantall tendon palpasyonu belirgin gevşekti ve yuvarlak açıydı. Her iki olguda öriblefaronun asemptomatik ve klinik olarak hafif derecede olması nedeniyle cerrahi düşünülmedi. Çalışmamızda; öriblefaronun nadir görülmesini, sistemik hastalıklarla birlikteliğini ve kalıtsal özelliğini vurgulamak amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Göz kapakları; kardeşler

ABSTRACT Euryblepharon were detected in two brothers who applied to our clinic for refraction examination. Elder brother did not possess an important feature in the history but the younger brother had a history of premature birth, invagination and inguinal hernia operation, hemangioma of liver and abdominal skin. On ophthalmologic examination, there was a simple myopia in case 1 and optic disc tilt in case 2. Lateral canthal tendons were significantly lax on palpation and had rounded angle in both cases. Because of the presence of asymptomatic and clinically mild euryblepharon in the cases, surgery was not considered. In this paper; the rare occurrence, associated systemic diseases and hereditary property of euryblepharon were aimed to highlight.

Key Words: Eyelids; siblings

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2015;24(2):128-30

Öriblefaron, nadir görülen konjenital bir anomalidir.¹ Yatay palpebral fissürün simetrik geniş olmasıyla karakterizedir. İlk defa 1854 yılında Desmarres tarafından tanımlanmıştır.² Genellikle alt kapağın temporal kısmında oluşan dış tendon gevşemesi, çekikliği ve hipoplazisi bulunmaktadır. Tutulan kapaklarda yatay uzama ve dikey kısılma görülmektedir. Daha sıklıkla alt kapaklarda görülmekle birlikte, tüm kapaklar etkilenebilir.

Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber, diğer kapak anomalileri, şaşılık, nistagmus ve sistemik patolojilerle birlikteliği gösterilmiştir.³⁻⁸

Tedavide dış kantall açının rekonstrüksiyonu, aşırı yatay kapak dokusunun çıkarılması, deri ve kapak yamaları ile okuloplastik cerrahi yöntemler uygulanmaktadır.^{8,9}

Çalışmamızda, 2 erkek kardeş olgu; öriblefaronun nadir görülmesini, kalıtsal özelliğini ve sistemik hastalıkların eşlik edebileceğini vurgulamak amacıyla sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

OLGU 1

On dört yaşında erkek hasta, göz polikliniğimize uzak görme azlığı nedeniyle kabul edildi. Hikâyede, öz geçmiş ve soy geçmişte önemli bir özellik yoktu. Oftalmolojik muayenede görme keskinliği Snellen eşeli ile değerlendirildi ve görme keskinliği her iki gözde -0,75 tashihle tamdı. Kapak inspeksiyonunda alt kapaklarda her iki gözde hafif derecede öriblefaron mevcuttu (Resim 1a). Dış kantal tendon palpasyonla belirgin gevşek, yuvarlak açılı ve puntumların normal yerleşimli olduğu gözlendi. Kapak aralığı genişliği 4 mm olarak ölçüldü. Glob primer pozisyonda ortoforik ve glob hareketleri normaldi. Biyomikroskopik muayenede ön ve arka segment bulguları ve göz içi basınç ölçümleri doğaldı. Fizik muayenede patolojik bulgu saptanmadı.

OLGU 2

Beş yaşında erkek hasta, polikliniğimize göz muayenesi için getirildi. Öyküde, öz geçmişte prematür doğum, invajinasyon ve inguinal fitik operasyonu, karaciğerde ve karın cildinde hemanjiyom mevcuttu. Soy geçmişte önemli bir özellik yoktu. Oftalmolojik muayenede görme düzeyi Snellen eşeli ile

her iki gözde camsız tamdı. Kapak inspeksiyonunda alt kapaklarda hafif derecede öriblefaron mevcuttu (Resim 1b). Dış kantal tendonlar palpasyonla belirgin gevşekti ve yuvarlak açıydı. Puntumların normal yerleşimli olduğu gözlendi. Kapak aralığı genişliği 4 mm olarak ölçüldü. Glob primer pozisyonda ortoforik ve glob hareketleri normaldi. Biyomikroskopik muayenede ön segment doğal izlendi. Fundus muayenesinde diskler eğikti. Göz içi basınç ölçümleri doğaldı. Küçük kardeşte yapılan diş muayenesi doğal olarak belirtilmişti. Fizik muayenede başka patolojik bulgu saptanmadı.

Olguların kız kardeşinde herhangi bir kapak deformitesi saptanmadı. Ailede benzer bulgulara sahip başka birey olmadığı öğrenildi.

TARTIŞMA

Öriblefaron, nadir görülen doğumsal bir anomalidir.¹ Kalıtsaldır, otozomal dominant geçiş gösterir. Tek başına olabilir. Doğumsal ekotropiyon, pitosiz, epikantus inversus ve blefarofimozis sendromu gibi diğer kapak anomalileriyle ya da şaşılık ile birlikte de görülebilmektedir.³⁻⁶ Bunun dışında hipospadias ve inguinal herni ile birlikteliği belirtilmiştir.⁵ Öriblefaron, yarı damak, yarı dudak ve oligodenti ile seyreden “blepharo-cheilo-dontic (BCD)” sendromunun bir komponenti olarak da bildirilmiştir.⁷ Bizim olgularımızdan küçük kardeşin hastanemizde yapılan diş muayenesi doğal olarak belirtilmişti.



RESİM 1a: Her iki göz alt kapakta euryblefaron.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)



RESİM 1b: Her iki göz alt kapakta euryblefaron.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

Öriblefaronda, dış kantal tendonun aşağıya ve dışarı doğru yer değiştirmesiyle alt kapak sarkık ve çekiktir. Kırpma refleksi zayıflar, yanma, batma, sulanma gibi kuru göz şikâyetleri görülebilir. İleri olgularda glob zor kapanır, lagoftalmi ve korneanın açıkta kalmasına bağlı keratit gelişebilir.⁸

Tedavi hafif olgularda takiptir. Lubrikanlar kullanılabilir. Zamanla bu durum düzelir. Eğer semptomlar tedavi gerektiriyorsa cerrahi olarak tam kat fazla uzunluğunun kısaltılması yapılır.^{8,9} Olguların asemptomatik, hafif derecede öriblefaron ve küçük yaşta olmaları nedeniyle cerrahi düşünülmemiştir.

Çalışmamızda, kardeş iki olguda hafif derecede öriblefaron dışında göz kapağı anomalisi saptanmamıştır. Küçük kardeşte prematür doğum öyküsü, invajinasyon ve inguinal fıtık, karaciğerde ve karın cildinde hemanjiyom birlikteliği görülmüştür.

Sonuç olarak, rutin göz muayenesinde tespit edilen ve asemptomatik olması nedeniyle gözden kaçma olasılığı olan bu sendromun tespitiyle; diğer erkek kardeşlerin taranması ve ailenin bilgilendirilmesi önemlidir. İleri yaşlarda semptomlara yol açabileceğinden sendromun takibi ve beraberinde sistemik hastalıklar olabileceğinden pediatri konsültasyonu önerilir.

KAYNAKLAR

1. D'Esposito M, Magli A, Del Prete A. Genetic study and surgical correction of euryblepharon. *Ophthalmologica* 1979;178(6):396-403.
2. Desmarres E. [Discussing theoretical and practical eye diseases]. Vol 1. 2nd ed. Paris: Germer-Baillière; 1854. p.468.
3. Bedran EG, Pereira MV, Bernardes TF. Ectropion. *Semin Ophthalmol* 2010;25(3):59-65.
4. McCord CD Jr, Chappell J, Pollard ZF. Congenital euryblepharon. *Ann Ophthalmol* 1979; 11(8):1217-24.
5. Gupta AK, Saxena P. Euryblepharon with associated ocular anomalies. *J Pediatr Ophthalmol* 1976;13(3):163-4.
6. Shah BM, Dada T, Panda A, Tanwar M, Bhartiya S, Dada R. Novel occurrence of axenfeld-Rieger syndrome in a patient with blepharophimosis ptosis epicanthus inversus syndrome. *Indian J Ophthalmol* 2014;62(3): 358-60.
7. Ababneh FK, Al-Swaid A, Elhag A, Youssef T, Alsaif S. Blepharo-cheilo-dontic (BCD) syndrome: expanding the phenotype, case report and review of literature. *Am J Med Genet A* 2014;164A(6):1525-9.
8. Bosniak SL. Congenital euryblepharon. In: Hornblass A, ed. *Oculoplastic, Orbital, and Reconstructive Surgery*. Vol 1. 1st ed. Philadelphia: Williams&Wilkins; 1988. p.98-101.
9. Bilgin LK. [Eyelid diseases of childhood]. *Klinik Gelişim* 2012;25(2):50-5.