

Duane Retraksiyon Sendromu: Klinik Bulguların ve Cerrahi Sonuçların Değerlendirilmesi

Erdinç Aydın (*), Yüksel Totan (**), Hüseyin Bayramlar (**), Ahmet Erten (***)

ÖZET

Duane retraksiyon sendromlu 23 hasta retrospektif olarak değerlendirilerek, oftalmolojik bulguları ve cerrahi sonuçları kaydedildi. Vakaların tümü sporadik olup, hiçbirisinin konjenital anomalisi yoktu. Hastaların 13'ü (%56.5) kadın olup, sıklıkla sol gözleri tutulmuştu ve özellikle primer pozisyonda esotropyaları mevcuttu. Hastaların %52.2'sinde hipermetropi, % 8.7'sinde anizometri ve % 13'ünde ambliyopi tespit edildi. 6 vakaya (%26.1) tek taraflı horizontal rektus adale geriletmesi yapılırken, bir vakaya (%4.3) da iki taraflı horizontal rektus adale geriletmesi uygulandı. Cerrahi takiben, primer pozisyonda bütün vakaların deviyasyonlarında azalma oldu.

Anahtar Kelimeler: Duane retraksiyon sendromu, refraksiyon, şaşılık cerrahisi.

SUMMARY

Duane's Retraction Syndrome: Evaluation of Clinical Findings and Surgical Results

Twenty-three patients with Duane's retraction syndrome have been evaluated retrospectively and ophthalmologic findings and results of surgery were recorded. All cases were sporadic and had no congenital anomaly. Thirteen of the patients whose left eyes frequently affected, were female and generally had esotropia in primary position. Hipermetropia was present in 52.2% of patients, 8.7% anisometropia and 13% amblyopia were detected. Six of the patients (26.1 %) were treated with unilateral horizontal rectus muscle recession, while one case (4.3 %) were treated bilateral horizontal rectus muscle recession. Following the surgery in all cases, strabismus in primary position reduced.

Key Words: Duane's retraction syndrome, refraction, strabismus surgery

GİRİŞ

Duane retraksiyon sendromu (DRS) ilk kez 19. yy sonlarında Türk ve Stilling (1,2) tarafından bildirilmiş olup, Duane (3) tarafından 1905 de yayınlanan seriden sonra detaylı tanımlanarak DRS olarak adlandırılması kabul görmüştür. Avrupa literatürüne Stilling-Türk-Duane sendromu olarak girmiştir.

Günümüze kadar yapılan klinikopatolojik ve elektromyografik (EMG) çalışmaları, DRS'nin basit bir meka-

nizmadan ziyade bir çok etyolojik faktörün etkisiyle oluştuğunu düşündürmektedir (1,4).

DRS'un klinik tanısını koymada göz hareketlerinin değerlendirilmesi, kardinal bakış pozisyonlarındaki ölçümler ve "forced-duction" testi genellikle yeterli olup EMG'ye pek başvurulmaz (5,6). DRS'i hastaların büyük kısmının ortoforik veya yakın olmaları, belirgin baş pozisyonu göstermemeleri, binoküler görmelerinin mevcut olması sebebiyle asemptomatik olup cerrahi tedavi ge-

(*) İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Uzm. Dr.
(**) İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.
(***) İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Araş. Gör.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 10.06.1999
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 20.07.1999
Kabul Tarihi: 23.07.1999

rektirmezler. Ancak hastaların semptomatik olduğu, belirgin şaşılık ve baş pozisyonu gösterdiği durumlarda cerrahi tedavi uygulanır (7). DRS'da optik disk kolobomu, optik disk hipoplazisi, nistagmus, epibulber dermoid, ptozis, krokodil gözyaşları gibi oküler anomalilerin görülebileceği bildirilmiştir (4).

Bu yazıda kliniğimiz Şaşılık Birimimizde takibi yapılan, DSR'li hastaların klinik özellikleri ve ameliyat sonuçları incelenmeye çalışılmıştır.

YÖNTEM ve GEREÇ

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi (İTÜF) Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Şaşılık Biriminde takip edilen şaşılık hastaları arasında konjenital DRS tanısı almış 23 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların 13'ü kadının (%56.5) 10'u erkek (% 43.5) ve yaş ortalaması 11 yıl (3 ay-36 yıl) idi.

DRS'lu 23 hastanın oftalmolojik ve ortoptik muayene bulguları kaydedildi. DRS nin diğer şaşılık hastaları arasında görülme sıklığı, tipi, etkilenen göz ve cinsiyete göre dağılımı incelendi. En iyi düzeltilmiş görme seviyeleri, refraksiyon bulguları kaydedildi. Sferik ekivalan olarak 1 dioptri ve üzeri fark anizometri, iki göz arasında iki sıra ve üzeri fark veya bir gözde 0.7 ve altı görme ambliyopi olarak değerlendirildi. Primer pozisyonda şaşılığın anormal baş pozisyonu ve füzyonun (Worth 4 nokta testi) olup olmadığı kaydedildi. Anormal baş pozisyonu iki kollu, 360 derece hareketli, açı ölçekli cetvelin bir kolu hastanın gövdesine dik (sagittal) diğeri de başın üzerinde, yüzün çevrili olduğu tarafa doğru, başın sagittal ekseninde olacak şekilde tutularak ölçüldü.

Primer pozisyonda belirgin kayması olan, ABP 15 derece ve üzerinde olan, ameliyatı kabul eden hastalarda cerrahi uygulandı.

BULGULAR

Kliniğimizde takip edilen şaşılık hastaları içinde DSR görülme sıklığı %2.8 olarak bulundu. Vakaların tamamı sporadikti. Hastaların 13'ü kadın (% 56.5), 10'u erkekti (%43.5). 22 hastada (%96) Tip I, birinde (%4.2) tip III (11. nolu olgu) DRS saptandı. Tip II DRS'li hasta saptanmadı. 22 hastada (% 91.6) tek gözde, bir hastada (%4.3) bilateral DRS tespit edildi. Değerlendirilen 24 gözün 16'sında (%66.7) tutulum sol gözde, 8 inde (%33.3) sağ gözde idi. Refraktif bulguların değerlendirilmesinde 12 hastada (%52.2) hipermetropi saptandı. 9 hasta (%39.1) emetrop idi. Miyop olan hasta yoktu. 8 hastada (%34.8) astigmat bulundu. İki hastada (%8.7) anizometri, 3 hastada (%13) ambliyopi tespit edildi;

bu hastaların biri anizometropik, 2'si strabismik ambliyopi idi. 11 hastada (%47.8) primer pozisyonda şaşılık mevcuttu. Bunların tamamı Tip I DRS'li hastalardı ve hepsinde esotropya (ET) saptandı. Anormal baş pozisyonu olan 13 hasta (%56.5) mevcuttu. Adduksiyonda vertikal kayma 3 hastada (% 13.04) tespit edildi. 7 hastaya cerrahi uygulandı (%34). Primer pozisyonda ortotropik, 15 derecenin altında anormal baş pozisyonu (ABP) veya minimal ET'si olan 14 vakaya cerrahi uygulanmadı. 3 aylık ET olan bir vakaya ise cerrahi ileri yaşa ertelendi. Hastalarımızın klinik özellikleri ve uygulanan cerrahi müdahaleler tablo 1'de görülmektedir.

TARTIŞMA

DRS'nin diğer şaşılık hastaları arasında görülme sıklığı değişik çalışmalarda % 1-4 arasında bildirilmiştir (8,9). Kızlarda daha sık görüldüğü (%60) ve sol göz tutulumunun daha fazla olduğu (%59) bilinmektedir (4). Kliniğimizde bu oranlar sırasıyla %56.5 ve %66.7 olup literatüre benzerlik göstermektedir. Olguların %18'i bilateral olup, unilateral olgularda sol göz tutulum oranı %72'lere ulaşmaktadır (4). Şaşılık birimimizde takip edilen şaşılık hastaları arasında görülme sıklığı %2.8 olarak bulundu ve vakalarımızın tümü sporadikti. DRS'de ailevi geçiş bildirilmekle birlikte sporadik geçiş çok daha sık görülmektedir (2,4,10).

DRS'unu, klinik ve EMG verilerine göre 3 tipe ayırarak sınıflamak mümkündür (1,2,11). Duane Tip I'de abduksiyon yokluğu veya belirgin kısıtlılık, addüksiyon normal veya hafif kısıtlı olup palpebral aralıkta daralma ve globda retraksiyon, abduksiyona zorlandığında palpebral aralıkta genişleme vardır. Duane Tip II'de etkilenen gözde ekzotropya ile birlikte adduksiyonda yokluk veya kısıtlılık, adduksiyona zorlanınca palpebral aralıkta daralma olup abduksiyon normal veya az kısıtlıdır. Duane Tip III'de hem abduksiyon hem de abduksiyonda belirgin kısıtlılık, adduksiyonda palpebral fissürde daralma ve glop retraksiyonu mevcuttur (6,12).

Hastalarımızın tamamına yakınında tip I DRS (%95.6) saptanmış olup sadece 1 hastamızda tip 3 (%4.3) DRS vardı; tip 2 ise hiç saptanmadı. Maruo ve arkadaşları en sık olarak Tip I DRS'na rastlandığını, bunu sırasıyla Tip 3 ve 2'nin takip ettiğini bildirmişlerdir (13). Yapılan araştırmalarda DRS'na kadınlarda ve sol gözde daha fazla rastlandığı, genellikle unilateral olduğu gösterilmiştir (2,4,9-12,14,15). Bizim çalışmamızda da hastaların büyük çoğunluğu kadındı (%56.5), sıklıkla sol göz etkilenmişti (%66.6) ve tek taraflı (%95.6) tutulum çoğunlukta idi. Ancak bu cins ve lateralite farkının henüz bir açıklaması yapılabilmemiş değildir. DRS'lu vakala-

Tablo 1. Duane retraksiyon sendromlu 23 hastanın klinik özellikleri

Olgu No	Cins	Yaş	Tutulmuş Göz	Preoperatif Kayma (pd)	ABP (Derece)	Cerrahi Girişim (mm)	Postoperatif Kayma (pd)	Postop ABP
1	E	11	Sol	18	15	Sol MR ger 6	4	5
2	E	21	Sağ	20	15	Sağ MR ger 6.5	8	5
3	K	15	Sol	30	20	Sol MR ger 6	14	10
4	K	5	Sağ	40	25	Sağ MR ger 7 Sol MR ger 7	16	12
5	K	6	Sol	80	0			
6	E	12	Sol	65	30	BMR ger 6.5	18	10
7	K	55	Sol	30	20	Sol MR ger 6	12	10
8	E	50	Sol	30	18	Sol MR ger 6	14	10
9	E	3	Sol	20	15	-		
10	K	6	Sol	25	15	-		
11	K	6	Sol	10	0	-		
12	K	8/12	Sağ	20	12	-		
13	E	41	Sol	15	5	-		
14	K	9	Sol	30	15	-		
15	E	36	Sağ	10	8	-		
16	K	10	Sol	20	10	-		
17	E	3	Sağ	20	10	-		
18	K	24	Sol	5	0	-		
19	K	12	Sağ	18	10	-		
20	E	4	Sağ	8	0	-		
21	E	6	Sol	10	10	-		
22	K	3/12	Sol	20	10	-		
23	K	8	Sağ Sol	16	8	- -		

Pd: Prizm dioptri, MR: Medyal rektus, BMR: Bimedyal rektus, ABP: Anormal baş pozisyonu E: Erkek, K: Kadın

rın refraksiyon dağılımında hipermetropinin daha sık görüldüğü rapor edilmiştir (4,9,12,16,17). Bizim olgularımızın %57.2'i hipermetropikti. Tredici ve von Noorden serilerinde hipermetropi oranının %72 Isenberg %66 olarak bildirmiştir. Literatürde DRS'li vakalarda ambliyopi prevalansı %3 ile 25 arasında bildirilmiştir (10,12,14,16,17). Vakalarımızın %14.2'si ambliyopikti. Değişik çalışmalarda anizometri oranı ortalama olarak %23 oranında bildirilmiştir. Bizim olgularımızda anizometri oranı %9.5 idi, bu oranlar normal popülasyon için kabul edilen %10 oranına yakın bulunmuştur. Bu bulgular DRS'li olguların refraktif kusurlar, anizometri ve ambliyopi yönünden dikkatli incelenmesi gerektiğini göstermektedir. Onbir hastamızda (%47.8) primer pozisyonda şaşılık mevcuttu ve bunların tamamını esotropiyalı hastalar oluşturuyordu. Primer pozisyonda esotropiya değişik yayınlarda sık olarak bildirilmiştir (5,10,14,16).

Tip I ve tip III'de ezotropiya, tip II de ekzotropiya sıklığı ve bu hastaların çoğu binoküler görme için baş pozisyonu geliştirmişlerdir. Her üç tipte de addüksiyondaki gözde elevasyon ve depresyon şeklindeki (up-shoot ve down-shoot) vertikal hareket bozuklukları ortaya çıkabilmektedir (6,12).

DRS'li olgularda deviasyon görülme sıklığı literatürdeki geniş serilerde %42 esodeviasyon %20 ekzodeviasyon, %37 ortoforia olarak bildirilmektedir (4). Hastalarımızın %14.2'sinde addüksiyonda da hipo veya hiperdeviasyon mevcuttu. ABP'u DRS'un önemli bulgularından biri olup, pekçok hastada ortaya çıkar. Hafif baş pozisyonları kolaylıkla atlanabilir, o nedenle muayene sırasında hastanın başını primer pozisyonda tutmaya özen gösterilmelidir. Serimizdeki hastaların %62'si anormal baş pozisyonu ile binoküler görme elde ediliyordu.

Yıllardan beri hastalarda oküler motiliteyi ve baş pozisyonunu düzeltmek amacıyla çeşitli ameliyatlara uygulanmıştır. Bunlar geriletme-rezeksiyon, Kestenbaum ve Faden operasyonları, total ya da parsiyel transpozisyon teknikleridir (18-22). Bu ameliyatlara herbirinin ayrı ayrı yararları olduğu gibi pek çok dezavantajları da vardır. Elektromiyografik çalışmaların ışığında ilgili adale yada adalelere yapılacak basit geriletmeyle baş pozisyonu düzeltilebilmekte, fakat bunun oküler motiliteye etkisi yeterli olmamakta, fazla miktarda yapıldığında göz hareketlerinde kısıtlılığa yol açabilmektedir (6).

Medyal ya da lateral rektus adale rezeksiyonlarının DRS'da kaymaya bir yararı olmadığı gibi, daha da kötü hale getirebilmektedirler (1). Lateral rektus rezeksiyonunu takiben retraksiyonda artma, abduksiyondaki hafif rahatlama ile birlikte adduksiyonda belirgin bir kısıtlılık ortaya çıkabilmektedir (6). Kestenbaum operasyonu adduksiyonda retraksiyon artışı, adduksiyonda elevasyon ve depresyon oluşturmaktadır ve vakaların ancak yarısında baş pozisyonu düzelmekte, yarısından fazlasında abduksiyondaki kısıtlılık devam etmektedir (19). Bazı araştırmacılar adduksiyondaki elevasyon ve depresyonun belirgin olduğu olgularda horizontal adalelere posterior fiksasyon sütürü koymak suretiyle anormal vertikal hareketlerde belirgin bir azalma olduğunu belirtmektedirler (22). DRS'da yapılacak adale rezeksiyonlarının çoğu zaman baş pozisyonuna etkili olmadığı, motiliteyi azalttığı ve anormal vertikal hareketlere yol açtığını söylemek mümkündür. DRS'larda uygulanan bir diğer yaklaşım da superior ve inferior rektus adalelerinin lateral rektusa doğru transpozisyonudur. Bu da abduksiyonda kısmi rahatlama, adduksiyonda kısıtlılık, adduksiyonda elevasyon ve depresyon hareketlerinde artış vertikal kaymanın ortaya çıkması gibi istenmeyen durumlar oluşabilmektedir. Bu ameliyatın rektus geriletmesiyle birlikte uygulandığı erişkin hastalarda ön segment iskemi riski vardır (23).

Von Noorden tip I DSR'de 5 mm medyal rektus (MR) geriletme önermektedir (2). Son yıllarda yapılan bazı çalışmalar ve bizim az sayıdaki vakamızdaki tecrübemiz 5 mm, hatta 6 mm geriletmenin çoğunlukla yeterli olduğu yönündedir. Stolovitch ve Michaeli-Cohen (24) yaptıkları çalışmada bimedyal (BM) iç rektus geriletmesinin anormal baş pozisyonunu düzeltmede, tek kas'a müdahaleye göre daha etkili olduğunu göstermişlerdir.

Bizim çalışmamızda primer pozisyonda ezotropyası olan unilaterale ve bilaterale DRS'lu hastaların bir kısmına ipsilateral ya da bilaterale rektus geriletmesi uygulanmış ve kaymada belirgin azalma tespit edilmiş olup, opere

edilen hastaların hepsinde de baş pozisyonunun belirgin derecede azalmış olduğu görülmüştür (Tablo 1).

DRS'da yapılan cerrahi müdahalenin oküler motiliteyi fazlaca değiştirmemesi nedeniyle, belirgin kayma ve baş pozisyonu olmadıkça cerrahiden kaçınılması, şayet cerrahi gerekiyorsa ezotropyada öncelikle medyal rektus geriletmesi yapılmalıdır. Tek kas geriletmelerinin ABP ve primer pozisyondaki (PP) şaşılığı düzeltmede yetersiz kalabileceği akla getirilmeli, PP'da şaşılık ve ABP'nun çok belirgin olduğu vakalarda 2 horizontal rektus geriletmesi ile daha fazla düzelmeye sağlanabileceği gözönüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kowal VO, Mckeown CA: Duane's syndrome. *Int Ophthalmol Clin* 1992; 54: 323-25.
2. Von Noorden GK: Binokuler vision and ocular motility. Theory and management of strabismus. St Louis: C.V. Mosby, Company 1990; 398-404.
3. Duane A: Congenital deficiency of abduction associated with impairment of adduction, retraction movement, contraction of the palpebral fissure and oblique movement of the eye. *Arch Ophthalmol* 1905; 133-59.
4. De Respinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S: Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 3: 257-288.
5. Von Noorden GK, Maumenee AE: Atlas of strabismus. St Louis: C.V. Mosby Company, 1973; 112-14.
6. Pressman HS, Scott WE: Surgical treatment of Duane's syndrome. *Ophthalmol* 1986; 93: 29-38.
7. Abit F, Sezen F, Şencan S: Duane sendromunda anormal baş pozisyonu cerrahi tedavi sonuçları XXI. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi (1987) Bülteni. İzmir: Karınca Matbaacılık, 1988; 1: 580-84.
8. Kirkham TH: Inheritance of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1970; 54: 323-329.
9. Ahluwalia BK, Gupta NC, Goel SR, Khurana AK: Study of Duane's retraction syndrome. *Acta Ophthalmol* 1988; 66: 728-730.
10. Özkan SB, Sanaç AŞ, Duman S: Duane retraction sendromunda okuler ve sistemik bulgular. *T Oft. Gaz.* 1988; 22: 273-276.
11. Huber A: Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol* 1974; 58: 293-300.
12. Isenberg, Urist MJ: Clinical observation in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1977; 9: 983-84.
13. Maruo T, Kubota N, Arimota H, Kikuchi R: Duane's syndrome. *Jpn J Ophthalmol* 1979; 23: 453-69.
14. Nurözler A, Demirci S, Özal H, Duman S: Duane retraksiyon sendromu. *T Oft Gaz* 1992; 22: 64-66.
15. Sezen F, Şencan S, Közer L: Duane's sendromunda cerra-

- hi endikasyon. XVIII Ulusal Türk Oftalmoloji Kongre Bülteni (1984) Kıbrıs: Öztekin Ofset Basımevi. 1986: 1-8.
16. Tredici TD, von Noorden GK: Are anisometropia and amblyopia common in Duane's syndrome? *J Pediatr Ophthalmol & Strabismus* 1985; 22: 23-25.
 17. Kirkham TH: Anisometropia and amblyopia in Duane's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1970; 69: 774-777.
 18. Spaeth EB: Surgical aspects of defective abduction. *Arch Ophthalmol* 1953; 49: 49-62.
 19. DeDecker W: Kestenbaum transposition operation operation for treatment of the Duane's I retraction syndrome. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1980; 100: 479-482.
 20. Von Noorden GK: Indications of the posterior fixation operation in strabismus. *Ophthalmology* 1978; 85: 512-520.
 21. Feretis D, Papastratigakis B, Tsamprakakis J: Planning surgery in Duane's syndrome. *Ophthalmologica* 1981; 183: 148-153.
 22. Von Noorden GK, Murray E: Up-and down - shoot in Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1985; 23: 212.
 23. Molarte AB, Rosenbaum AL: Vertical rectus muscle transposition surgery for Duane's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27: 171-177.
 24. Stolovitch C, Michaeli-Cohen A: Surgical Results in Duane's Syndrome. AAPOS Meeting, 1997 Charleston, South Carolina, USA, Poster.