

## Zorlayıcı Bir Olgu: Monoküler Elevasyon Yetmezliği mi, Okülomotor Sinkinezis mi?

### A Challenging Case: Monocular Elevation Deficiency or Oculomotor Synknesia?

Melisa Zişan KARSLIOĞLU,<sup>a</sup>  
Tuğba GÖNCÜ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Suruç Devlet Hastanesi,  
<sup>b</sup>Göz Hastalıkları AD,  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Şanlıurfa

Geliş Tarihi/Received: 26.05.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 14.10.2015

Bu çalışma, 48. Ulusal Oftalmoloji Kongresi  
(5-9 Kasım 2014, Antalya)'nde  
poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Melisa Zişan KARSLIOĞLU  
Özel Kudret Göz Hastanesi,  
Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
mzkarslioglu@gmail.com

**ÖZET** Yedi yaşındaki olgumuz çene yukarıda baş pozisyonu, sağ gözde ışığa zayıf yanıt veren mid-dilate pupilla, kapak düşüklüğü ve primer pozisyonda düşük açılı bir hipotropya ile başvurdu. Anamnezde bulguların sonradan geliştiği saptandı. Biyomikroskopide ön ve arka segmentler doğal olarak izlendi. Göz hareketleri sağ gözde abduksiyonda ve addüksiyonda serbest iken, depresyonda hafif, elevasyonda ise ciddi kısıtlı idi. Ek olarak addüksiyonda sağ üst kapakta belirgin elevasyon mevcuttu. Çocuk hastalıkları bölümünce değerlendirilen olgunun nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Radyolojik incelemede beyin ve orbital görüntülemesi de normal olarak izlendi. Ailenin tekrar sorgulanması sonucu bir düşme öyküsü elde edildi ve klinik tablo kısmi III. sinir felci sonrası gelişen bir sinkinezis olarak ele alındı. Zaman içerisinde bakış kısıtlılığı ve kapak pozisyonu iyi yönde değişebileceğinden olgunun izlemine karar verilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Okülomotor sinir hastalıkları; blefaroptozis

**ABSTRACT** A 7 years old girl with a chin up head position, a dilated but responsive pupilla on the right eye, right upper eyelid ptosis and a small angled hypotropia on primary position was applied. The findings were not congenital in anamnesis. On biomicroscopy anterior and posterior segments were normal bilaterally. While on the right eye there was no limitation in abduction and adduction, mild limitation in depression and severe limitation in elevation was detected. In addition there was an evident right upper eyelid elevation in adduction. After the evaluation by pediatricians neurological examination did not reveal any pathology. The radiological examination of the cranial and orbital imaging was normal. After re-interrogation of the family a history of fall was obtained and the case was discussed as a oculomotor synknesia after a partial III. nerve palsy. Due to spontaneously recovery, we decided to follow up the patient.

**Key Words:** Oculomotor nerve diseases; blepharoptosis

**Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2016;25(4):273-6**

**D**oğumsal elevasyon yetmezliğinin sebepleri doğumsal III. kranial sinir felci, monoküler elevasyon yetmezliği, Brown sendromu ve doğumsal oküler fibroz sendromları olarak sıralanmış ve ilk bakışta monoküler elevasyon yetmezliği hastalarının yanlılıkla doğumsal III. kranial sinir felci tanısı alabileceği literatürde Rose ve Elder tarafından belirtilmiştir. Bu çalışmada, ekzotropya ve mediyal rektus hipofonksiyonu varlığında doğumsal III. kranial sinir felcinin düşünülmesi gerektiğine ve monoküler elevasyon yetmezliği hastalarında en sık görülen horizontal kaymanın ezotropya olduğuna dikkat çekilmiştir.<sup>1</sup> Üçüncü sinir aberan rejene-

rasyonunda (okülomotor sinkinezis) ise travma dışlandıktan sonra kompresif patolojiler akla getirilmelidir.<sup>2</sup>

Bu çalışmada, sağ gözde hipotropya, üst göz kapağında düşüklük, yukarı bakış kısıtlılığı ve bakış yönlerinde eşlik eden kapak hareketleri olan olgunun klinik özelliklerinin ve ayırıcı tanısının değerlendirilmesi hedeflenmiş ve olgunun ailesinden bu sunum için "Bilgilendirilmiş Olur" alınmıştır.

## OLGU SUNUMU

Yedi yaşındaki olgumuz çene yukarıda baş pozisyonu, sağ gözde ışığa zayıf yanıt veren midriyazis, kapak düşüklüğü ve primer pozisyonda düşük açılı bir hipotropya ile başvurdu (Resim 1). Anamnezde bulguların sonradan ortaya çıktığı belirtilen olgunun ayrıntılı oftalmolojik muayenesinde bilateral en iyi düzeltilmiş görme keskinliği tashihsiz tam idi. Biyomikroskopik muayenesinde sağdaki midriyazis dışında ön ve arka segmentler doğal olarak izlendi. Worth 4 nokta testi ile uzakta ve yakında füzyon mevcuttu ve stereopsis Titmus kartları ile 100 sn/arc olarak kaydedildi. Sağ gözle fiksasyon sağlandığında kapak aralığında hafif bir artış izlense de kapak düşüklüğü devam etmekte idi. Sağ gözde



**RESİM 1:** Anormal baş pozisyonu, sağ gözde hipotropya ve kapak düşüklüğü.

göz hareketleri abdüksiyon ve addüksiyonda serbest iken, depresyonda hafif, elevasyonda ise ciddi kısıtlı idi. Ek olarak addüksiyonda sağ üst kapakta belirgin elevasyon mevcuttu (Resim 2). Etkilenen tarafta Bell fenomeni bozuktu ve pupilla çapı göz hareketleri ile değişim göstermiyordu. Çocuk hastalıkları bölümünde değerlendirilen olgunun nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Radyolojik incelemede beyin ve orbital görüntülemesi de normal olarak izlendi.

## TARTIŞMA

Hem III. kranial sinir felci hem de monoküler elevasyon yetmezliği üst göz kapağında düşüklük ve hipotropya ile birlikte seyrettiği için klinik muayenede karışabilmektedir. Monoküler elevasyon yetmezliği olguları, çift elevatör felci şeklindeki ilk isimlendirmelerini, zaman içerisinde asıl mekanizmanın üst rektus felci ya da parezisi olmadığı anlaşılınca kaybetmiştir. Tek gözün yukarı bakışını sağlayan nükleer ya da supranükleer bölgelerde bir problem olabileceği düşüncesine varıldığında ise monoküler elevasyon yetmezliği isimlendirmesi literatürde yerini almıştır.<sup>3</sup>

Monoküler elevasyon yetmezliği edinilmiş ya da doğumsal olabilir. Edinilmiş vakalar aniden ortaya çıkar ve genellikle kapak düşüklüğü eşlik etmez. Bell fenomeni sağlam ya da bozulmuş olabilir. Çift görmeyi önlemek ve binoküler görmeyi sağlayabilmek için çene yukarıda baş pozisyonu sık gözlenir. Nörolojik ya da sistemik semptomlar da izlenebilir. Doğumsal vakalarda ise sebep olabilecek supranükleer uyarımı etkileyen patolojiler, nükleer, interstisyel ya da periferik lezyonlar ayırt edilmelidir. Supranükleer yolaklar orta beyinde pretektum düzeyinde yerleşmiştir. Edinilmiş vakalarda da pretektal küçük lezyonlara rastlanmıştır. Fakat doğumsal monoküler elevasyon yetmezliği vakalarında diğer doğumsal kranial disinervasyon bozukluklarında (Duane sendromu, Marcus Gunn fenomeni, Brown sendromu) olduğu gibi etiyoloji hâlâ tartışmalıdır.<sup>4</sup>

Kim ve Hwang, çalışmalarında manyetik rezonans görüntüleme ile inceledikleri 6 doğumsal monoküler elevasyon yetmezliği hastasında üst rektus



RESİM 2: Sağ gözde elevasyon kısıtlılığı ve addüksiyonda kapak elevasyonu.

ve alt oblik kaslarının normal boyutta olduğunu, yani sinirsel uyaran eksikliğinin olmadığını göstermişlerdir. Buradan yola çıkarak araştırmacılar, yukarı bakış kısıtlılığının supranükleer kaynaklı olduğuna karar vermişlerdir.<sup>3</sup>

Zafar ve ark. ise monoküler elevasyon tanısıyla izlenen 22 hastalık serilerinde Marcus Gunn fenomeni, doğumsal kapak düşüklüğü ve monoküler elevasyon yetmezliği beraberliğinin okülomotor siniri de içeren doğumsal yanlış yönlendirme sendromlarına işaret ettiğini bildirmiştir.<sup>5</sup>

Monoküler elevasyon yetmezliği ile karışabilen okülomotor sinir felci çocukluk çağında pek yaygın değildir. Çocuklarda kliniği ve etiyolojideki nedenlerin görülme sıklığı erişkinlerdekinden farklıdır. Erişkinlerde en sık anevrizma, mikrovasküler hastalıklar ve travma nedeni ile ortaya çıkarken, çocuklarda doğumsal sebepler, travma ve inflamasyon başta gelen sebeplerdir.<sup>6</sup>

Total okülomotor sinir felcinde üst rektus, alt rektus ve alt oblik kas vertikal hareketlerinde hiç addüksiyon görülmez iken kısmi okülomotor sinir felci ya da parezisi kısıtlı addüksiyon ve vertikal ha-

rekterler, normal ya da dilate ama ışığa yanıt veren pupilla ile normal ya da düşük göz kapağı ile karakterizedir.<sup>7</sup> Pupilla tutulumu erişkinlerde kompresif patolojilerin iskemik olanlardan ayırt edilmesine yararırken, çocuklarda pupillanın korunmuş olması kraniyal görüntülemenin ertelenmesine kesinlikle neden olmamalıdır.<sup>8</sup>

Literatürde ilk olarak Bielschowsky aberan rejenerasyon fenomeninin üçüncü sinir fibrillerinin yenilenme esnasında yanlış yönelimlerinden kaynaklandığını varsaymıştır.<sup>9</sup> Okülomotor sinir aberan rejenerasyonu (okülomotor sinkinezis) kapak etkilenimi (addüksiyon ya da elevasyonda üst kapak elevasyonu, pseudo von Graefe fenomeni), pupilla tutulumu (addüksiyon hariç herhangi bir bakış pozisyonunda pupilla konstrüksiyonu yani miyozis) ya da rektus kas tutulumu (vertikal bakışlarda addüksiyon) şeklinde tanımlanabilir. Bu bulguların travma ya da bası gibi bir hasar sonrası aksonların yenilenme esnasında yanlış yönelimlerinden kaynaklandığı düşünülmektedir. Mikrovasküler infarktüsler sonrasında aberan rejenerasyonun görülmemesi ise sinir içi bütünlüğün bozulmamış olmasına bağlanmaktadır.<sup>2</sup>

Fakat hastalarda bahsedilen tüm bu özellikler bir arada olmayabilir ve genç hastalarda zamanla farklı bakış pozisyonlarındaki hareket kısıtlılığı da azalabilir.<sup>10</sup> Ng ve Lyons etioloji ve klinik özellikleri açısından inceledikleri okülomotor sinir felci olan 18 çocuktan oluşan serilerinde doğumsal hastaların hepsinde anormal baş pozisyonu olmadığı gibi her travmatik sinir felcinde de aberan rejenerasyonun olmayabileceğini göstermişlerdir.<sup>8</sup>

Olgumuzun yapılan nörolojik muayene ve radyolojik görüntülenmesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Fakat kranial sinirlerin boyutlarının küçük olması, kafa içerisinde uzun seyir göstermeleri ve kompleks kemik yapılarla yakın ilişkide bulunmaları konvansiyonel manyetik rezonans görüntüleme zorluklara sebep olabilmektedir. Literatürde Kau ve ark.nın bir çalışmasında kullanılan yüksek çözünürlüklü manyetik

rezonans görüntüleme ile standart çekim teknikleri ile saptanamayan patolojilerin ortaya çıkarılabileceği bildirilmiştir.<sup>6</sup>

Olgunun ailesinden çok güvenilir olmamakla birlikte bir düşme öyküsü bilgisini aldıktan sonra değerlendirdiğimiz olgunun kısmi III. kranial sinir felci sonrası gelişen bir okülomotor sinkinezis tablosu olduğu düşünülmüştür. Zaman içerisinde bakış kısıtlılığı ve kapak pozisyonu iyi yönde değişebileceğinden olgunun izlemine karar verilmiştir.

Sonuç olarak, olgumuzda olduğu gibi eşlik eden bazı bulgular tanı koymayı daha da güçleştirebilmektedir. Ayırıcı tanının yapılabilmesinde detaylandırılmış bir öykü ve dikkatli şaşılık muayenesi ile kaymanın değerlendirilmesinin yol gösterici olacağı düşünülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Rose LV, Elder JE. Management of congenital elevation deficiency due to congenital third nerve palsy and monocular elevation deficiency. *Clin Experiment Ophthalmol* 2007; 35(9):840-6.
2. Gold DR, Shin RK, Bhatt NP, Eggenberger ER. Aberrant regeneration of the third nerve (oculomotor synkinesis). *Pract Neurol* 2012; 12(6):390-1.
3. Kim JH, Hwang JM. Congenital monocular elevation deficiency. *Ophthalmology* 2009; 116(3):580-4.
4. Priglinger S, Rohleder M, Reitböck S, Priglinger C, Kaltofen T. Computer-assisted diagnosis of monocular elevation deficiency. *Int Ophthalmol* 2014;34(2):185-95.
5. Zafar SN, Khan A, Azad N, Ali M, Naseer S, Iqbal S. Ptosis associated with monocular elevation deficiency. *J Pak Med Assoc* 2009; 59(8):522-4.
6. Kau HC, Tsai CC, Ortube MC, Demer JL. High-resolution magnetic resonance imaging of the extraocular muscles and nerves demonstrates various etiologies of third nerve palsy. *Am J Ophthalmol* 2007;143(2):280-7.
7. Schumacher-Feero LA, Yoo KW, Solari FM, Biglan AW. Third cranial nerve palsy in children. *Am J Ophthalmol* 1999;128(2):216-21.
8. Ng YS, Lyons CJ. Oculomotor nerve palsy in children. *Can J Ophthalmol* 2005;40(5):645-53.
9. Bielschowsky A. Lectures on motor anomalies of the eyes II. Paralysis of individual eye muscles. *Arch Ophthalmol* 1935;13(1):33-59.
10. Shrestha UD, Adhikari S. Aberrant regeneration of the third cranial nerve. *Nepal J Ophthalmol* 2012;4(1):176-8.