

Konjenital Ptozis ve Şaşılık Birlikteliği*

Haydar Erdoğan (*), Atilla Argın (**), Müslime Yalaz (***), Gülhanım Hacıyakupoğlu (****)

ÖZET

Amaç: Konjenital miyojenik ptozisli olgularda şaşılık ve ambliyopi birlikteliği ile amblyopiye sebep olan faktörleri değerlendirmek.

Gereç ve Yöntem: Mart 1987-Mayıs 2003 yılları arasında konjenital ptozis tanısı konan 302 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların genel oftalmolojik muayeneleri yapıldıktan sonra, ptozis, göz hareketleri, şaşılık ve ambliyopi açısından ayrıntılı olarak değerlendirildi. Kaymayı değerlendirmek amacıyla dokuz kardinal bakış yönünde göz hareketleri, prizmalı ve prizmasız açma kapama testleri yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya yaş ortalaması 11.68(8.44 yıl (1-34) olan, konjenital ptozisli 302 olgu alındı. Yaş nedeni ile görmesi ölçülebilen 49 (%16.2) olguda ambliyopi ve 58 (%19.2) olguda ise konjenital ptozis ile birlikte değişik formlarda şaşılık mevcuttu. Şaşılık olgularınının 17'sinde (%29.3) değişik formlarda esotropya, 24'ünde (%41.4) değişik formlarda ekzotropya ve 21 (%36.2) olguda ambliyopi tespit edildi.

Sonuç: Konjenital miyojenik ptozisin şaşılık, ambliyopi ve anizometriyle birlikteliği nedeni ile bu olguların takibinde göz hareketleri, ambliyopi ve anizometri açısından dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital ptozis, şaşılık, ambliyopi.

SUMMARY

The relation between congenital ptosis and strabismus

Purpose: To evaluate the relation between congenital myogenic ptosis, strabismus and amblyopia and the factors resulting with amblyopia.

Material and Method: We evaluated the records of 302 patients diagnosed as congenital ptosis between March 87 and May 2003. Following routine ophthalmologic examination, all the patients underwent detailed examination for ocular motility, ptosis, amblyopia and strabismus. In order to evaluate the deviation we performed cover-uncover test with and without prism in nine cardinal gaze position.

(*) Yrd. Doç. Dr. Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

(**) Yrd. Doç. Dr. Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

(***) Prof. Dr. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Results: 302 patients with congenital ptosis with a mean age of 11.68(8.44 years were included to the study group. We observed amblyopia in 49 (16.2%) cases whose visual acuity assessment was possible. 58 (%19.2) cases revealed different forms of strabismus together with congenital ptosis. Of these 17 (29.3%) had different forms of esotropia, 24 (41.4%) had different forms of exotropia, 21 (36.2%) had amblyopia.

Conclusion: Because amblyopia, anisometropia and strabismus frequently accompanies congenital ptosis, these patients should be carefully evaluated for ocular motility, amblyopia and anisometropia.

Key Words: Congenital ptosis, strabismus, amblyopia.

GİRİŞ

Konjenital ptozis en sık nedeni levator kasının gelişimi sırasında kas liflerindeki distrofi olup, kas liflerinin yerini fibrotik doku veya yağ dokusu almıştır, levator adelesinin fonksiyonu doku distrofi derecesi ile orantılıdır. Doğumdan itibaren ortaya çıkar, %69'u tek taraflıdır ve genellikle tüm yaşam boyunca sabit kalır (1). Konjenital ptozisli olguların yaklaşık %30'unda göz hareketlerinde bozukluk olduğu bildirilmektedir. Levator ve üst rektus (ÜR) kasının birlikte tutulum olasılığı nedeniyle, ptozisle birlikte en sık görülen kayma tiplerinde birisi de hipotrophia olmasına rağmen diğer şaşılık tipleri de konjenital ptozis ile birlikte görülebilmektedir(2,3).

Bu çalışmada amaç, konjenital miyojenik ptozis nedeniyle başvuran olgularda, tespit edilen şaşılık ve tiplerini ve ambliyopiyi retrospektif olarak irdeleyerek tartışmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM

Mart 1987-Mayıs 2003 tarihleri arasında üst göz kapağında düşüklük şikayeti ile başvuran ve konjenital ptozis tanısı konan 302 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Tüm olguların ayrıntılı öyküsü alınarak yaşlarına bağlı olarak mümkün olan oftalmolojik muayeneleri yapıldı. Şaşılık tespit edilen ve edilmeyen olguların sikloplejik ölçümleri yapılarak kırma kusuru, görmesi ölçülebilen olguların ambliyopisi olup olmadığı ve varsa tipi tespit edildi. Snellen eşelinde tam düzeltilmiş görme keskinlikleri arasındaki fark iki sıradan fazla ise az gören göz ambliyop olarak değerlendirildi. Görmesi ölçülemeyecek kadar küçük olan çocuklarda görmeyi değerlendirmek için fiksasyon paternlerine bakıldı. Ptozisi değerlendirmek amacıyla, 3 yaşın altındaki olgularda pitotik kapağın veya kapakların pupillayı kapatıp kapatmadığına ve baş pozisyonuna bakıldı. Daha büyük olgularda levator fonksiyonu, kapak serbest kenarından üst kapak cilt kıvrımı arası mesafesi, primer pozisyonda

kapak aralığı, kornea refleksi-kapak kenarı mesafesi ölçümleri yapıldı. Bell fenomeni, frontal kas fonksiyonu, korneanın durumu, hasta uyumlu ise schirmer ve flurosein kırılma zamanı testleri ile göz yaşı fonksiyonları değerlendirildi. Şaşılığın değerlendirilme amacıyla dokuz kardinal bakış yönünde göz hareketleri, prizmalı ve prizmasız açma kapama testi yapılarak kayma miktarı prizim dioptri olarak ölçüldü.

Ptozis pupilla alanını kapatmıyor ve baş pozisyonu yoksa 6 aylık aralıklarla kontrole çağrıldı ve kapak ölçümlerinin yapılabildiği dönemde de ameliyat planlandı. Ancak pupilla alanı kapalı olan ve baş pozisyonu gelişen olgularda ise ameliyat önerildi.

Görme aksı kapalı ve baş pozisyonu gelişmiş olgular ile LF 4 mm'nin altında olan olgularda frontal askılama, 5-9 mm LF olan olgularda levator rezeksiyonu, 10 mm üzerinde olanlara ise aponevroz cerrahisi yapıldı. 4 yaşın altında frontal askı yapılan olgularda sentetik materyal kullanılırken, daha büyük olgularda askılamada otojen fasia lata tercih edildi. Kayması olan olgular ise önce şaşılık birimi tarafından değerlendirilerek önce şaşılık cerrahisi daha sonra kapak cerrahisi yapıldı (Resim 1, 2, 3).

Askılama materyali olarak otojen fasia lata kullanılacak olan ve 13 yaş altında olup levator cerrahisi uygulanacak olgular genel anestezi altında operasyona alındı.

BULGULAR

Çalışmaya yaş ortalaması 11.68(8.44 yıl (1-34) olan, 163'ü erkek ve 139'u kadın toplam 302 olgu alındı. Ptozis 265 (%87.7) olguda tek taraflı olarak, 37 (%12.3) olguda ise bilateral olarak tespit edildi. Olguların 21'inde (%6.9) blefarofimozis, 15'inde (%4.9) ise Marcus-Gunn ptozisi mevcuttu. 25'i (%43.1) erkek ve 34'ü (%56.9) kız olmak üzere toplam 58 olguda (%19.2) konjenital ptozis ile birlikte değişik formlarda şaşılık tespit edildi. Tespit edilen kayma tipleri, olgu sayıları ve bunların genel toplam ve şaşılık içindeki yüzde oranları

Resim 1a. Bilateral konjenital ptozis ve alternan eksotropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



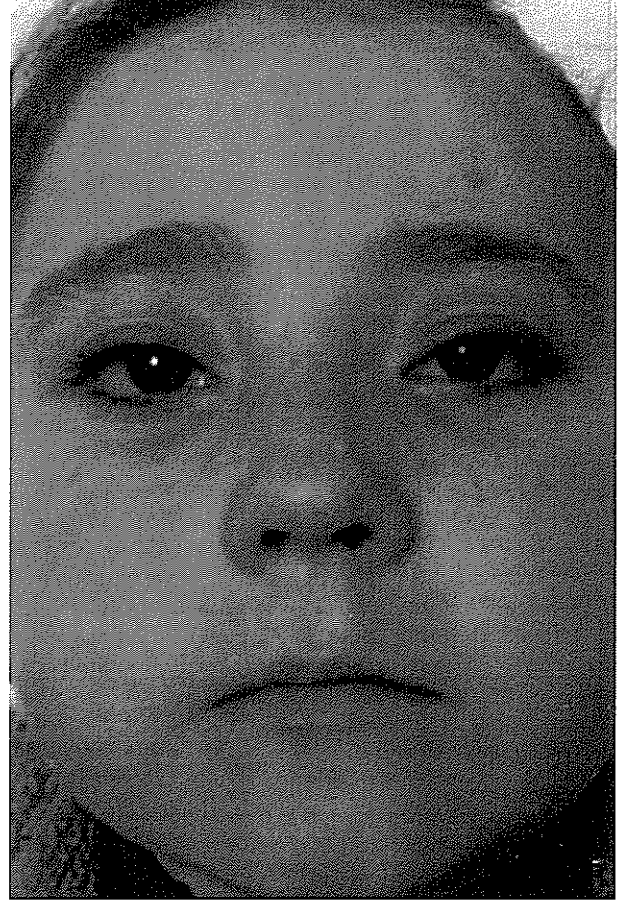
Resim 1b. Bilateral konjenital ptozis ve alternan eksotropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



Resim 2a. Sol konjenital ptozis ve sol esotropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



Resim 2b. Sol konjenital ptozis ve sol esotropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



tablo-1'de verilmiştir Şaşılık olgularının 17'sinde (%29.3) değişik formlarda esotropya tespit edildi. Bu olguların 3'de (%5.2) ezotropya ile birlikte hipotropya, 3'de (%5.2) ezotropya ile birlikte yukarı bakış kısıtlılığı, birinde (%1.7) esotropya ile birlikte rotatuvar nistagmus ve birinde (%1.7) esotropya ile birlikte alt oblik hiperfonksiyonu mevcuttu. Esotropya olguların 8'i (%47.1) alternan iken, 9'u (%52.9) monoküler tip kaymaydı.

Şaşılık olgularının 24'ünde (%41.4) değişik formlarda eksotropya tespit edildi. Bu olguların 5'inde (%8.6) eksotropya ile birlikte hipertropya, birinde (%1.7) eksotropya ile birlikte hipotropya, birinde (%1.7) eksotropya ile birlikte yukarı bakış kısıtlılığı, birinde (%1.7) eksotropya ile birlikte konverjans yetmezliği ve birinde (%1.7) eksotropya ile birlikte Duane retraksiyon sendromu mevcuttu. Eksotrop olguların 7'i (%29.2) monoküler iken, 17'si (%70.8) alternan tip kay-

maydı. Alternan tip kayması olan toplam 25 (%43.1) olgunun 10'da (%40.0) ptozis bilateral, 15'de (%60.0) ise tek taraflı olarak tespit edildi.

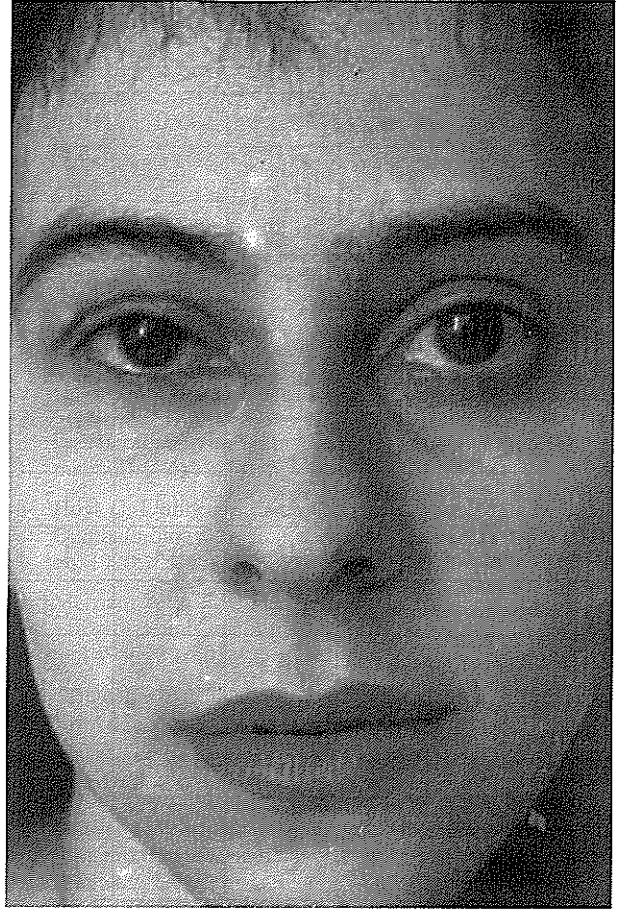
Ayrıca şaşılık olgularında horizontal tip kayma dışında, 4 olguda (%6.9) hipertropya, 4 (%6.9) olgunun 5 gözünde alt oblik hiperfonksiyonu, 6 (%10.3) olgunun 7 gözünde sadece yukarı bakış kısıtlılığı, bir (%1.7) olguda Duane retraksiyon sendromu, bir (%1.7) olguda üst rektus felci ve bir (%1.7) olguda da konverjans yetmezliği tespit edildi.

Tüm olguların 49'unda (%16.2), şaşılık olgularının ise 21'inde (%36.2) ambliyopi tespit edildi. Şaşılık grubundaki ambliyopinin 5'ini (%23.8) anizometropik tip, 16'sını (%76.2) ise strabismik tip ambliyopi oluşturuyordu. Tüm çalışma grubu içinde sadece 10 (%3.3) olguda deprivasyon ambliyopisi tespit edildi.

Resim 3a. Sağ ptozis ve sağ inferior oblik hiperfonksiyonuna bağlı hipertropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



Resim 3b. Sağ ptozis ve sağ inferior oblik hiperfonksiyonuna bağlı hipertropyası olan olgunun (a) preoperatif (b), şaşılık ve ptozis cerrahisinden sonraki postoperatif görünümü.



Şaşılık ve ambliyopisi aolan olguların 32'sinde (%55.2) değişik tiplerde kırma kusuru ve 26'sında (%44.8) emetropi tespit edildi. Ametrop olguların 20'sini (%62.5) hipermetropi veya kompoze hipermetropik astigmatizma, 9'unu (28.1) kompoze miyopik astigmatizma ve 3'ünü (%9.4) ise mikst tip astigmatizma oluşturuyordu. Esotropya olgularının 10'nunda hipermetropi veya kompoze hipermetropi, 2'sinde kompoze miyopik astigmatizma ve bir olguda mikst astigmatizma, eksotropya olgularının 5'inde kompoze miyopik astigmatizma, 3'ünde hipermetropi ve 2'sinde mikst astigmatizma, yukarı bakış kısıtlılığı olan olguların 2'sinde kompoze hipermetropik astigmatizma ve birinde kompoze miyopik astigmatizma ve Duane retraksiyon sendromu olan bir olguda kompoze miyopik astigmatizma tespit edildi. Anizometropik ambliyopisi olan 5 olguda kompoze hipermetropik astigmatizma mevcuttu.

TARTIŞMA

Şaşılığın genel popülasyondaki oranı %1-5 arasında olmakla birlikte (4,5), konjenital ptozis ile şaşılık birlikteliği değişik oranlarda bildirilmiş olup birlikte en sık görülen oküler motilite bozukluğu aynı taraf ÜR kasının zayıflığıdır. Bunun muhtemel nedeni levator kası ve ÜR kasının yakın embriyonal gelişimleridir (2,6-10).

Anderson, 113 konjenital ptozis olgusunda, %32 oranında ptozis ile birlikte şaşılık tespit etmiştir. Çalışmasının sonucunda tüm ptozis olgularında göz hareketlerinin dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerektiği ve özellikle konjenital ptoziste ptotik kapağın şaşılığı ve ambliyopiyi arttırabileceğini bildirmiştir (2). Harrad ise 216 konjenital ptozis olgusundan %17'sinde ambliyopi, %19'unda şaşılık, %17'sinde üst rektus zayıflığı tespit etmiş olup, ambliyopi olgularının %14'ü deprivasyon,

Tablo 1. Olguların kayma tipi, sayısı, toplam olgular ve şaşılık olguları içindeki yüzde oranları.

Kayma Tipi	Olgu (n)	%Toplam	%Şaşılık
Esotropya	9	3.0	15.5
Eso+Hipotropya	3	1.0	5.2
Eso+Yukarı bakış kısıt.	3	1.0	5.2
Eso+Nistagmus	1	0.3	1.7
Eso+AO hiperfonksiyonu	1	0.3	1.7
Eksotropya	15	5.0	28.9
Ekso+Hipertropya	5	1.7	8.6
Ekso+Hipotropya	1	0.3	1.7
Ekso+Duane ret. send	1	0.3	1.7
Ekso+Yukarı bakış kısıt.	1	0.3	1.7
Ekso+Konverjans yetm.	1	0.3	1.7
Hipertropya	4	1.3	7.0
Alt oblik hiperfonksiyonu	4	1.3	7.0
Yukarı bakış kısıtlılığı	6	2.0	10.3
Duane retraksiyon send.	1	0.7	3.4
Konverjans yetmezliği	1	0.3	1.7
ÜR felci	1	0.3	1.7

%21'i anizotropik ve %51'nin ise strabismik olduğunu bildirmiştir (6). Çalışmamızda %19.2 oranında değişik formlarda şaşılık ve bu olguların %36.2'sinde ambliyopi, toplam %17.2'sinde ise diğer şaşılık tipleri ile birlikte olmakla beraber yukarı bakış kısıtlılığı mevcuttu. Dray, 130 konjenital ptosis olgusunu kapsayan çalışmasında, şaşılık oranını %20.8 olarak tespit etmiş ve bu oranın %63'nün horizontal tip şaşılık oluşturduğunu, ayrıca aynı olgularında %29.6 oranında yukarı bakış kısıtlılığı olduğunu bildirmiştir (3). Çalışmamızda, olgularımızda en yüksek oranda (%70.7) tespit ettiğimiz kayma tipi horizontal tip kayma olup, yukarı bakış kısıtlılığı oranımız diğer araştırmacıların sonuçları (Tablo-2) ile uyumluluk göstermektedir.

Konjenital ptosisin preoperatif değerlendirilmesinde yüksek oranda anizotropi, şaşılık ve ambliyopinin birlikteliği gösterilmekle birlikte (9), konjenital ptosis olgularındaki ambliyopinin sebebi sadece kapak düşüklü-

Tablo 2. Bazı araştırmacıların konjenital ptosis ile birlikte ambliyopi ve şaşılık oranları.

	Ambliyopi(%)	Ambliyopi(%)
Anderson ²	20	32
Dray ³	23	20.8
Harrad ⁶	17	19
Merriam ⁹	14	-
Hornblass ¹³	13	-
Stark ¹⁴	34	-
Erdoğan	16.2	19.2

lüğü sonucu gelişen deprivasyona bağlı olmayıp, daha çok anizotropi ve/veya şaşılığa bağlıdır (10,11).

Anderson'a göre konjenital ptosis nadiren ambliyopiye neden olurken, ambliyopi sıklıkla anizotropi ve şaşılık ile birliktedir (2). Bunun tersine bazı araştırmacılar konjenital ptosis ile ambliyopi birlikteliğini yüksek oranlarda bildirilmiş olup, bu olgularda tanıyı zamanında koyabilmek ve gelişebilecek ambliyopiyi önlemek ya da ambliyopi gelişmiş ise hemen tedavisine başlamak için erken müdahale önermektedirler (3). Konjenital ptosis ile birlikte anizotropi %12 oranında görülebilen (9,12), ambliyopi değişik oranlarda bildirilmiştir. Ambliyopinin popülasyondaki oranı %2-6 arasında olmasına rağmen konjenital ptosis olgularında bu oran Anderson (2) tarafından %20, Merriam (9) tarafından %14, Harrad (6) tarafından %17, Hornblass (13) tarafından %19 ve Dray (3) tarafından %23 olarak bildirilirken, çalışma kapsamına aldığımız olgularda ambliyopi oranını %16.2 olarak tespit ettik. Stark 140 konjenital ptosisli olgunun 53'ünde (%34) ambliyopi tespit ettiğini, bunların %34'nün ametropik, %28.3'nün anizotropik ve %25.4'nün ise strabismik ambliyopi olduğunu bildirmiştir (14). Fiergang (15), tek taraflı veya asimmetrik konjenital ptosis ile birlikte kompensatuvar başpozisyonu mevcut olan 80 olguyu kapsayan serisinde %71 oranında ambliyopi bulunduğunu ve bu tip olgularda ambliyopi gelişme insidansının yüksek olduğunu bildirmiştir. Beneish (16) ise tek taraflı konjenital ptosis olan 55 olgunun 15 de ambliyopi tespit etmiştir.

Çalışmamızda şaşılık olguları içinde ambliyopi oranını %36.2 olarak tespit ettik ve bunun %23.8'ni anizotropik ambliyopi, %76.2'sini ise strabismik ambliyopi oluşturmakla birlikte ambliyopi ve şaşılık daima birlikte değildi. Ayrıca tüm konjenital ptosisli olgularımız

çindeki ambliyopi oranı normal popülasyonda görülen orandan daha yüksek olduğu için, özellikle şaşılığı monoküler olan olgularımıza şaşılık ameliyatını ve ptozis görme aksını kapatıyorsa gerekli ptozis girişimini daha erken planladık. Tüm olgularımız içinde deprivasyon ambliyopi oranını %3.3 (10 olgu) olarak tespit ettik. Bu oranımız Gusek'in (17) 200 konjenital ptozis olgusunda, %3.9 oranında bildirdiği deprivasyon ambliyopi oranı ile uyumludur.

Konjenital ptozis olgularındaki genel popülasyona göre görülen yüksek ambliyopi, bu grup hastalarda görülen yüksek orandaki şaşılığa bağlanabilir. Ancak konjenital ptozis de yüksek şaşılık oranının nedeni olarak açıklanamamaktadır. Aynı taraf ÜR zayıflığı ile yüksek oranda birlikteliği bildirilmiş olmasına rağmen (2), bazı araştırmacılar ise horizontal kayma insidansının daha fazla olduğunu, önce şaşılık geliştiğini ve bunda ambliyopiye neden olduğunu bildirmişlerdir (3). Anderson (2) ise konjenital ptozisin binoküler görmeyi bozarak ekzotropya ortaya çıkardığını ve bunda ambliyopiye neden olduğunu bildirmiştir.

Konjenital ptozisli olgularımızda şaşılık oranı %19.2 olup, bunun %41.4'nü horizontal tip şaşılık oluşturuyordu. Horizontal tip kaymaların %41.5'ni ezotropya, %58.5'nü ekzotropya oluştururken, alternan tip kayma %61'ni, monoküler tip kayma ise %39.0'nü oluşturuyordu. 6 olgunun 7 gözünde tek olarak ÜR kasının zayıflığına bağlı yukarı bakış kısıtlılığı varken, 4 olguda ise diğer şaşılık tipleri ile kombine şekilde mevcuttu.

Çalışmamız, konjenital ptozis olgularında şaşılık ve ambliyopi oranının genel popülasyona göre daha yüksek olduğunu göstermektedir. Ayrıca ambliyopi oranımızın, görmesi doğru ölçülebilen olguların içindeki oran olduğu düşünülürse, konjenital ptozis olgularındaki gerçek ambliyopi oranının daha yüksek olduğu sonucuna varılabilir. Ancak bunun açıklanamayan bir birliktelik mi yoksa deprivasyon sonucu ortaya çıkan bir şaşılık ve ambliyopi durumu olduğu tartışmalıdır. Bu nedenle, görme aksı kapalı konjenital ptozis olgularında tam bir oftalmolojik muayene ile birlikte pitotik göz kapağına gerekli cerrahi girişimin erken planlanması gerektiği düşüncesine varıldı.

KAYNAKLAR

1. Custer PH. Blepharoptosis. In: Yanoff M, Duker JS, editors. *Ophthalmology*. London, Mosby 1999; chapter 7.5.1-7.5.8.
2. Anderson LR, Baumgartner SA. Strabismus in ptosis. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 1062-1067.
3. Dray JP, Leibovitch I. Congenital ptosis and amblyopia: a retrospective study of 30 case. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002; 39: 222-225.
4. Adelstein AM, Scully J. Epidemiological aspects of squint. *Br Med J*. 1967; 3: 334-338.
5. Breinsen GM. Research in strabismus. In: *Vision and Its Disorders*. Washington, DC: National Institute of Neurological Diseases and Blindness, Public Health Service; 1968.
6. Harrad RA, Graham CM, Collin RO. Amblyopia and strabismus in congenital ptosis. *Eye* 1988; 2: 625-627.
7. Steel DHI, Harrad RA. Unilateral congenital ptosis with ipsilateral superior rectus muscle overaction. *Am J Ophthalmol* 1996; 122(4): 550-556.
8. Hoyt C, Lambert S. Lids. In: David T, editor. *Pediatric Ophthalmology*. Boston, Blackwell Scientific Publications, 1990; 141-154.
9. Merriam WW, Ellis FD, Helveston EM. Congenital blepharoptosis, anisometropia and amblyopia. *Am J Ophthalmol* 1980; 89: 401-407.
10. Callahan MA, Callahan A, (eds): *Ophthalmic Plastic and Orbital Surgery*, Aesculapius, Birmingham, Ala, 1979; 58.
11. Bard C: *Ptozis*, Mosby, St Louis, 1969; 164.
12. Beneish R, Williams F, Polomeno RC, ve ark. Unilateral congenital ptosis and amblyopia. *Can J ophthalmol*. 1983; 18: 127-130.
13. Hornblass A, Cass LG, Ziffera AJ. Amblyopia in congenital ptosis. *Ophthalmic Surg* 1995; 26: 334-337.
14. Stark N, Zubcov AA, Kast E, Gutermuth D. Amblyopia, refractive errors and strabismus in congenital ptosis. *Ophthalmologie* 1996; 93: 345-350.
15. Fiergang DL, Wright KW, Foster JA. Unilateral or asymmetric congenital ptosis, head posturing, and amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1999; 36: 74-77.
16. Beneish R, Williams F, Polomeno RC, Little JM, Ramsey B. Unilateral congenital ptosis and amblyopia. *Can J Ophthalmol*. 1983; 18: 127-130.
17. Gusek-Schneider GC, Martus P. Stimulus deprivation amblyopia in human congenital ptosis: a study of 100 patients. *Strabismus*. 2000; 8: 261-70.