



Duane Retraksiyon Sendromlu İki Olgu

Two Cases with Duane Retraction Syndrome

 Ali Osman Gündoğan¹,  Ahmet Özkağnıcı¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi,
Meram Tıp Fakültesi, Göz
Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya,
Türkiye

Makale Tarihleri/Article Dates:

Geliş Tarihi/Received: 23 Mart 2021

Kabul Tarihi/Accepted: 15 Nisan 2021

Yayın Tarihi/Published Online :

17 Nisan 2021

Sorumlu Yazar/Corresponding Author:

Ali Osman Gündoğan,
Necmettin Erbakan Üniversitesi , Meram
Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim
Dalı, Konya, Türkiye
e mail: aogundogan@hotmail.com

Açıklama/Disclosure: Yazarların hiçbiri, bu makalede bahsedilen herhangi bir ürün, aygıt veya ilaç ile ilgili maddi çıkar ilişkisine sahip değildir. Araştırma, herhangi bir dış organizasyon tarafından desteklenmedi. Yazarlar çalışmanın birincil verilerine tam erişim izni vermek ve derginin talep ettiği takdirde verileri incelemesine izin vermeyi kabul etmektedirler.

ÖZ

Amaç: Duane Retraksiyon Sendromu (DRS) tanısı konulan iki olgunun muayene bulguları, uygulanan cerrahiler ve sonuçlarını değerlendirmek.

Gereçler ve Yöntem: Farklı tip DRS tanısı almış ve farklı şaşılık cerrahi teknikleri uygulanmış iki olgunun klinik sonuçları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Aile hikayesi ve sistemik hastalığı olmayan 18 yaşında erkek ve 25 yaşında kadın olmak üzere iki olgu sunulmuştur. İlk olguya unilateral Tip-3 Duane sendromu tanısı konularak lateral rektus geriletme ve Y-split cerrahileri uygulanmıştır. İkinci olguya bilateral Tip-1 Duane sendromu tanısı koyulmuş ve bimedial geriletme cerrahisi uygulanmıştır.

Sonuç: DRS tüm şaşılık vakalarının yaklaşık %1'ni oluşturmakla birlikte, beraberinde ezotropya, ekzotropya, anormal baş pozisyonu ve vertikal kaymalar gibi daha birçok klinik özellik görülmektedir. Özellikle kayma açısı fazla, anormal baş pozisyonu olan ve aşağı/yukarı atımları mevcut olan olgular uygun zamanda planlanmış cerrahi tedaviden fayda görmekteyler. Burada sunduğumuz olgularımızda da uyguladığımız cerrahi tekniklerle hastaların kliniklerinde düzelme sağladık.

Anahtar Kelimeler: Duane retraksiyon sendromu, Şaşılık, Ezotropya

ABSTRACT

Objective: To evaluate the examination findings, follow-up results and surgeries of two cases diagnosed with Duane Retraction Syndrome (DRS)

Materials and Method: The clinical results of two patients who were diagnosed with different types of DRS and underwent different strabismus surgical techniques were retrospectively analyzed.

Results: Two cases, an 18-year-old male and a 25-year-old female, who did not have a family history or systemic disease were presented. The first case was diagnosed with unilateral type-3 Duane syndrome and lateral rectus recession and Y-split surgeries were performed. The second case was diagnosed with bilateral type-1 Duane syndrome and bimedial recession surgery was performed.

Conclusion: Although DRS accounts for approximately 1% of all strabismus cases, many other clinical features such as esotropia, exotropia, abnormal head position and vertical deviations are seen. Especially patients with high deviation angle, abnormal head position and patients with up/down shoots benefit from the planned surgical treatment at the appropriate time. We also improved the patients' clinics with the surgeries we performed on our cases.

Key words: Duane retraction syndrome, Strabismus, Esotropia

GİRİŞ

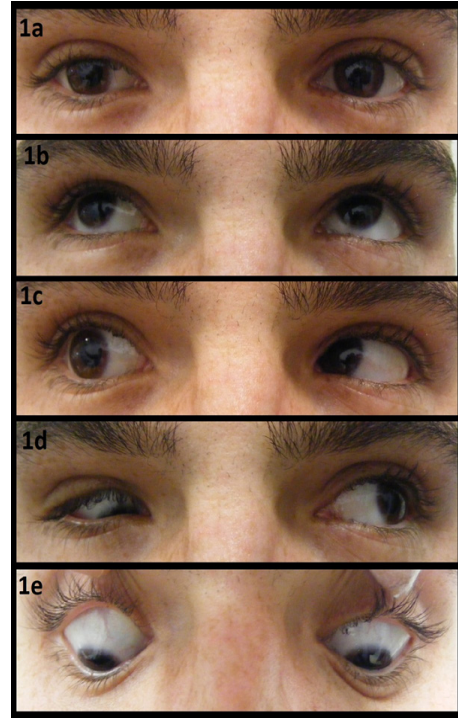
Duane retraksiyon sendromu (DRS) konjenital retraksiyon sendromları arasında en sık görülen şaşılık tipidir. DRS klinik olarak iyi tanımlanmış, addüksiyonda kapak aralığının daralması ve glob retraksiyonu yanısıra sıklıkla değişik miktarlarda addüksiyon kısıtlılığı ile beraber abduksiyon kısıtlanması ve etkilenen gözün addüksiyonda yukarı ve/veya aşağı atımıyla karakterize konjenital bir sendromdur (1). İlk defa 1879 yılında Heuck tarafından göz hareketlerinde ciddi kısıtlılık ile birlikte glob retraksiyonu olan bir hastada tanımlanmıştır. Alexsander Duane 1905'te 54 vakalık bir seri yayımlamış ve sendrom kendi adıyla literatüre geçmiştir (2). DRS patofizyolojisini açıklayan birçok teori vardır. Günümüzdeki en güncel teori medial rektus (MR) kasını innerve etmesi gereken üçüncü kranial sinir aksonlarının hatalı yönlenim sonucu lateral rektus (LR) kasını anormal olarak innerve etmesine bağlı olarak ortaya çıkar. LR kasını inerve etmesi gereken altıncı kranial sinirde (Nervus Abducens) ise hipoplazi ya da agenezi geliştiği gösterilmiştir. Manyetik rezonans görüntüleme teknikleri ve otopsi çalışmalarında Abducens siniri veya nukleusunun olmadığı ve LR kasının okülomotor sinirin aberan bir dalı ile innerve edildiğine dair yayınlar mevcuttur. Elektromyografide abduksiyonda lateral rektus innervasyonunda azalma ve addüksiyonda paradoks artma gözlenmektedir (3,4).

Huber 1974'te DRS'yi 3 tipe ayırmıştır. Tip 1 en sık görülen tiptir. Tip 1'de abduksiyonda kısıtlılık, primer pozisyonda ezotropyaya, ekzotropyaya veya ortoforyaya, addüksiyonda glob retraksiyonu, abduksiyonda kapak aralığında genişleme mevcuttur. En az rastlanan tip olan Tip 2'de addüksiyonda kısıtlılık ve Tip 3'de ise hem abduksiyon, hem de addüksiyonda kısıtlılığın varlığı şeklinde tarif edilmiştir. En önemli bulgusu göz küresindeki retraksiyondur (5). Bu sunumda bilateral Tip-1 ve unilateral Tip-3 DRS tanısı koyduğumuz ve cerrahi uyguladığımız iki olgunun preoperatif ve postoperatif bulgularının takdimi amaçlandı.

OLGU

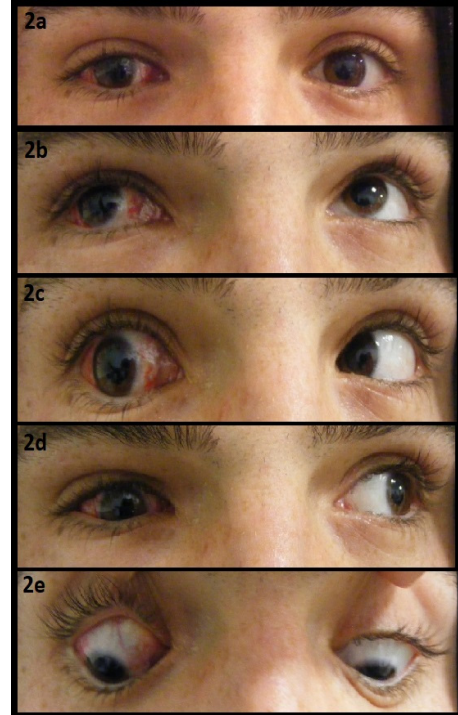
Olgu 1

18 yaşında erkek olgu sağ gözde 7-8 yıldır mevcut olan hareket kısıtlılığı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Bilinen sistemik hastalığı ve aile öyküsü yoktu. Olgunun muayenesinde görme keskinliği sağ gözde tahsihsiz 6/10 tahsihle (+ 2.50 + 0.75 aks 125) 9/10, sol gözde tahsihsiz 7/10 tahsihle (+ 3.00 +0.75 aks 75) 10/10 idi. Anormal baş pozisyonu (ABP) yoktu. Alternan prizma örtme testinde kayma mevcut değildi. Göz hareketleri sağda abduksiyon ve addüksiyonda -3 kısıtlı idi. Ayrıca addüksiyonda kapak retraksiyonu mevcuttu. Sol göz hareketleri heryöneserbestti. Sağ gözde aşağı atım (downshoot) olduğu görüldü. Ön segment ve fundus muayenesi doğaldı (Şekil 1). Elde edilen muayene bulguları ışığında 'sağ Tip 3



Şekil 1. İlk olgunun ameliyat öncesi primer ve dört yöne bakış pozisyonu

Duane retraksiyon sendromu' tanısı konuldu ve sağ gözde aşağı atımı tedavi etmek amacıyla sağ medial ve lateral kaslara geriletme cerrahisi planlandı. İntraoperatif genel anestezi

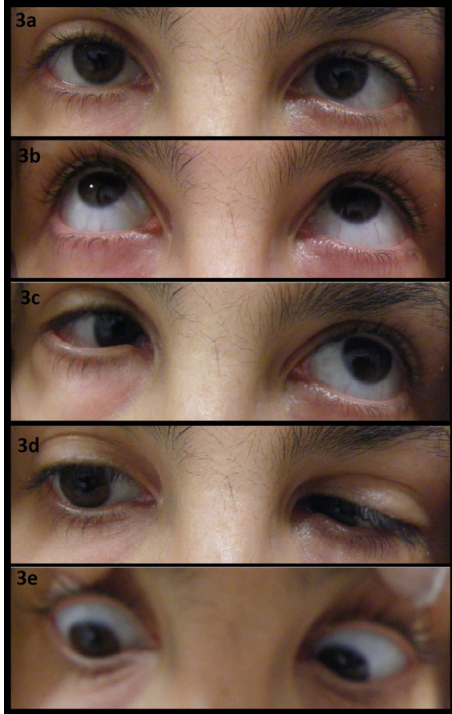


Şekil 2. İlk olgunun ameliyat sonrası primer ve dört yöne bakış pozisyonu

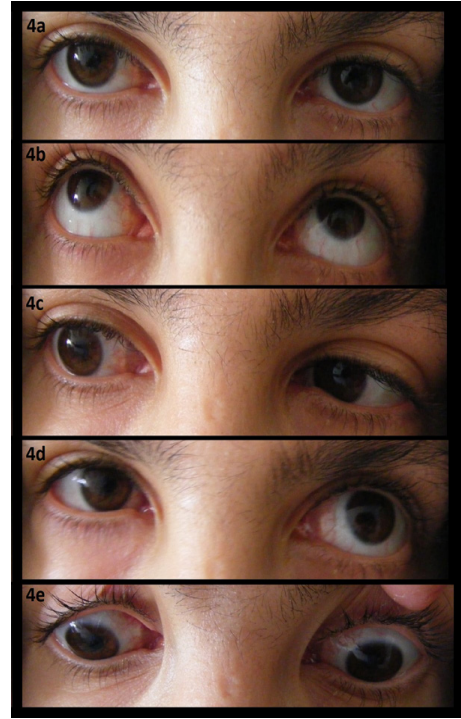
altında traksiyon testi sağda medial ve laterale +3 pozitif. Sağ lateral rektus kasının 4 mm geriletilmesi yanında ikiye ayrılan kas lifleri insersiyon hizası merkez alınarak 10 mm aşağı ve yukarıya Y-Split yöntemi ile skleraya suture edildi. Sağ medial rektus ise 4 milimetre geriletildi ve ayarlanabilir suture yöntemiyle insersiyosuna suture edildi. Konjonktiva kapatılarak işleme son verildi. Postoperatif birinci gün ve birinci hafta kontrollerinde hastanın diplopi şikâyeti yoktu. Alternan prizma örtme testinde kayma tespit edilmedi ve fiksasyon tamdı. Göz hareketlerinde kısıtlılığın azalmasına rağmen abduksiyon ve adduksiyona -2 şeklinde devam ettiği görüldü. Downshoot bulgusu kaybolmuştu (Şekil 2).

Olgu 2

25 yaşında kadın olgu gözlerde kayma şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Bilinen sistemik hastalığı ve aile hikayesi yoktu. Olgunun muayenesinde görme keskinliği sağ gözde tahsihsiz 9/10, tahsihle (+1.00) 10/10, sol gözde tahsihsiz 8/10, tahsihle (+1,25) 10/10 idi. Anormal baş pozisyonu yoktu. Alternan prizma örtme testinde uzak ve yakında 25 PD Ezotropyası (ET) tespit edildi. Bilateral abduksiyonda -4 kısıtlılık mevcuttu. Fiksasyonu tamdı. Adduksiyonda glob retraksiyonu görüldü. Ön segment ve fundus muayenesi doğaldı (Şekil-3). Bu muayene bulguları ışığında olguya 'bilateral Tip 1 Duane retraksiyon sendromu' tanısı konuldu ve cerrahi planlandı. İntraoperatif genel anestezi altında traksiyon testi sağda medial ve laterale +3 pozitif. Cerrahi olarak bimedial rektus kaslarına 5 mm geriletme



Şekil 3. İkinci olgunun ameliyat öncesi primer ve dört yöne bakış pozisyonu



Şekil 4. İkinci olgunun ameliyat sonrası primer ve dört yöne bakış pozisyonu

yapılarak limbustan 9.5 mm uzaklıkta skleraya suture edildi. Konjonktiva kapatılarak işleme son verildi. Postoperatif birinci gün ve birinci hafta kontrollerinde hastanın diplopi şikâyeti yoktu. Alternan prizma örtme testinde kayma saptanmadı ve fiksasyon tamdı. Bilateral göz hareketlerinde kısıtlılığın azalmasına rağmen -2 olarak devam ettiği gözlemlendi (Şekil 4).

TARTIŞMA

Duane retraksiyon sendromu tüm şaşılık tipleri arasında nadir görülen bir yere sahiptir. Çalışmalarda ortaya çıkan sonuçlara göre DRS'nin görülme sıklığı ortalama %1-5 arasındadır (6). En sık görülen formu Tip 1 iken bunu tip 3 ve tip 2 formları takip etmektedir. DRS kadınlarda erkeklerden, sol gözde ise sağ gözden daha sık görülmektedir. Bu durum cinse bağlı genetik geçiş modelleri ve beynin bir yarısının dominant kullanımının fazlalığı ile açıklanabilmektedir (7). İlk olgumuzda bilateral Tip 1, ikinci olgumuzda sağ göz Tip-3 DRS tespit edildi. Duane retraksiyon sendromunda yukarı ve aşağı doğru atımlar, disosiyasyon ve alfabetik paternler de görülebilmektedir (8-9). İlk olgumuzda aşağı atım mevcuttu ancak ikinci olguda yoktu. Ayrıca iki olguda da alfabetik patern rastlanmadı. DRS'li olguların çoğu sporadik olarak ortaya çıkmaktadır. Ott ve ark. genetik geçiş ile ilgili yaptıkları çalışmada geniş bir ailede otozomal dominant geçiş göstermişlerdir. Vakalarımızda aile hikayesi ya da genetik geçiş gösteren herhangi bir anamnez mevcut değildi. Duane

retraksiyon sendromu'nda cerrahi endikasyonlar kesin ve göreceli olarak ikiye ayrılmaktadır. Kesin endikasyonlar, belirgin horizontal kayma ve ABP, göreceli endikasyonlar ise kozmetik açıdan kabul edilmeyecek şekilde adduksiyon esnasında oluşan yukarı ve aşağı atım ile göz hareketlerindeki ileri derecedeki kısıtlılıktır. DRS'li hastalarda ABP ve horizontal kaymayı ortadan kaldırmak için; tek ve çift taraflı medial rektus geriletmeleri, normal gözün geriletmesi ve Faden operasyonu, lateral rektus kasının geriletmesi ve rezeksiyonu gibi çeşitli cerrahi yaklaşımlar önerilmektedir (10-13). Yapılan bir çalışmada DRS'li hastalarda, LR geriletmesi ve Y-split cerrahisinin beraberce uygulanmasının belirgin glob retraksiyonu ile birlikte olan yukarı-aşağı atımların tedavisinde etkili bir cerrahi olduğu, aynı taraf MR geriletmesinin de ilave edilmesi ile glob retraksiyonu, kayma, ABP'nin de düzelebileceği bildirilmiştir. İlk olgumuzda LR kas geriletmesiyle kombine uyguladığımız Y-split cerrahisi sonucu hastanın hem aşağı atımlarının kaybolduğu hem de göz hareketlerindeki kısıtlılığın azaldığını gözlemledik. İkinci vakamıza ise bimedial geriletme yaparak ezotropyayı ortadan kaldırdık ve ilk vakada olduğu gibi glob hareketlerindeki serbestleşmeyi gördük.

Sonuç olarak DRS tüm şaşılık vakalarının yaklaşık %1'ni oluşturmakla birlikte, beraberinde ezotropyayı, ekzotropyayı, anormal baş pozisyonu ve vertikal kaymalar gibi daha birçok klinik özellik görülmektedir. Bu nedenle ayırıcı tanısının iyi yapılması gerekmektedir. Özellikle kayma açısı fazla, anormal baş pozisyonu olan olgular ve aşağı/yukarı atımları mevcut olan hastalar uygun zamanda planlanmış cerrahi tedaviden fayda görmektedirler.

Çıkar Çatışması: Çalışmada herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Finansal Çıkar Çatışması: Çalışmada herhangi bir finansal çıkar çatışması yoktur.

Sorumlu Yazar: Ali Osman Gündoğan, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye 42080

Telefon: 05446143423

e-mail: aogundogan@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. VonNorden GK: Special forms of strabismus, in binocular vision and ocular motility. 6th Edition by Mosby: 458-66
2. De Respinis PA, Caputo AR, Wagner RS, et al. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993;38(3):257e288.
3. Saad N, Lee J. Medial rectus electromyographic abnormalities in Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993;30(2):88-91.
4. Zhang F. Clinical features of 201 cases with Duane's retraction syndrome. *ChinMed J (Engl)* 1997;110(10):789-91.
5. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J*

6. *Ophthalmol* 1974;58(3):293-300.
7. Britt MT, Velez FG, Velez G, et al. Vertical rectus muscle transposition for bilateral Duane Syndrome. *J AAPOS* 2005 Oct;9(5):416-21.
8. Erkan ND, Berk T, Şener EC, ve ark. Duane retraksiyon sendromunun cerrahi tedavisi. *T Klin Oftalmoloji* 1994;3(3):161-65.
9. Rimmer S, Katz B. Dissociated vertical deviation in a patient with Duane's retraction syndrome. *J ClinNeuro-Ophthalmol* 1990;10(1):38-40
10. Shiratori A, Kameyama C, Sibasaki K. Adduction deficiency following a large medial rectus recession in Duane's retraction syndrome type I. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999; 6(2):98-100.
11. Britt MT, Velez FG, Thacker N, et al. Surgical Management of severe cocontraction, globe retraction, and pseudo-ptosis in Duane Syndrome. *J AAPOS* 2004;8:362-6.
12. Sukhija J, Sing M, Sing U. Profound weakening of the lateral rectus muscle with attachment to lateral canthal tendon for treatment of exotropic Duane syndrome. *J AAPOS* 2012;16:298-300.
13. Theodorou N, Burke J. Surgical and functional outcomes in bilateral exotropic Duane's retraction syndrome. *Br J Ophthalmol* 2013;97:1134-7.
14. Pressman SH, Scott WE. Surgical treatment of Duane's syndrome. *Ophthalmology* 1986;93(1):29-38.