

# Konjenital Ptozis: Histopatoloji ve Okulomotor Sistem Özellikleri

A.Tülin BERK\*, Ahmet MADEN", Ali KÜPELİOĞLU"', Mehmet ERGİN

## ÖZET

Onüç konjenital ptozis olgusu strabismus ve ambliyopi, açısından değerlendirildi, levator rezeksiyonu yapılan olgularda histolojik inceleme yapılarak bunun cerrahi başarıyı etkileyen bir faktör olup olmadığı tartışıldı. İki olguda (%15.3) üst rektus hipofonksiyonu, üç olguda (%23) strabismus, dört olguda (%30.7) ambliyopi bulundu. Olgularımızda ptotik kapak ambliyopiye neden olan bir faktör olarak gözlenmedi. Histopatolojik çalışmalar sonucunda ptozis miktarı ile her zaman doğru orantılı levator çizgili kas fibrillerine rastlanmaması nedeni ile, özellikle ptozis miktarı 3-4 milimetre olan olgularda preoperatif klinik değerlendirme ile postoperatif cerrahi başarı hakkında kesin bilgi sahibi olunamayacağı görüşüne varıldı. Anahtar Kelimeler: Konjenital ptozis, Ambliyopi, Strabismus, Levator kas histolojisi

T Klin Oftalmoloji 1994, 3: 9-14

## SUMMARY

### CONGENITAL PTOSIS: HISTOPATHOLOGIC AND OCULOMOTOR SYSTEM CHARACTERISTICS

Thirteen consecutive operated congenital ptosis cases were carefully evaluated to find out the incidence of strabismus and amblyopia. Our other purpose was to investigate whether the histological structure of the levator muscle affected the final results of resection of the levator muscle or not. Two cases (15.3%) of superior rectus hypofunction, three cases (23%) of strabismus and four cases (30.7%) of amblyopia were noted. In all cases, amblyopia couldn't be attributed to ptosis. In light of histopathologic study, the amount of striated muscle fibers of levator was not correlated with the amount of ptosis and we concluded that it is difficult to assess the percentage of satisfactory postoperative outcome preoperatively, especially when the amount of ptosis is 3-4 millimeters.

**Key Words:** Congenital ptosis, Amblyopia, Strabismus, Levator muscle histology

Turk J Ophthalmol 1994, 3: 9-14

## Giriş

Konjenital ptozis, göz kapaklarının unilaterale veya bilateral en sık gözlenen anomalisidir. Konjenital kapak düşüklüğünün çok büyük bir oranda innervasyonel bir patoloji olmaksızın levator kasının veya tendonunun gelişimsel bir distrofisi sonucu olduğu kabul edilmektedir (1). Konjenital ptozisin klinik tablosu, fark edilmeyecek kadar hafif olgulardan, görmenin sadece baş pozis-

yonu ile temin edilebildiği ağır olgulara kadar değişen bir yelpaze oluşturabilir.

Konjenital ptozisin tedavisi cerrahidir ve tekrarlayan muayeneler sonucunda, doğru ölçümlerin genellikle yapılabildiği ve anestezi güvenliğinin arttığı 2-4 yaşa kadar ertelenmesi yerinde olur (2).

Konjenital ptozis izole bir anomali olarak görülebildiği gibi, anizometri, ambliyopi, strabismus, epikanthus, konjenital katarakt gibi değişik oküler patolojilerle de birlikte izlenebilir (3).

Bu çalışmada kliniğimizde cerrahi girişim uygulanan konjenital ptozisli olgular, levator kasının histopatolojik özellikleri ile diğer ekstraoküler kas işlevleri ve okulomotor sistem özellikleri açısından irdelenmiştir.

**Geliş Tarihi:** 1.7.1993

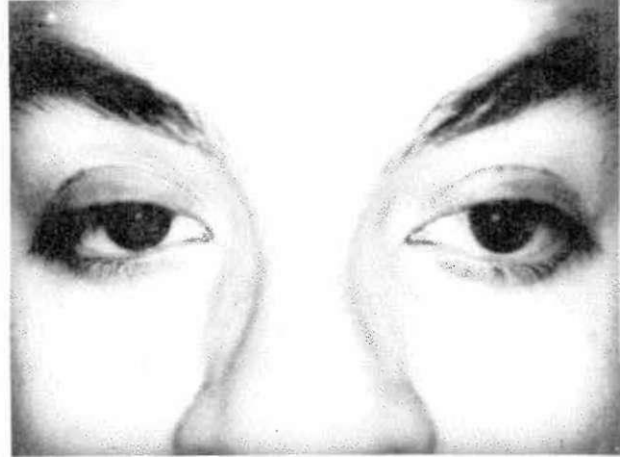
**Kabul Tarihi:** 19.10.1993

\* Uzm.Dr.Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast. ABD,

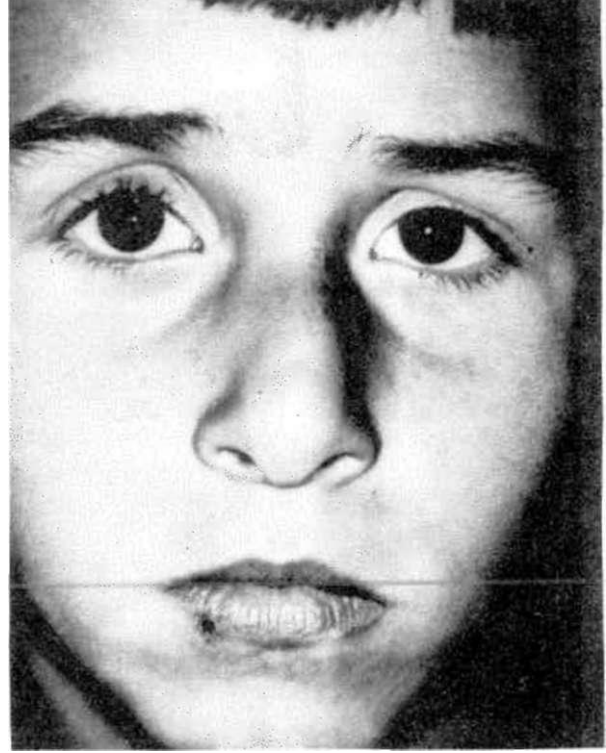
\*\* Doç.Dr.Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast. ABD,

\*\*\* Doç.Dr.Dokuz Eylül ÜTF. Patoloji ABD,

\*\*\*\* Prof.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast. ABD Başkanı, İZMİR



Şekil 1. Bilateral fasia lata ile frontai askı yapılan 13 nolu olgunun a) preoperatif, b) postoperatif durumu



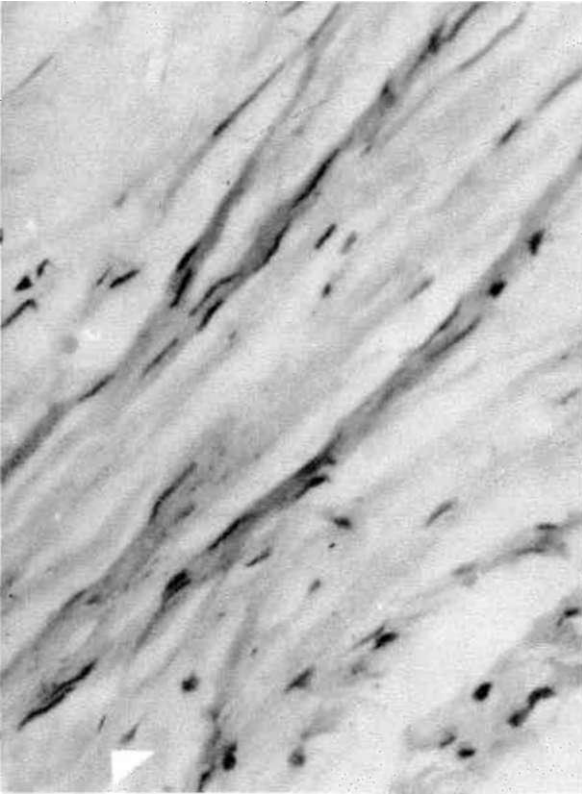
Şekil 2. Sağ üst kapağa 20 mm levator rezeksiyonu yapılan 1 no'lu olgunun a) preoperatif, b) postoperatif durumu

### Gereç ve Yöntem

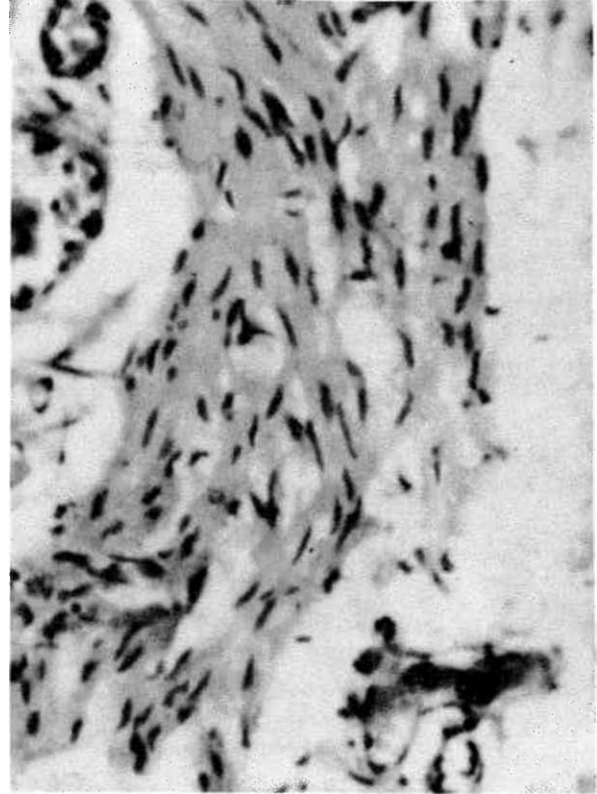
Çalışmada Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi (DEÜTF) Göz Hastalıkları Anabilim Dalında Nisan 1987-Ocak 1993 tarihleri arasında takip ve tedavileri yapılan 13 konjenital ptosis olgusu retrospektif olarak irdelendi, tüm olguların Nisan 1993 tarihinde postope-

ratif son muayeneleri yapıldı. Onikisi erkek, biri kadın olan olguların en büyüğü 26, en küçüğü 2 yaşında olup, yaş ortalaması 12?yıl olarak bulundu.

Vakaların preoperatif dönemde, oküler motilite, refraksiyon, fundus ve ön segment muayeneleri yapıldı, ptosis miktarı, levator fonksiyonu (LF), göz yaşı fonksiyonları, kornea duyarlılığı, Bell fenomeni ve jaw-wink



Şekil 3. Levator kasının histopatolojik kesiti (Olgu 12)



Şekil 4. Levator kasının histopatolojik kesiti (Olgu 4)

fenomeni değerlendirildi. İki göz arasında görme keskinliğinde iki sıra fark, ambliyopi olarak değerlendirildi. Takip için preoperatif ve postoperatif fotoğrafları çekildi.

Ptozis miktarı, unilateral olgularda iki göz arasındaki vertikal kapak aralığı farkı ölçülerek milimetrik olarak tespit edilirken, bilateral olgularda normal kornea çapının yaklaşık 11 mm olduğu ve normal üst kapak seviyesinin üst limbüsü 1-2 mm örttüğü kabul edilerek, hesaplandı. Ptozis miktarına göre olgular; 1-2 mm: hafif, 3 mm: orta, 4 mm ve üzeri: ağır ptozis olarak sınıflandırıldı (4).

LF, frontal kasın fonksiyonunu bloke etmek amacıyla hastanın kaşına baş parmak ile bastırılırken, hastanın önce aşağı daha sonra yukarı bakması istendi ve bakışlar arasındaki fark olarak değerlendirildi. Hastalar, 12-15 mm: çok iyi, 8-12 mm: İyi, 5-7 mm: orta, 4 mm ve aşağısı kötü olarak gruplandırıldı (4).

Vakalarda standart cerrahi bir plandan kaçınılarak, her olgu kendi içinde değerlendirildi; LF, ptozis miktarı ve ameliyat sırasındaki-kapak aralıkları göz önüne alınarak plan yapıldı. Tüm olgular aynı cerrah (A.M.) tarafından ameliyat edildi. Rezeksiyon uygulanan olgularda rezeksiyon miktarı intraoperatif olarak belirlendi. LF kötü olan olgularda bir miktar aşırı düzeltme yapıldı. Olgularda Fasanella-Servat, temporal fasias veya fasias lata ile askı veya eksternal yaklaşım ile levator rezek-

siyonu yapıldı. Rezeksiyon yapılan olgularda levator kasına histopatolojik inceleme yapıldı.

### Bulgular

Olgularımız oküler motilite ve strabismus açısından değerlendirildiğinde 13 olgunun ikisinde (%15.3) üst rek-tus hipofonksiyonu, üçünde (%23) strabismus tespit edildi.

Görmeleri ölçülebilen 11 olgu ve fiksasyon tercihi değerlendirilen iki olgu ambliyopi açısından gözden geçirildiğinde, dört olguda (%30,7) strabismus ve/veya anizometriye bağlı ambliyopi tespit edilirken, hiçbir olguda oklüzyon (ptozis) bir neden olarak saptanamadı, ilginç olarak ambliyopi bilateral olan bir olgu dışında, diğer olgularda ptotik tarafta mevcuttu.

LF kötü olan dört olgudan üçünde askı ameliyatı (Olgu: 2,9,13), birinde (Olgu: 12) henüz iki yaşında olduğu için ümit verilmeden, maksimum (25 mm) levator rezeksiyonu yapıldı. Askı ameliyatı yapılan üç olgudan ikisi postoperatif tamamen düzeldi (Şekil 1), bir olguda (Olgu: 9) hiperkorreksiyona bağlı lagofthalmi ve keratit geliştiği için ikinci seansta askı gevşetildi ve postoperatif tam korreksiyon temin edildi. Levator rezeksiyonu yapılan olguda ise beklenildiği gibi hipokorreksiyon meydana geldi ve son kontrolünde askı ameliyatı planlandı.

**Tablo 1.** Konjenital ptozis olguları

Olgu No	Cins	Yaş	Lateralite	Görme	Refraksiyon Kusuru	Strabismus ve Oküler motilite	Levator Fonk. (R/L) (mm)	Ptozis Miktarı (mm)		Cerrahi	Postoperatif Düzeltme
								Preop	Postop		
1	E	8	R	R: 1.0 L: 1.0	R: plano L: plano	Ortoforik	13/14	3	0	LR (20 mm)	Tam
2	K	17	R	R: 1.0 L: 1.0	R: plano L: plano	Ortoforik	1/15	4	0	Temporal fasia askı	Tam
3	E	7	L	R: 1.0 L: 1.0	R: plano L: plano	Ortoforik	13/10	4	0	LR (20 mm)	Tam
4	E	19	L	R: 1.0 L: 1.0	R: -1.75 L: -3.00	Ortoforik	15/15	3	0	LR (20 mm)	Tam
5	E	10	R	R: 1.0 L: 1.0	R: +1.50 L: +1.50	Ortoforik	15/15	2	0	Fasanella-Servat	Tam
6	E	17	R	R: 1.0 L: 1.0	R: plano L: plano	Sağ SR hipofonksiyonu	9/14	6	5	LR (18 mm)	Hipokorreksiyon
7	E	7	R	R: 0.7 L: 1.0	R: +4.00 L: +1.00	Ortoforik	10/13	4	2	LR (15 mm)	Hipokorreksiyon
8	E	4	R	?	R: +1.00 L: +1.00	Ortoforik	12/14	3	0	Fasanella-Servat	Tam
9	E	26	BL	R: 1.0 L: 1.0	R: plano L: plano	Ortoforik	1/1	R:5 L:4	R:0 L:0	Bilateral fasia lata askı	Hiperkorreksiyon 2.seansta askı gevşetildi
10	E	4	R	R: 1.5 mps L: 0.9	R: +4.00 L: +3.00	Sağ ET	10/13	2	2	LR (15 mm)	Hipokorreksiyon
11	E	21	R	R: 1.0 L: 1.0	R: +1.00 L: +0.50	Ortoforik	10/13	2	2	LR (15 mm)	Hipokorreksiyon
12	E	2	R	?	R: +1.00 L: +1.00	Sağ SR hipofonksiyonu Sağ ET, HT	1/14	8	8	LR (25 mm)	Hipokorreksiyon
13	E	17	BL	R: 0.4 L: 0.9	R: -6.0(3-5α180°) L: -3.0(3-0α180°)	Sağ XT	1/1	R:4 R:4	R:0 R:0	Bilateral fasia lata askı	Tam

R: Sağ göz, L: Sol göz, BL: Bilateral, ET: Ezotropya, HT: Hipotropya, XT: Ekzotropya,  
SR: Superior rektus, LR: Levator rezeksiyonu, MPS: Metreden parmak sayma.

LF çok iyi, ptosis miktarı hafif ve orta olan iki olguya (Olgu: 5,8) Fasanella-Servat ameliyatı yapıldı ve postoperatif tam düzelme sağlandı.

LF çok iyi ve iyi olan, yedi olguya eksternal yaklaşım ile levator rezeksiyonu yapıldı (Şekil 2). Dört olguda (Olgu: 6,7,10,11) postoperatif hipokorreksiyon izlendi, ilginç olarak tüm bu vakalarda yapılan rezeksiyon miktarının 20 mm'nin altında olduğu görüldü.

Strabismusun eşlik ettiği üç olguda preoperatif refraksiyon kusurları düzeltildi, minimal oklüzyon tedavisi uygulandı, iki olguda (Olgu: 10,13) mevcut horizontal deviasyonları ptosis cerrahisi ile aynı seansta düzeltildi. Olguların dökümü Tablo Tde özetlenmiştir.

Histopatolojik incelemede levator kas fibrillerinin nitelik ve niceliği değerlendirildi. LF kötü ve ptosis miktarı 8 mm olan olguda (Olgu: 12) hiç çizgili kas lifine rastlanılmadı. Ptozis miktarı 4 mm olan olguda (Olgu: 3) çizgili kas lifleri sayıca normal, ptosis miktarı 3 mm olan olguda (Olgu: 1) ise sayıca az ve seyrek olarak tespit edildi.

## Tartışma

Literatürdeki çalışmalar gözden geçirildiğinde konjenital ptosisin yüksek bir oranda fonksiyonel anomalilerle birlikte olduğu görülmektedir (5-7). Superior rektus ve levator kası arasındaki yakın embriyolojik ilişkiye bağlı olarak konjenital ptosis olgularında superior rektus (SR) hipofonksiyonu nadir olmayarak meydana gelmektedir (3,4). Çalışmamızda olgu sayımızın kısıtlı olmasına rağmen %15.3 oranında (13 olgudan 2'si) SR hipofonksiyonu tespit edilmiştir.

Anderson (7) çalışmasında %32 oranında (113 olgudan 36'sında) strabismus tespit ederken. Berke (8) %26.5 oranında vertikal veya horizontal ekstraoküler adalelerde dengesizlik bildirmiştir. Çalışmamızda %23 oranında (13 olgudan 3'ü) strabismus tespit edilmiştir. Olgularımızın hiçbirinde ptosis, strabismus gelişmesine bir neden teşkil etmemektedir. Normal popülasyonda strabismus insidansının %1-5 olduğu bildirilmektedir (9).

Çalışmamız literatür bulguları ile uyumlu olarak konjenital ptosis olgularının tümünün detaylı şaşılık muayenesinin yapılmasını zorunlu kılmaktadır. Göz hareketlerinin değerlendirilmesi ve izlem, konjenital ptoziste önemlidir, zira ptotik kapak doğrudan ambliyopi etkeni olmasa bile strabismus ve anizometriyi presipite eden bir faktör olabilir.

Konjenital ptoziste, bazı cerrahların ptotik kapağın ambliyopiye neden olacağı savı ile erken cerrahiye sundukları bir gerçektir. Bugün için ptotik kapağın ambliyopiye neden olduğu görüşü terk edilmektedir (6,7). Anderson (6) çalışmasında %20 oranında (123 olgudan 25'inde) ambliyopi tespit etmiştir ve tüm olgularda ambliyopi ptotik taraftadır. Ambliyop olan olguların %84'ünde (25 olgunun 21'inde) neden anizometriyi

ve/veya strabismusla bağlantılıdır, sadece 4 olguda ptosis sorumlu tutulmuştur.

Merriam ve arklarının (5) yapmış olduğu çalışmada ise %29 oranında (65 olgudan 19'u) ambliyopi, strabismus veya anizometriyi tespit etmiştir. Bir olgu dışında ambliyopi, anizometriyi ve/veya strabismusla bağlantılı ortaya çıkmıştır.

Çalışmamızda %30.7 (13 olgudan 4'ü) oranında anizometriyi ve/veya strabismusla bağlantılı ambliyopi tespit edildi. Ambliyopi bilateral olan bir olgu dışında (Olgu: 13) tüm olgularda ptosis olan tarafta bulundu. Hiçbir olguda ptosis bir neden olarak tespit edilmedi. Literatürde normal popülasyonda ambliyopi insidansının %3.2 olduğu bildirilmektedir (10). Dolayısıyla ptosis olgularında ambliyopi nadir olmayan fonksiyonel bir anomaliler olarak gözlenmekte fakat bu ptozisten ziyade anizometriyi ve strabismusla sekonder gelişmektedir. Anizometriyi ve/veya strabismusla sekonder gelişmesine predispoze konjenital ptosis olgularında, ptotik kapak diğer gözün fiksasyon tercihi kazanmasına, belkide anizometriyi gelişmesine katkıda bulunmaktadır.

Bu bulguların ışığında, çalışmamızda konjenital ptosis olgularında anizometriyi, strabismusun iyi değerlendirilmesi gerektiği, ambliyopinin tedavi edilerek, cerrahinin doğru ölçümlerin ve düzeltme için kullanılacak otojen greftlerin elde edilebildiği yaşa kadar ertelenmesinin yerinde olacağı görüşüne varıldı. Sık karşılaşılan bir yanılğı olarak, cerrah tüm dikkatini düşük olan göz kapağına yoğunlaştırmakta ve bu arada ambliyopi tedavisi için çok önemli kritik dönem kaçırılmaktadır.

Çalışmamızda levator kasının histolojik yapısı incelenerek bunun rezeksiyon yapılan olgularda cerrahi başarıyı etkileyen bir faktör olup olmadığı değerlendirildi. LF'u kötü ve ptosis miktarı 8 mm olan olguda (Olgu: 12) histopatolojik olarak hiç çizgili kas lifine rastlanılmadı (Şekil 3). Bu olguda ümit vermeden yapılan maksimum levator rezeksiyonu sonucunda hiçbir düzelme tespit edilmedi. LF'u çok iyi olan olgulardan, ptosis miktarı 3 mm olanında (Olgu: 1) normal görünümü fakat sayıca az, ptosis miktarı 4 mm olan olguda (Olgu: 3) (Şekil 4) ise normal görünüm ve sayıda çizgili kas fibrilleri tespit edildi.

Berke'nin (1) yapmış olduğu çalışmada ptosis miktarı 3 mm olan 22 konjenital olguda %54 oranında (22 olgudan 12'sinde) seyrek, normal görünümde kas fibrilleri tespit edilirken, geri kalan 10 olguda ise hiç kas fibrillerinin olmadığı gözlenmiştir. Ptozis miktarı 4 mm üzerinde olan 37 olgunun hiçbirinde ise levator çizgili kas fibrillerine rastlanılmamıştır. LF'nun iyi olduğu düşünülerek intraoperatif değerlendirmede aşırı düzeltmeden kaçınılan ve nispeten daha az levator rezeksiyonu yapılan olgularda hipokorreksiyon ile karşılaştık. Bu sonuçlar ışığında tüm konjenital ptozislerde levator fonksiyonu ile ilgili olmaksızın intraoperatif olarak bir miktarı aşırı düzeltmenin uygun olacağı düşünülmüştür.

Literatür ve çalışmamızın bulguları ışığı altında, olgu sayımız az olmakla beraber levator kas fibrilleri sayısının cerrahi başarıyı etkileyen bir faktör olduğu, 4 mm'nin üzerindeki ağır ptozis olguları dışında, hafif ve orta derecedeki ptozis olgularında her zaman ptozis miktarı ile orantılı histopatolojik yapının olmaması nedeni ile, preoperatif klinik değerlendirme ile postoperatif sonuçlar hakkında kesin bilgi sahibi olunamayacağı görüldü.

### Kaynaklar

1. Berke RN, Wadsworth JAC. Histopathology of levator muscle in congenital and acquired ptosis. Arch Ophthalmol 1955; 53:413-28.
2. Beard C. Ptosis. St Louis: CB Mosby, 1981: 32.
3. Hoyt C, Lambert S. Lids. In: Taylor D, ed. Pediatric Ophthalmology. Boston: Blackwell Scientific Publication, 1990: 146-512.
4. Kansky JJ. Clinical Ophthalmology. London: Butterworth Company, 1984: 9.
5. Merriam WW, Ellis FD, Helveston EM. Congenital blepharoptosis, anisometropia and amblyopia. Am J Ophthalmol 1980; 89:401-7.
6. Anderson RL, Baumgartner SA. Amblyopia in ptosis. Arch Ophthalmol 1980; 98:1068-69.
7. Anderson RL, Baumgartner SA. Strabismus in ptosis. Arch Ophthalmol 1980; 98:1062-67.
8. Berke RN. Congenital ptosis: a classification of two hundred cases. Arch Ophthalmol 1949; 41:188-97.
9. Adelstein AM, Scully J. Epidemiological aspects of squint. Br Med J 1967; 3:334-8.
10. Downing AH. Ocular defects in 60000 selectees. Arch Ophthalmol 1945; 33:137-43.