

İpsilateral Periferik Fasial Paralizi ve Timsah Gözyaşı Sendromunun Eşlik Ettiği Bir Duane Sendromu Olgusu*

Cem Yıldırım (*), Sinan Tatlıpınar (**), Soner Akpınar (***) Volkan Yaylalı (*), Serap Özden (****)

ÖZET

Amaç: İpsilateral periferik fasial paralizi ve timsah gözyaşı sendromunun eşlik ettiği bir Duane sendromu olgusunu sunmak.

Yöntem: Kliniğimize doğuştan beri mevcut olduğu söylenen baş pozisyonu ve göz hareketi kısıtlılığı ile getirilen 4 yaşındaki bir kız çocuğu ele alındı. Detaylı oftalmolojik ve sistemik muayeneleri yapıldı.

Bulgular: Yapılan oftalmolojik muayenede; primer pozisyonda sol ezotropya, sol gözde abdüksiyon kısıtlılığı, addüksiyonda glob retraksiyonu ve kapak aralığında daralma (Duane Tip-I) tespit edildi. Baş sola deviyeydi. Ön segment bulguları ve fundus muayenesi normal sınırlarda tespit edildi. Yüzün sol kısmında periferik fasial paralizi bulguları tespit edildi. Yemekle beraber sol gözde yaşarma gözlendi (timsah gözyaşı). Beyin tomografisi normal sınırlarda olarak rapor edildi.

Tartışma: Duane sendromuna sıklıkla çeşitli oküler ve sistemik malformasyonlar eşlik etmektedir. Her hastanın ayrıntılı bir şekilde sistemik açıdan değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Duane sendromu, fasial paralizi, timsah gözyaşı

SUMMARY

Duane's Syndrome Associated with Ipsilateral Peripheral Facial Paralysis and Crocodile Tears: A Case Report

Purpose: To present a case of Duane's Syndrome associated with ipsilateral peripheral facial paralysis and crocodile tears.

Methods: A four-year-old female patient with a history of head tilt and eye movement disorder starting from birth was brought to our department. Detailed ophthalmological and systemic examinations were performed.

Results: In her ophthalmological examination, she had left esotropia with abduction deficit, globe retraction and narrowing of palpebral aperture during adduction (Duane's Syndrome Type I). Her face is tilted to left. Biomicroscopical and fundus examinations were within normal limits. Peripheral type facial paralysis was observed in the left part of her face. She had tearing in left eye during chewing (crocodile tears). Brain tomography was reported to be normal.

(*) Doç. Dr., Pamukkale Üniv. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

(**) Öğr. Gör. Dr., Pamukkale Üniv. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

(***) Araş. Gör. Dr., Pamukkale Üniv. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

(****) Prof. Dr., Pamukkale Üniv. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

♦ XXXVI. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde (Ankara 2002) poster olarak sunulmuştur.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 24.10.2002

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 17.03.2003

Kabul Tarihi: 28.03.2003

Conclusion: A variety of systemic and ocular malformations may accompany Duane's Syndrome. Hence, every patient with this disorder should be evaluated carefully for the possible presence of associated anomalies.

Key Words: Duane's syndrome, facial palsy, crocodile tears

GİRİŞ

Duane retraksiyon sendromu (DRS), göz hareketlerindeki değişikliklerle karakterize konjenital bir anomalidir. Karakteristik bulguları; abdüksiyon kısıtlılığı, addüksiyonda göz küresinin retraksiyonu ve palpebral aralıkta daralma, addüksiyonda elevasyon veya depresyon (*upshoot veya downshoot*) ve addüksiyonda minimal bir kısıtlanmadır (1,2).

Stilling-Türk-Duane sendromu olarak da tanımlanan bu durum sıklıkla sol gözde ve 2/3 oranında kadınlarda daha sık olarak görülür (2).

DRS'na bir çok sistemik ve oküler anomalilerin eşlik ettiği bilinmektedir (Tablo 1 ve 2). Oküler anomaliler arasında; nistagmus, epibulber dermoid, iris stromasında displazi, pupiller anomali, katarakt, heterokromi, persistan hyaloid arter, koroid kolobomu, distikiazis, timsah gözyaşı, mikroftalmus, Marcus Gunn jaw-wink, optik sinir hipoplazisi gibi konjenital anomaliler sayılabilir. Sistemik malformasyon olarak; spina bifida, yarı damak, yüz anomalileri, sağırılık, dış kulak, el ve ayakta anomaliler bildirilmiştir (2).

Bu vaka takdiminde, doğuştan beri mevcut olduğu söylenen baş pozisyonu ve sol gözde içe kayma öyküsü olan 4 yaşındaki kız çocuğu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Oftalmolojik muayenede; görme bilateral 0.8 (E eşeli) olarak tespit edildi. Biomikroskopik muayenede ön segment normal sınırlardaydı. Fundus muayenesinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Primer pozisyonda sol ezotrophia mevcuttu. Uzakta ve yakında primer kayma (sağ göz ile fikse ederken) 18 prizma tabanı dışta, sekonder kayma (sol göz ile fikse ederken) ise 45 prizma (tabanı dışta) olarak tespit edildi. Sol gözde abdüksiyon kısıtlılığı (orta hattı geçmiyor), addüksiyonda göz küresinin retraksiyonu ve kapak aralığında daralma tespit edildi. Sol periferik fasial paralizi nedeniyle sol göz kapak aralığındaki daralma olduğundan daha az ortaya çıkıyordu (Şekil 1). Baş sola 15° dönük idi. Huber sınıflamasına göre Duane tip I olarak tanı konuldu (3). Öyküde yemek yeme esnasında sol gözde yaşarma olduğu ifade edilmekteydi. Bu durum tarafımızdan da müşahade edildi ve timsah gözyaşı sendromu ile uyumlu olduğu düşünüldü. Yüzün sol kısmında periferik fasial paralizi bulguları tespit edildi. KBB muayenesinde periferik fasial paralizinin lokalizasyonu net olarak belirlenemedi. Baş pozisyonun ortopedik kaynaklı olmadığı, sternokleidomastoid kas kontraktürü veya boyun omurlarında patolojinin bulunmadığı tespit edildi. Çocuk hastalıkları tarafından yapılan sistemik muayenede ek patolojiye rastlanmadı. Çekilen kranial tomografi normal olarak değerlendirildi.

Tablo 1. Duane sendromunda rastlanan göz bulguları (5)

	Fundus	Glob	Adneksler
Sık rastlanan		Nistagmus, epibulber dermoid, anizokori, kolobom	Ptozis, timsah gözyaşı
Nadir rastlanan	Optik sinir hipoplazisi	Katarakt, heterokromi	M-G jaw-wink, anormal lakrimal drenaj
Seyrek rastlanan	Persistan hyaloid arter, myelinli sinir lifi, disk situs inversus	Brown's sendromu, mikroftalmus, keratokonus, spasmus nutans, mikrokornea, ailesel eksternal oftalmopleji	Ota nevus, ekotropium, lagoftalmi, Horner sendromu, anormal karunkül

Tablo 2. Duane sendromunda rastlanan sistemik bulgular (5)

	Sık rastlanan	Nadir rastlanan
Santral sinir sistemi	İşitme anomalileri	A-V malformasyon, 7. sinir paralizisi, mental retardasyon
El ve yüz	Dış kulak yolu defektleri, yüz asimetrisi, yanık damak	Kraniyal sinostoz, mikrosefali, anormal diş yapısı, hemanjiom, yüksek damak, anensefali
Kas iskelet sistemi	Vertebral anomaliler, tenar hipoplazi, kaburga anomalileri, ayak anomalileri,	Spina bifida, parmak deformiteleri, musküler distrofiler
Visseral organlar	Kardiak anomaliler	Hirschsprung hastalığı, renal displazi, vesiko-ureteral reflü, segmental kolon dilatasyonu, imperfore anüs, umbilikal herni, genito üriner anomaliler
Sendromlar	Klippel-Feil, Goldenhar	Holt-Oram, Marfan/Ehler's Danlos, Möbius

Baş pozisyonu ve ezotrophia nedeniyle cerrahi planlandı. Operasyon esnasında yapılan *force duction* testinde sol göz dışı bakışta kısıtlılık tespit edildi. Cerrahi eksplorasyonda sol medial rektus kasının limbua 3.5 mm uzaklıkta yapıştığı gözlemlendi. Operasyonda her iki göz medial rektuslara yapışma yerinden 4 mm geriletme uygulandı. Operasyondan 4 ay sonra yapılan kontrol muayenesinde, primer pozisyonda ortoforik olduğu gözlemlendi (Şekil 2). Sekonder kayma 12 prizma tabanı dışta olarak ölçüldü. Baş pozisyonunun belirgin olarak azaldığı (5° sola) izlendi. Cerrahi sonrası sol göz dışı bakışta belirgin bir değişiklik izlenmezken, sol göz içe bakışta medial rektus geriletmesine bağlı olarak minimal kısıtlılık olduğu görüldü (Şekil 2).

TARTIŞMA

DRS'nun etiyolojisinde üç faktör öne sürülmektedir:

a- İnnervasyonel anomaliler: Son yıllarda elektromyografik bilgilerin etkisi ile en çok öne sürülen mekanizmalardır. Yapılan çalışmalarda vakaların çoğunda lateral

rektusun anormal olarak 3. sinir tarafından innerve edildiği gösterilmiştir (4). Bu teoriye göre; Duane bulgularına adaleler arasındaki anormal innervasyon, yani ko-kontraksiyon yol açmaktadır. Bu nedenle glob retraksiyonu ve palpebral aralıkta küçülme ortaya çıkmaktadır (5). Sato'nun çalışmasında 14 vakanın 12 tanesinde lateral rektus kasının anormal innervasyonu tespit edilmiştir (6). Bunlarda 6. sinirin nükleusu ve sinir demetinde hipoplazi tespit edilmiştir. Bu nedenle bu sendrom konjenital aberan innervasyon olarak da tanımlanmaktadır (7). Konjenital fasiyal paralizinin de DRS'na eşlik ettiği bildirilmiştir (7).

b- Embriyonik faktörler: Embriyonun 4 ve 8. haftalarında 3, 4 ve 6. kafa çiftlerinin geliştiği bilinmektedir. Bu dönemde talidomid ve alkol alan annelerin çocuklarında Duane olguları bildirilmiştir (2,5). 1980 yılında Ramsay ve Taylor timsah gözyaşı ile birlikte Duane sendromu ilişkisini embriyogenezisteki teratojenlere bağlamıştır (8).

c- Yapısal anomaliler: İç rektus adalesinin öne yapışma yapması ve/veya dış rektus adalesinin elastik olmaması

bu sendroma yol açabilir. Mekanizmanın temelinde lateral rektus kasının elastik olmaması veya fibrozise bağlı kontraktür olabileceği öne sürülmüştür (5).

Shaully ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada Duane sendromlu olguların %15.9'unda kulak ve işitme anomalileri, %19'unda çeşitli göz anomalileri ve %6.4'ünde ortopedik deformiteler tespit edilmiştir (1). Pfaffenbach'ın 186 vaka üzerinde yaptığı çalışmada iskelet anomalisi %11.8, kulak ve işitme anomalisi %7.5 oranında tespit edilmiştir (7). Daha sonra Cross ve Pfaffenbach bu anomalileri 4 kategori altında birleştirmişlerdir. Bunlar; iskelet, kulak, göz ve nöral sistem olarak sınıflandırılmıştır (9). Buna göre primer iskelet sisteminde en sık karşılaşılan damak ve vertebral anomaliler; kulakta, dış kulak yolu ve semisürküler kanal anomalileri; gözde, ekstraoküler kas tutulumu ve oküler dermoid anomalileri; nöral sistemde ise, 3, 4 ve 6. kranyal sinir anomalileri sıklıkla bildirilmiştir.

DRS ve timsah gözyaşları birlikteliği daha önce literatürde nadir olmayan sıklıkta rapor edilmiştir. Bir çok araştırmacı (8,10,11,12) timsah gözyaşlarının sık rastla-

Şekil 1. Primer pozisyonda sol ezotropya, sola bakışta sol gözde abdüksiyon kısıtlılığı, sağa bakışta sol gözde addüksiyonda göz küresinin retraksiyonu ve kapak aralığında daralma izlenmektedir.



Şekil 2. Hasta 4. ay kontrol fotoğrafında, primer pozisyonda ortoforik olarak izleniyor. Duane sendromu bulgularına ilave olarak sağa bakışta sol gözde minimal kısıtlanma izlenmektedir.



nan bir durum olduğunu ve yanlış yönlene 7. sinir liflerinden kaynaklandığını öne sürmüştür. Klasik olarak bu duruma 7. sinirin travma veya inflamasyona bağlı paralizileri sonrası rastlanır. Duane ve timsah gözyaşı birlikteliğinin etiolojisinde santral faktörler düşünülmektedir. Ramsay ve Taylor ponsta 6. sinir nükleusunda dejenerasyon veya yakınında disgenezi olduğunu belirtmişlerdir (8). Benzer bir şekilde diğer bir aberan innervasyon sendromu olan Marcus Gunn jaw-wink sendromu da DRS'nda rastlanmaktadır (10). Yani 6. sinir gibi 7. sinir nükleusunda da konjenital disgenezisten etkilenmekte ve bu şekilde tükürük bezi innervasyonunu da sağlayan lifler aberan olarak gözyaşı bezini innerve etmektedir. Bizim olgumuzda hem fasiyal paralizi, hem de timsah gözyaşı sendromu mevcuttu.

Wildervanck sendromu (serviko-okülo-akustik sendrom), Duane, Klippel-Feil ve konjenital sensorinöral sağırılık komponentlerinden oluşmaktadır. Klippel-Feil anomalisinde servikal vertebra anomalileri (tortikollis, fasiyal asimetri, yele boyun) eşlik eder (13). Ezotropya veya ekzotropanın eşlik ettiği Duane olgularında baş pozisyonuna rastlanmaktadır. Bu olgularda binoküler görme ve bifoveal fiksasyonu sağlamak için oluşturulan baş pozisyonu sıklıkla tortikollisle karışabilir (14). Bizim vakamızda yapılan incelemede baş pozisyonunun ortopedik kaynaklı tortikollis olmadığı belirlenmiştir.

Sonuç olarak, Duane sendromuna sıklıkla çeşitli oküler ve sistemik malformasyonlar eşlik etmektedir. Bu nedenle her hastanın ayrıntılı bir şekilde oküler ve sistemik açıdan değerlendirilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Shauly Y, Weissman W, Meyer E: Ocular and systemic characteristics of Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993; 30: 178-183
2. Sanaç AŞ, Şener EC: Şaşılık ve Tedavisi. 2. baskı. Ankara, Pelin Ofset. 1991;160-3
3. Huber A: Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol* 1974; 58: 293-300
4. Scott AB, Wong GY: Duane's syndrome: An electromyographic study. *Arch Ophthalmol* 1972; 87: 140-147
5. Derespınıs PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S: Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 38: 257-88
6. Sato S: Elektromyographic study on retraction syndrome. *Jpn J Ophthalmol* 1960; 4: 57-66
7. Pfaffenbach DD, Cross HE, Kearns TP: Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 1972; 88: 635-9
8. Ramsay J, Taylor D: Congenital crocodile tears: a key to the etiology of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1980; 64: 518-522
9. Cross HE, Pfaffenbach DD: Duane's retraction syndrome and associated congenital malformations. *Am J Ophthalmol* 1972; 73: 442-450
10. Agarwal RK: Bilateral Duane's retraction syndrome associated with crocodile tears. *Indian J Ophthalmol* 1984; 34: 234-244
11. Brik M, Athayde A: Bilateral Duane's syndrome, paroxysmal lacrimation and Klippel-Feil anomaly. *Ophthalmologica* 1973; 167: 1-8
12. Nair KR: Bilateral Duane's retraction syndrome associated with crocodile tears syndrome. *Neurology India* 1978; 26: 144-146
13. Jones KL: *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*. Philadelphia, WB Saunders, 1988; 272,558,584
14. Rubin SE, Wagner RS: Ocular torticollis. *Surg Ophthalmol* 1986; 30: 366-387