

Duane Retraksiyon Sendromlu Hastalarda Klinik Özellikler

CLINICAL FEATURES OF PATIENTS WITH DUANE'S RETRACTION SYNDROME

Sadık KAVAKLI*, Mehmet Y. SEVEN**, Huban ATILLA*, Necile ERKAM***

* Uzm.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,

** Arş.Gör.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,

*** Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, ANKARA

Özet

Amaç: Duane retraksiyon sendromu bulunan hastalarda klinik özelliklerin araştırılması.

Gereç ve yöntem: 1990-1998 yılları arasında Duane retraksiyon sendromu tanısı alan 73 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Sendromun, şaşılık hastaları içindeki sıklığı %1.1 olarak bulundu. Hastaların 34'ü (%47) erkek, 39'u (%53) kadın idi ve %89 tek taraflı tutulum vardı. Sol göz hakimiyeti (%75) belirgindi ve 8 (%11) vaka bilateral idi. Ahluwalia'nın sınıflandırmasına göre klinik tiplere yapıldığında çoğu hastada primer pozisyonda ezotropya mevcut idi (%44). En sık tip IA (%42) ve ikinci sıklıkta tip IC (%33) gözlemlendi. On üç hastada (%18) ambliyopi vardı. Üç hastada (%4) aile hikayesi bulunuyordu. Baş pozisyonu 41 hastada (%57) izlendi. Dokuz hastada 5-7 milimetrelilik geriletme ameliyatları yapıldı ve bu cerrahi ile tüm hastalarda baş pozisyonunun azalması sağlandı.

Sonuç: Şaşılık hastaları içinde %1-4 sıklıkta görülen bu sendromda, toplam 73 hastada gözlenen klinik özellikler sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Duane retraksiyon sendromu, Baş pozisyonu, Ambliyopi

T Klin Oftalmoloji 2000, 9:87-91

Summary

Purpose: To investigate the clinical features of Duane's retraction syndrome

Materials and methods: Records of 73 patients with Duane's retraction syndrome from 1990 to 1998 were evaluated retrospectively.

Results: The incidence of this syndrome in the population of strabismic patients was 1.1%. There were 34 (47%) males and 39 (53%) females. Eighty-nine percent of the patients were unilaterally affected. Left eye preponderance (75%) was significant and 8 cases (11%) were bilateral. Clinical type was designated according to Ahluwalia's classification. Most patients had esotropia (44%) in primary position. The most common form was type IA (42%) and second was type IC (33%). Thirteen patients (18%) had amblyopia. The number of patients with a family history was 3 (4%). A compensating head turn was found in 41 (57%) of the cases. Five-seven millimeters recessions were performed on 9 patients and the surgery resulted in a decreased head turn in all cases.

Conclusion: In this syndrome that has been estimated to 1-4% of patients with strabismus, the clinical observations made on 73 patients are presented.

Key Words: Duane's retraction syndrome, Head turn, Amblyopia

T Klin J Ophthalmol 2000, 9:87-91

Duane Retraksiyon Sendromu, iyi tanımlanmış bir göz hareket bozukluğudur. Addüksiyonda globda retraksiyon ve kapak aralığında daralma ile birlikte sıklıkla abdüksiyon kısıtlılığı, addüksiyonda değişen derecelerde kısıtlanma ile addüksiyonda aşağıya ya da yukarıya atım görülmektedir.

Geliş Tarihi: 15.05.1999

Yazışma Adresi: Dr.Sadık KAVAKLI
Balkiraz Mah. Alkış sok. No:16/7
06620 Mamak, ANKARA

T Klin J Ophthalmol 2000, 9

Çeşitli yapısal, innervasyon ve santral sinir sistemi anomalilerinden yola çıkılarak etyolojik teoriler üzerinde durulmuştur. Yüzyılımızın başlarında iç rektusun geride yapışması, elastik olmayan fibrotik dış rektus yapısı ve iç rektus ile orbita duvarı arasında sıkı yapışıklıkların tespit edilmesi, mekanik ve periferik yapısal anomalilerin üzerinde durulmasına neden olmuştur. Daha sonraki elektromyografi (EMG) çalışmalarında addüksiyonda iç ve dış rektusun, dış rektusla diğer rektusların eş zamanlı kasılmaları gösterilmiştir (1).

Hastalarda beyin sapı anomalilerine de rastlanmaktadır. Bilateral tip 3'te abduzens sinirinin ve nükle-

leuslarının yokluğu, tek taraflı bir olguda etkilenen tarafta sinirin yokluğu gösterilmiştir. Tek taraflı işitsel uyarılmış potansiyellerde anomalinin tespit edilmiş olması, muhtemelen pons orijinli beyin sapı anomalisine yönelmesine neden olmuştur (1).

Hastalarda eşlik eden defekt ve anomalilerin gösterilmiş olması, birden çok gelişimsel anomalinin benzer kliniği oluşturabileceği sonucuna ulaştırmıştır.

Sendrom, klinik bulgular ya da elektro-myografik bulgular temel alınarak çeşitli şekillerde sınıflandırılmaktadır, ancak klinik tanının konulmasında EMG yapılması şart değildir. Huber'in sınıflandırması en fazla kabul görenidir (2). Bu sınıflandırmada tüm gruplarda olan ortak özellikler şunlardır:

1. Addüksiyonda kapak aralığının daralmasıyla birlikte globta retraksiyon.

2. Abdüksiyonda kapak aralığının eski halini alması ve bazı olgularda genişlemesi.

Tip I' de ek olarak:

1. Abdüksiyonda belirgin kısıtlanma vardır.

2. Addüksiyon normal ya da çok az etkilenmiştir.

3. EMG'de paradoks innervasyon (dış rektustan addüksiyonda daha fazla, abdüksiyonda daha az impuls alınması) vardır.

Tip II'de;

1. Abdüksiyon normal ya da hafifçe sınırlanmıştır.

2. Addüksiyonda belirgin sınırlanma vardır.

3. EMG'de abdüksiyonda ve addüksiyonda lateral rektustan pik oluşturan impulslar alınır.

Tip III'te;

1. Abdüksiyon ve addüksiyonda kısıtlılık ya da tümüyle yokluk izlenir.

2. EMG'de primer pozisyonda, abdüksiyonda ya da addüksiyonda yoğun innervasyon tespit edilir.

Huber'in sınıflandırması Ahluwalia tarafından, primer pozisyonda kaymanın şekline bakılarak alt gruplarına ayrılmıştır. A'da ezotropy, B'de ekzotropyya bulunurken ortoforik hastalar C grubunda değerlendirilmektedir. Burada IA en sık rastlanan tip olarak bulunmuştur (3). Hastalıkta ek vertikal hareket bozuklukları da eşlik edebilir. Alfabetik şekiller gözlenebilmektedir. EMG'de vertikal rektusları da içeren eş zamanlı innervasyonlar gösterilmiştir.

Aynı ailede birden fazla etkilenmiş bireyin olmasıyla kendini gösteren ailevi olgular tüm hastaların yaklaşık %10'unu oluşturmaktadır. Bu olgular, sporadik olanlardan farklı olarak beraberinde diğer doğumsal anomalilerin olmadığı hastalardır (1).

Sporadik Duane sendromlu hastalarda diğer doğumsal anomalilerin görülme riski, toplumdan 10-20 kat daha fazladır. Eşlik eden anomalilere göz atıldığında 4-8. gebelik haftasında teratojenik bir olayın etyolojide rolü olabileceği düşünülmektedir (1). Bu anomaliler başlıca gözle ilgili ve göz dışı (iskelet sistemi, işitme ve sinir sistemi) anomaliler şeklinde iki ana başlık altında değerlendirilir. Göz anomalileri dermoidle birlikte olabilen kapak ve göz dışı kasların anomalileri şeklindedir. İskelet sistemi anomalileri başlıca damak ve vertebral kolonla ilgilidir. Dış kulak, dış kulak yolu ve semi-sirküler kanalla ilgili anomaliler yanında 3-4 ve 6. sinir nükleuslarını ilgilendiren sinir sistemi anomalileri görülebilmektedir.

Kliniğimizde takip edilen Duane retraksiyon sendromu tanımlı olguların klinik muayene özelliklerinin toplu bir şekilde değerlendirilebilmesi amacıyla bu çalışma yapılmıştır.

Materyel ve Metod

Ocak 1990- Haziran 1998 yılları arasında Duane retraksiyon sendromu tanısı alan 73 hasta [34 erkek (%47), 39 kadın (%53)] retrospektif olarak değerlendirildi.

Sikloplejili iken yapılan skiaskopik muayenede tespit edilen iki göz arasında 1.0 D ve daha fazla sferik ve silindirik kırma kusuru farkı anizometri olarak kabul edildi. (4)

En iyi düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşelinde 0.7 ve daha az olan görme düzeyleri ambliyopi olarak değerlendirildi.

Eşlik eden anomaliler, aile hikayesi ve muayene bulguları dosya tarama yöntemi ile belirlendi.

Bulgular

Ocak 1990- Haziran 1998 tarihleri arasında kliniğimiz şaşılık servisinde muayene edilen 6.500 yeni şaşılık hastasından 73'ü (%1.1) Duane retraksiyon sendromu tanısı almıştı.

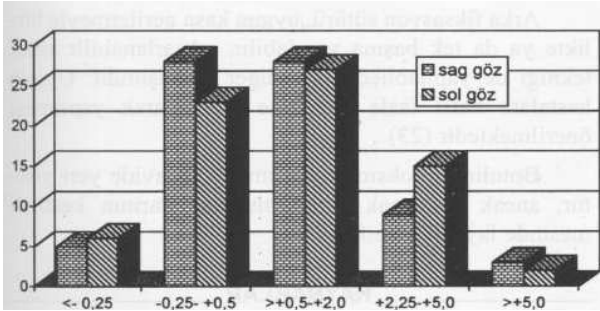
Hastaların muayene sırasındaki yaş ortalaması 6.7 ± 2.1 idi. On (%14) hastada sağ, 55 (%75) hastada sol, ve 8 (%11) hastada her iki gözde tutulum vardı. Üç olguda (%4.1) aile anamnezi vardı.

Tip I, 60 (%82.2); tip II, 6 (%8.2) ve tip III, 7 (%9.6) hastada izlendi. Tip IA, 31 (%42.4) hastada; tip IC, 24 (%32.9) hastada; tip IB ve tip IIB, 5 (%6.85) hastada olmak üzere en sık karşılaştığımız dört alt gruba oluşturmaktaydı (Tablo 1). Sinerjistik diverjans tesbit edilen bir hasta 2. grupta değerlendirildi.

Ambliyopi tespit edilen 13 (%18) olgunun yedisinde görme keskinliği 0.6-0.7 derecesinde iken üç hastada görme keskinliği 0.1 ve daha düşük değerlerde

Tablo 1. Ahluwalia'nın modifikasyonu ile Huber sınıflamasında oranlarımız

	A (ezo-)	B (ekzo-)	C (orto-)	Toplam
tip I	31 (% 42.4)	5 (% 6.85)	24 (% 32.9)	60 (% 82.2)
tip II	-	5 (% 6.85)	1 (% 1.4)	6 (% 8.2)
tip III	1 (% 1.4)	3 (% 4.1)	3 (%4.1)	7 (%9.6)
Toplam	32 (%43.8)	13 (%17.8)	28 (%38.4)	73 (%100)

**Grafik 1.** Hastalarımızın refraksiyon (sferik eşdeğer) değerleri

bulundu. Bu olgulardan ancak 8'inde anizometri bulunuyordu. Tümü tutulan sol göz olmak üzere 4 hastada 2 D'den yüksek astigmatizma tespit edildi. Ancak tutulan göz ile diğeri arasında sferik eşdeğer ve astigmatizma değerleri yönünden anlamlı fark izlenmedi (Student t testi p:0.343, 0.582).

Kırkbir (%57) hastada baş pozisyonu vardı.

Hastaların çoğunluğu yaşına uygun refraksiyona sahipti (grafik 1, tablo 2). Sikloplejili refraksiyon değerlerinin ortalaması (sferik eşdeğer) sağ göz için $+1.4D \pm 1.6D$ ve sol göz için $+1.5D \pm 1.7D$ olarak bulundu. Yaklaşık 1/3 oranında emetropi (-0.25 ile +0.5 D arası) ve 1/3 oranında hafif hipermetropi (+0.75 ile +2.0 D arası) tespit edildi. Diğer hastalardan 3'ünde yüksek hipermetropi ve 5'inde de myopi gözlemlendi.

Ek anomali olarak bir hastada pitozis ve bir hastada konjenital nazolakrimal kanal tıkanıklığı tespit edildi.

Sistemik anomaliler olarak üç hastada Goldenhar sendromu ve bir hastada konuşma bozukluğu izlendi.

Tablo 2. Hastalarımızın refraksiyon (astigmat) değerleri

	<1 D	1-2 D	>2 D
Sağ göz	68	5	-
Sol göz	61	8	4

Tümü tip I olmak üzere tutulan gözde iç rektusa, 6 hastada 5mm, 2 hastada 6mm ve bir hastada 7 mm geriletme yapıldı. Bunlardan 3'ünde primer pozisyonda kayma ve baş pozisyonu düzelirken diğerlerinde baş pozisyonunda belirgin azalma izlendi.

Tartışma

Tüm şaşılık hastalarının % 1-4'ünü oluşturan Duane sendromunda hastaların yaklaşık %51-64'ünü kadınlar oluşturmaktadır. %55-75 oranında sol gözde görülürken, %7-22 oranında bilateral tutulum vardır (5-12).

Biz %1.1 sıklıkta bulduğumuz bu sendromda, %75 sol göz tutulumu, % 11 bilateral tutulum ve %53 sıklıkta kadın şeklinde literatürle uyumlu dominans özelliklerini gözlemledik.

En sık tip I, en az tip II görülmektedir. Huber'in sınıflamasındaki üç tipin yanında değişik alt gruplar da tespit edilmiştir. Bunlardan biri olan sinerjistik diverjans tip II olarak değerlendirmek, sınıflandırma zorluklarını ortadan kaldırmak yönünden anlamlıdır (1).

Primer pozisyonda çoğu hastada şaşılık olmasına karşılık genellikle hafif bir baş pozisyonu ile binoküler görüş devam ettirilebilmektedir.

Çalışmamızda tip I'de en belirgin olmak üzere primer pozisyonda ezotropeya (% 42.4) birinci sıklıkta görülmüştür. Olgularımızda ortoforya % 38.4 oranında izlenirken, ekzotropeya sıklıkla tip II'de olmak üzere, toplam %17.8 oranında görüldü. Hastaların %57'sinde baş pozisyonu vardı. Erkan, 26 olgulu çalışma grubunda ezotropyayı daha fazla (%61) buna karşılık ekzotropyayı daha az sıklıkta (%4) gözlemlemiştir (13).

Kırma kusuru sıklıkla hastanın yaşıyla uyumludur. Literatürde %70'lere varan oranlarda hipermetropi bildirilmesine karşın bu hastaların yaş gruplarından söz edilmemektedir (1,14). Çünkü bu hastalar küçük çocuklardan oluşmuşsa hipermetropinin tespit edilmesi doğaldır

Yaş ortalamasının 6.7 yıl olduğu hasta grubumuzda skiaskopi ile elde edilen sikloplejili kırma kusuru ortalama +1.5D olarak bulundu. Bu değer benzer yaş gruplarında tespit edilen hafif hipermetropi ile de uyumludur (15).

Ambliyopi, %3-33 arasında değişik oranlarda bildirilmiştir (1,11,12,16). Çalışmamızda %18 sıklıkta ambliyopi izlendi. Anizometri olguların %62'sinde tespit edilmişti ve bu durum ambliyopinin anizometri-den çok strabismik kökenli olduğunu düşündürmüştür.

Gözlerde vertikal şaşılıklar da olabilmektedir ve hasta değişik klinik bulgularla karşımıza gelebilmektedir. Üç hastamızda primer pozisyonda vertikal kayma da eşlik etmekteydi. Ancak özellikle travmalar olmak

üzere, orbita cerrahisi, enflamasyon ve tümörlere bağlı yalancı Duane sendromu tablolarının görülebildiği unutulmamalıdır.

Eşlik eden göz patolojilerinden nistagmus, epibulber dermoid, anizokori, kolobom, pitozis ve timsah gözyaşları yanında çok sayıda nadir görülen anomali bildirilmiştir (1). Biz bir olgumuzda pitozis gözlemedik.

Eşlik eden göz dışı anomali grubu da oldukça geniştir. Sağırılık, dış kulak anomalileri, yarık damak, yüz asimetrisi, vertebra anomalileri; tenar hipoplazi, kalp ve ürogenital sistem anomalileri; sendromlardan Klippel-Feil ile Goldenhar sendromu en sık rastlanan anomalilerdir (1,17-19). Göz dışı birden fazla bulgunun olması halinde Duane kompleksi daha doğru bir ifadedir. Bizim üç olgumuzda Goldenhar sendromu ve bir olguda konuşma bozukluğu bulunmaktaydı. Retrospektif olarak yapılan bu çalışmada, tanı konulan hastaların detaylı sistemik muayenelerinin yapılmaması nedeniyle eşlik eden bulguların atlandığı düşünülmektedir.

Hastaların çoğunluğu hafif bir kafa pozisyonuyla primer pozisyonda ortoforik kalabilmektedir ve genellikle şikayetler de çok az düzeyde olmaktadır. Göz hareketlerini tam olarak düzeltici bir cerrahi işlemin yapılması mümkün değildir. Bu nedenle planlanan ameliyat öncesinde hasta ve ailesi, ameliyatın sonuçları yönünden detaylı şekilde bilgilendirilmelidir.

Kliniğimizde takip edilen hastalarımızdan cerrahi tedavi isteyen tüm olgular ve aileleri, yapılması düşünülen cerrahinin kişiye neler kazandırabileceği konusunda bilgilendirildi. Bu bilgilendirmenin sonrasında toplam 9 hastada belirgin baş pozisyonunu düzeltmek amacıyla ameliyatın yapılmasına karar verildi. Bunlardan 3'ünde primer pozisyonda kayma ve baş pozisyonu düzelterken diğerlerinde baş pozisyonunda belirgin azalma izlendi.

Belirgin horizontal şaşılık ve anormal kafa pozisyonu başlıca cerrahi endikasyonlardır. Binoküler görüşün devam ettirilebildiği ve diplopinin olmadığı görüş alanını santrale getirmek ve genişletmek temel amaçtır. Ayrıca addüksiyonda belirgin retraksiyon ve kozmetik olarak sorun yaratan yukarıya ya da aşağıya atımın olması diğer ameliyat endikasyonlarını oluşturur. Kafa pozisyonunda belirgin değişiklik yapmaması, göz hareketlerini azaltması ve retraksiyonu, yukarı ya da aşağıya atımı arttırması nedeniyle rezeksiyon ameliyatlarından sakınılmalıdır (1).

Kliniğimizde daha önce yapılan bir çalışmada kafa pozisyonunu düzeltme, retraksiyonun ve anormal vertikal deviasyonların azaltılması yönünden iç rektus gerilemesinin Jensen ameliyatından daha iyi sonuçlar verdiği görülerek transpozisyon ameliyatlarından vazgeçilmiştir (20).

Addüksiyondaki yukarı ya da aşağı atımların dış rektus kasının fibrotik olması nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir. Buna yular etkisi de denir. Özellikle primer pozisyonda vertikal kayması bulunan hastalarda vertikal rektuslara geriletmeler yapılabilirse de, vertikal dengesizliğe neden olunabilmesi nedeniyle daha az önerilen bir yöntemdir. Farklı bir yaklaşımsa dış rektusun yapışma yerine yakın kısmının Y şeklinde ikiye ayrılarak tekrar sütüre edilmesidir (1,21,22).

Arka fiksasyon sütürü, uygun kasa geriletlemeyle birlikte ya da tek başına yapılabilir. Ayarlanabilir sütür tekniği de yapılabilecek bir diğer yaklaşımdır. Uygun hastalara hafif fazla düzeltme planlanarak yapılması önerilmektedir (23).

Botulinum toksini kullanımının tedavide yeri yoktur; ancak yapılacak cerrahinin sonuçlarının kestirilmesinde faydalı olabilir (1).

KAYNAKLAR

1. DeRespini PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993;38:257-88.
2. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol*. 1974;58:293-300.
3. Ahluwalia BK, Gupta NC, Goel SR, Khurana AK. Study of Duane's retraction syndrome. *Acta Ophthalmol* 1988;66:728-30.
4. Fern KD, Manny RE, Garza R. Screening for anisometropia in preschool children. *Optom Vis Sci* 1998;75:407-23.
5. Kirkham TH. Inheritance of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1970;54:323-9.
6. Pfaffenbach DD, Cross HE, Kearns TP. Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 1972;88:635-9.
7. Isenberg S, Urist MJ. Clinical observations in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1977;84:419-25.
8. O'Malley ER, Helveston EM, Ellis FD. Duane's retraction syndrome-Plus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1982;19:161-5.
9. Raab EL. Clinical features of Duane's Syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1986;23:64-8.
10. Zhang F. Clinical features of 201 cases with Duane's retraction syndrome. *Chin Med J (Engl)* 1997;110:789-91.
11. Mehel E, Quere MA, Lavenant F, Pechereau A. [Epidemiological and clinical aspects of Stilling-Turk-Duane syndrome]. *J Fr Ophthalmol* 1996;19:533-42.
12. Bernasconi OR, Klainguti G, Pisset C. [Stilling-Duane retraction syndrome; surgical options]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1995;206:351-4.
13. Erkan ND, Berk T, Şener EC, Sanaç AŞ. Duane retraksiyon sendromunun cerrahi tedavisi. *T. Klin Oftalmoloji* 1994;3:161-5.
14. Arman A., Kutluk S, Can İ, Özdemir Y, Kural G. Duane retraksiyon sendromunda klinik bulguların değerlendirilmesi. *T. Klin Oftalmoloji* 1997;6:25-6.
15. Good WV, Hoyt CS. *Strabismus Management*. Butterworth-Heinemann Boston 1996:9-11.
16. Nurözler A, Demirci S, Özal H, Duman S. Duane retraksiyon sendromu. *T. Oft Gaz* 1992;22:64-6.
17. Shauliy Y, Weissman A, Meyer E. Ocular and systemic characteristics of Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993;30:178-83.

- 18.Sharma DC, Gupta PK, Gupta BL, Kumawat DC, Bomb BS. Duane's retraction syndrome with facial hemiatrophy. J Assoc Physicians India 1993;41:681-2.
- 19.Kadayıfçılar S, Aydın P, Oto S. A case of Duane's retraction syndrome with multiple congenital malformations. Eur J Ophthalmol 1997;7:193-5.
- 20.Budak K, Erkam N. Duane retraksiyon sendromu: Cerrahi. T Klin Oftalmoloji 1994;3:24-8.
- 21.von Noorden GK. Recession of both horizontal recti muscles in Duane's retraction syndrome with elevation and depression of the adducted eye. Am J Ophthalmol 1992;114:311-3.
- 22.Altınsoy Hİ., Karagül S, Tuncer K, İlker SS, Sobacı G, Yıldırım E. Abdüksiyonda elevasyon gösteren Duane sendromunda cerrahi tedavi. Oftalmoloji 1992;1:323-5.
- 23.Pressman SH, Scott WE. Surgical treatment of Duane's syndrome. Ophthalmology 1986;93:29-38.