

Duane Retraksiyon Sendromu: Klinik Bulguların ve Binoküler Tek Görmenin Değerlendirilmesi

DUANE'S RETRACTION SYNDROME: EVALUATION OF CLINICAL FINDINGS AND BINOCULAR SINGLE VISION

Güliz KUMBAROĞLU*, Banu M HOŞAL**, Özlem EVREN ABBASOĞLU**, Emin GÜRSEL***

* Asist.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği,

** Uz.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği,

*** Doç.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği Şefi, ANKARA

Özet

Amaç: Duane Retraksiyon Sendromu tanısı ile izlenen hastaların klinik özelliklerini ve Duane Retraksiyon Sendromunun binoküler görme üzerindeki etkisini incelemek.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde 1989 - 2001 tarihleri arasında Duane Retraksiyon Sendromu tanısı ile izlenen 29 hasta çalışmaya katıldı. Binoküler görmenin değerlendirilmesi Worth 4 nokta testi (uzak/yakın) ve titmus testi ile yapıldı.

Bulgular: Hastaların 18'i (%62) kadın, 11'i (%38) erkek ve ilk başvuru yaş ortalaması 10 yaş (7 ay - 28 yaş) idi. Yirmibir olguda (%72) sol, 3 olguda (%10.4) sağ ve 5 olguda (%17.2) bilateral Duane retraksiyon sendromu mevcuttu. Hastaların 25'inde (%86.2) tip 1, 4'ünde (%13,8) ise tip 3 Duane retraksiyon sendromu saptandı. Hastaların %48.3'ünde esotropya, %17.2'sinde ekzotropya ve %34.5'inde ortotropya mevcuttu. Hastaların % 88'inde çeşitli dizeylerde binoküler görme tespit edildi.

Sonuç: Duane retraksiyon sendromu olan hastalarda kayma izlenmemesi durumunda, küçük açılı tropya veya abnormal baş pozisyonu geliştirmeleri sebebiyle binoküler görme çeşitli seviyelerde korunabilir. Fakat gözlerin intermitan olarak kayması sebebiyle bazı olgularda normal binoküler görme gelişebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Duane Retraksiyon Sendromu, Binoküler görme, Stereopsis

T Klin Oftalmoloji 2002, 11:146-149

Duane Retraksiyon Sendromu (DRS); abdüksiyonun belirgin olarak kısıtlaması, değişik oranda addüksiyon kısıtlılığı, addüksiyonda palpebral fissürde daralma ve glob retraksiyonu ile karakterize konjenital göz hareket bozukluğudur (1).

İlk olarak 19. yüzyıl sonunda tanımlanmış olan DRS'nun 1905 yılında Duane tarafından tüm klinik bulguları özetlenmiştir (2). DRS'nin beyin

Summary

Purpose: To evaluate the clinical findings and the effects of Duane's retraction syndrome on binocular vision.

Material and Methods: Twenty-nine patients with Duane's retraction syndrome who were followed in our clinic between 1989 and 2001 were included in the study. Binocular vision was measured using Worth 4-dot (distant / near) test and Titmus test.

Results: Eighteen of the patients (62 %) were female and 11 (38 %) were male. The mean age at presentation was 10 years (7/12 - 28 years). Twenty one patients had (72 %) left, 3 patients had (10.4 %) right and 5 patients had (17.2 %) bilateral Duane's retraction syndrome. Twenty-five patients had (86.2 %) type 1, and 4 had (13,8 %) type 3 Duane's retraction syndrome. Forty-eight point three percent of the patients had esotropia, 17.2 % had exotropia and 34.5 % had orthotropia. Eighty-eight percent of the patients had some degree of binocular vision.

Conclusion: Binocular vision may be reserved in patients with Duane's retraction syndrome because of orthotropia, small angled tropia or abnormal head posture. However, in some cases abnormal binocular vision may develop because of intermittent eye deviations.

Key Words: Duane's Retraction Syndrome, Binocular vision, Stereopsis

T Klin J Ophthalmol 2002, 11:146-149

sapındaki innervasyonel bozukluğa bağlı olduğu düşünülmektedir. Mekanik, anatomi ve innervasyona bağlı hasarın yanı sıra özellikle embriyonik gelişim dönemindeki anormalliliğe bağlı olarak (1, 3) Goldenhar sendromu, nörosensoriyel sağırlık gibi ek konjenital anomalilerle beraber izlenebilir.

DRS Huber tarafından 3 tip olarak sınıflandırılmıştır (4). Belirgin abdüksiyon kısıtlılığı ve normal addüksiyonla seyreden formu olan tip 1, en

sık izlenen tipidir. Tip 2'de addüksiyon kısıtlanırken abdüksiyon kısıtlılığı minimaldir ya da yoktur. Tip 3'de hem abdüksiyon hem de addüksiyon kısıtlanır. Her 3 tipte de addüksiyonda glob retraksiyonu ve palpebral fissür daralması olabilir.

Bu çalışmada kliniğimiz şaşılık biriminde DRS tanısı ile izlenen hastaların klinik özellikleri değerlendirildi ve DRS'nun binoküler görme üzerindeki etkisi incelendi.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimiz şaşılık biriminde 1989 - 2001 tarihleri arasında DRS tanısı ile izlenen 29 hasta değerlendirilmeye katıldı. Klinik muayenede hastaların görme keskinliği, sikloplejili refraksiyon, ön segment ve fundus muayenesi, prizma örtme testi (uzak / yakın) ve göz hareketleri değerlendirildi. Binoküler görmemin değerlendirilmesi Worth 4 nokta testi (uzak / yakın) ve Titmus stereotesti ile yapıldı.

Görme keskinliğinin 0.7 ve altında olduğu ya da iki göz arasındaki görme keskinliği farkının 2 veya daha fazla Snellen sırası olduğu hastalar ambliyop olarak kabul edildi. İki göz arasındaki refraksiyon farkının 1 diyoptriden fazla olması ise anizometropi olarak değerlendirildi.

Bulgular

Kliniğimizde takip altında olan toplam 1453 şaşılık hastasının 29'unda (% 1,99) DRS olduğu gözlandı. Hastaların 18'i (%62) kadın, 11'i (%38) erkek ve ilk başvuru yaş ortalaması 10 (7/12 yaş - 28 yaş) idi. Olguların 21'i (%72) sol olmak üzere 3'ü (%10.4) sağ ve 5'i (%17.2) bilateral DRS idi. Hastaların 25'inde (%86.2) tip 1 DRS, 4'ünde (%13,8) ise tip 3 DRS saptandı.

DRS'lı hastaların kayma tipleri ve vertikal göz hareketlerinin değerlendirilmesi Tablo 1'de belirtilmiştir. Hastaların %48.3'ünde (14 hasta) esotropya, %17.2'sinde (5 hasta) ekzotropya ve %34.5'inde (10 hasta) kayma olmadığı olduğu gözlandı. Hastaların 7'sinde yukarı atım, 1'inde aşağı atım olmak üzere toplam 8 hastada vertikal göz hareketleri izlendi. Yedi hastada belirgin baş pozisyonu mevcut idi. Baş pozisyonu mevcut olan hastaların hepsinde 10 prizm diyoptri (pd)den fazla kayma olduğu gözlandı.

Tablo 1. DRS olgularında vertikal hareketlerin değerlendirilmesi

DRS tipi	Kayma	Yukarı atım	Aşağı atım
Tip 1 (25)	Ortotropya (10)	1	1
	Esotropya (13)	2	-
	Ekzotropya (2)	2	-
Tip 3 (4)	Ortotropya (0)	-	-
	Esotropya (1)	1	-
	Ekzotropya (3)	1	-

Hastaların refraksiyon muayenesinde 22 hastada (%75.9) 1 ile 5 diyoptri arasında hipermetropi saptanırken 2 hastada (%6.9) 1 ile 1,5 diyoptri arasında myopi saptandı. Beş (%17.2) hastanın emetrop olduğu gözlandı. Hipermetropisi olan hastaların beşinde ek olarak hipermetropik astigmatizma saptandı. Yedi (%24,1) hastada ambliyopi olduğu görüldü. Ambliyopi 3 hastada anizometropik, 4 hastada ise strabismik olarak değerlendirildi.

Onyedi olguda binoküler görme değerlendirilebildi. Binoküler görme muayenesi yapılan olguların %88'inde çeşitli düzeylerde binoküler görme tespit edildi. Hastaların binoküler görme sonuçları Tablo 2'de verilmiştir. Her iki gözde görme düzeyi 0.9 ile tam olan hastalardan primer bakış pozisyonunda kayması olmayan 6 hastanın 5'inde stereopsis derecesi 100 sec/ark veya daha yüksek iken 1'inde 400 sec/ark olduğu görüldü. Her iki gözde görme düzeyi 0.9 ile tam olan ve 10 prizm diyoptrilik esotropasi olan bir hastada stereopsis 800 sec/ark olarak tespit edildi. Her iki gözde görme düzeyi 0.9 ile tam olan 3 hastada ise stereopsis olmadığı gözlandı. Bu hastaların üçünde de 10 prizm diyoptrinin üzerinde kayma olduğu gözlandı. Görme keskinliği 0,8 veya üzerinde olan 13 hastanın 8'inde Worth 4 nokta testi ile uzak ve yakında füzyon mevcut iken 2 hastada sadece uzakta, 3 hastada ise uzak ve yakında supresyon mevcut idi. Ambliyopisi olan 4 hastanın 2'sinde uzak ve yakında füzyon varken 2'sinde supresyon izlendi.

Olgularımızdan bir hastada (%35) iki taraflı koklear agenesis nedeniyle işitme kaybı mevcuttu.

Tablo 2. DRS olgularında klinik özellikler ve binoküler görmenin değerlendirilmesi

Cins	Yaş	DRS tarafı	DRS tipi	Baş poz.	Görme (sağ / sol)	Kayma (U/Y)	Worth (U/Y)	Titmus (sec/ark)
K	9	sol	1	-	1.0 / 1.0	OT	F/F	50
K	28	sağ	1	-	1.0 / 1.0	OT	F/F	50
K	3,5	sağ	1	-	0.9 / 1.0	OT	F/F	400
K	5	sol	1	-	1.0 / 0.5	ET 30/18	S/S	Ø
K	16	sol	1	-	1.0 / 1.0	ET 18/16	S/S	Ø
K	13	sağ	1	+	1.0 / 1.0	XT 12/16	S/S	Ø
K	20	sol	1	+	1.0 / 1.0	ET 12/0	F/F	60
K	5	sol	1	-	1.0 / 0.9	ET 10/0	S/F	800
E	25	sol	1	-	1.0 / 0.9	OT	F/F	50
K	18	sol	1	+	1.0 / 0.1	ET 40/40	S/S	Ø
E	4	sol	3	-	1.0 / 0.7	XT 8/16	F/F	140
K	6	sol	1	+	1.0 / 1.0	XT 4/16	F/F	40
K	17	sol	1	-	1.0 / 0.8	OT	F/F	80
K	7	sağ/sol	1	-	1.0 / 1.0	OT	F/F	100
E	3	sol	1	-	1.0 / 1.0	OT	F/F	50
K	5	sağ/sol	1	-	0.8 / 0.8	ET 12/0	S/F	200
E	5	sol	1	-	1.0 / 0.9	ET 20/18	S/S	Ø

Baş poz: baş pozisyonu; K: kız; E: erkek; U/Y: uzak/yakın; OT: ortotropya; ET: esotropya; XT:ekzotropya; F: füzyon; S:supresyon

Diğer hastalarda ek bir konjenital anomalide rastlanmadı.

Tartışma

Yapılan araştırmalarda şashılık hastalarının içinde DRS görülme sıklığı %1-4 arasında belirtilmiştir (1, 5-8). Kızlarda daha sık olduğu bilinmektedir. 835 hastanın değerlendirildiği bir çalışmada DRS'nin %58 oranında kadınarda izlendiği bildirilmiştir (1,9). Ülkemizde yapılan çeşitli çalışmaların sonuçları da literatürle uyumlu olup DRS görülme sıklığı kadınarda %56-64 arasında değişiklik göstermektedir (6-8). Başka bir çalışmada ise DRS insidansının %60 olmak üzere erkeklerde daha fazla görüldüğünü belirtmişlerdir (10). Bizim çalışmamızda insidansın kızlarda daha yüksek olduğu görülmüştür. Hastalarımızda özellikle sol gözde yüksek olmak üzere tek taraflı tutuluma daha sık rastlanmıştır. Pek çok çalışmada sol göz tutulumunun daha fazla olduğu gösterilmiştir (1, 3, 5-9). Literatürde bazı çalışmalarında DRS'nin tek taraflı görülmeye oranı %76-91 arasında değişiklik göstermektedir (6-8, 10).

Hastalarımızda en sık tip 1 DRS (%86.2), buna takiben tip 3 DRS (%13.8) izledik. Olgularımızda tip 2 DRS'ye rastlamadık. Benzer sonuç

Aydın ve ark (7) yapmış olduğu çalışmada da elde edilmiştir. Bir çok çalışmada da tip 1 DRS daha sık olarak izlenmektedir (1, 5, 6). Tredici ve arkadaşlarının çalışmasında % 80 hastada tip 1, %7 hastada tip 2 ve %13 hastada tip 3 DRS'na rastlanmıştır (10).

DRS'li vakaların refraksiyon dağılımında 1,5 diyoptrinin üzerinde hipermetropi izlenme oranının %71-82 arasında değiştiği bildirilmiştir (1, 5-8, 10). Bizim çalışmamızda da hipermetropi oranı %75.9'dur. Ancak hastaların ilk başvuru yaşı ele alınacak olunursa bu sonuç doğaldır çünkü 3 yaşından önce belli oranda hipermetropi görülmektedir. DRS'de ambliyopi oranı %3 ile %25 arasında değişmektedir (1, 6, 8, 10). Bizim çalışmamızda %24,1 olarak tespit ettiğimiz ambliyopi oranı diğer çalışmalarla uyumludur. O'Malley ve arkadaşlarının çalışmasında ambliyopi oranı %14 olup, 11 olguda strabismik, 3 olguda ise anizometropik ambliyopi saptanmıştır (1). DRS'de anormal baş pozisyonu ile binoküler görme korunabilir (6). Fakat bu olgularda gözlerin intermitan olarak kayması veya horizontal rektus kaslarının anormal kontraksiyonu sebebiyle anormal binoküler görme gelişebilir. Ambliyopisi olmayan hastalarda bile üç boyutlu görmenin azalabileceği gösterilmiştir (11).

Çalışmamızda, her iki gözde görme düzeyi 0.9 ile tam olan ve primer bakış pozisyonunda kayması olmayan 6 hastanın 2'sinde stereopsis derecesi 100 ve 400 sec/ark olarak tespit edildi.

DRS ile beraber konjenital oküler veya diğer anomaliler de izlenebilmektedir. Embriyonik gelişim döneminin 4-8. haftasında oluşan bu anomaliler özellikle Klippel-Feil anomalisi, sağırlık, Goldenhar sendromu ve iskelet sistemine ait olmaktadır (1, 12-14). Bizim hastalarımızdan sadece birinde bilateral koklear agenesise bağlı sensorinöral sağırlık mevcut idi.

DRS'lı hastalarda kayma derecesi yüksekse, anormal baş pozisyonunu düzeltmek amacıyla veya vertikal hareketleri ortadan kaldırırmak için cerrahi tedavi uygulanır (15). Ancak cerrahi, hiçbir zaman anormal göz hareketlerini tam olarak ortadan kaldırırmaz. Özellikle kas gerilemesi ve transpozisyonu tercih edilen yöntemlerdir. Horizontal rektus kaslarının rezeksiyonu retraksiyonu artırmaması açısından önerilmemektedir. Ancak transpozisyonun rektus gerilemesi ile beraber uygulandığı durumlarda ön segment iskemi riski artar (9, 15-17). Kliniğimizde cerrahi uygulanan 8 hastanın postoperatif dönemde değerlendirilmesinde primer bakış pozisyonunda kayma olmadığı ya da 10 pd'den az kayma olduğu tespit edildi. Yapılan diğer çalışmalarda da belirgin kayma ve baş pozisyonunun cerrahi müdahale ile büyük oranda düzeldiği bildirilmiştir (7, 9, 15, 17, 18).

Sonuç olarak DRS olan hastaların çoğunda kayma izlenmemesi, küçük açılı tropya veya anormal baş pozisyonu geliştirmeleri sebebiyle binoküler görme çeşitli seviyelerde korunmaktadır. Fakat bu olgularda gözlerin intermitan olarak kayması sebebiyle anormal binoküler görme gelişebilir. Bu hastaların anizometropi ve ambliyopi yönünden izlenmeleri gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. De Respinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's Retraction Syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 38: 257-87.
2. Duane A. Congenital deficiency of abduction associated in the impairment of abduction, retraction movement, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Arch Ophthalmol* 1905; 34: 133-59.
3. Pfaffenbach DD, Cross HE, Kearns TP. Congenital Anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthal* 1972; 88: 635-9.
4. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Brit J Ophthal* 1974; 58: 293-301.
5. Ahluwalia BK, Gupta NC, Goel SR, Khurana AK. Study of Duane's retraction syndrome. *Acta Ophthalmologica* 1988; 66: 728-30.
6. Arman A, Kutluk S, Can İ, Özdemir Y, Kural G. Duane retraksiyon sendromu: Klinik bulguların değerlendirilmesi. *T Klin Oftalmol* 1997; 6: 25-6.
7. Aydin E, Totan Y, Bayramlar H, Erten A. Duane retraksiyon sendromu: Klinik bulguların ve cerrahi sonuçların değerlendirilmesi. *T Oft Gaz* 2000; 30: 80-4.
8. Budak K, Erkam N. Duane retraksiyon sendromu: Cerrahi. *T Klin Oftalmoloji* 1994; 3: 24-8.
9. Isenberg S, Urist M. Clinical observations in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1977; 84: 419-25.
10. Tredici TD, von Noorden GK. Are anisometropia and amblyopia common in Duane's Syndrome? *J Ped Ophthal Strab* 1985; 22: 23-5.
11. Sloper JJ, Collins AD. Effects of Duane's retraction syndrome on sensory visual development. *Strabismus* 1999; 7:25-36.
12. Shauly Y, Weissman A, Meyer E. Ocular and systemic characteristics of Duane Syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993; 30: 178-83.
13. Kirkham TH. Inheritance of Duane's syndrome. *Brit J Ophthal* 1970;54: 323-8.
14. Cross HE, Pfaffenbach DD. Duane's retraction syndrome and associated congenital malformations. *Am J Ophthalmol* 1972; 73: 442-9.
15. Pressman SH, Scott WE. Surgical treatment of Duane's syndrome. *Ophthalmology* 1986; 93: 29-38.
16. Saunders RA, Phillips MS. Anterior segment ischemia after three rectus muscle surgery. *Ophthalmology* 1988; 95: 533-7.
17. Erkan ND, Berk T, Şener EC, Sanaç AŞ. Duane retraksiyon sendromunun cerrahi tedavisi. *T Klin Oftalmoloji* 1994; 3: 161-5.
18. 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.

Geliş Tarihi: 06.08.2001

Yazışma Adresi: Dr Banu HOŞAL

Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği
ANKARA