

BÖLÜM 3

DUANE SENDROMU

Tuğçe TÜRKCAN SOĞUKSULU¹

GİRİŞ

Duane sendromu (DS); horizontal yöndeki göz hareketlerinde kısıtlanmayla birlikte, addüksiyon hareketi sırasında palpebral fissür daralması ve glob retraksiyonunun görülebildiği bir konjenital kraniyal disinnervasyon bozukluğudur (1-4).

Bu sendromda, 6. kraniyal sinir veya çekirdeğinin konjenital hipoplazisi ya da yokluğu nedeniyle; lateral rektus kası 3. kraniyal sinirin aberan bir dalı ile innerve olur (2). Bu durum, addüksiyon sırasında medial ve lateral rektus kaslarında ko-kontraksiyon meydana gelmesine sebep olur (2,5). Ayrıca, vertikal kas fonksiyonlarında bir bozukluk olmamasına rağmen; gergin lateral rektus kasının “yular/tasma etkisi” nedeniyle (mekanik sebep) ve/veya innervasyonel bozukluklara bağlı olarak anormal vertikal göz hareketleri görülebilir (2,5,6). Etkilenen gözde addüksiyon sırasında yukarı ve/veya aşağı atım görülebilir (7). Hatta bazen alfabetik patern şaşılık ve primer pozisyonda vertikal kayma gözlenebilir (5).

Klinik muayenede glob retraksiyonu ve aşağı/yukarı aşırı atımlar derecelendirilebilir:

Glob retraksiyonunun derecesi; etkilenen göz maksimum addüksiyondayken, kapak aralığının orta hattan ölçülmesi ve addüksiyon durumundaki diğer göz ile karşılaştırılması ile belirlenir. 0- daralma yok, 1- %25’in altında daralma var, 2- %25 ile %50 arasında daralma var, 3- %50 ile %75 arasında daralma var, 4- %75 üzerinde daralma var, şeklinde derecelendirilir.

Aşağı/yukarı aşırı atımların derecesi ise; etkilenen göz addüksiyonda iken, sağlam gözün pupilla merkezinden, medial kantall tendonlar arasındaki hatta paralel çekilen düz bir çizgi ile belirlenir. 0- çizgi etkilenen gözün pupillasını ikiye böler, 1- çizgi pupilla merkezi ile pupilla kenarı arasında uzanır, 2- çizgi pupilla kenarı ile limbus arasında uzanır, 3- çizgi limbusta veya skleradadır, 4- kornea göz kapağı altında kaybolur (5,8,9).

¹ Uzm. Dr., Rize Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, tugceturkcan@gmail.com

Duane sendromunda görülen ambliyopi; sıklıkla anizometri nedeniyle oluşmaktadır (9,10). Ayrıca tek taraflı etkilenimi olan, ezotropyaya veya ekzotropyası mevcut hastalar, binoküler görmenin sağlanması ve düksiyon yetersizliğinin telafi edilmesi için anormal baş pozisyonu geliştirebilirler (9,11,12).

Duane sendromu, şaşılık hasta popülasyonunun %1 ila 4'ünü oluşturur (2,12,13). Vakaların çoğu sporadik olmakla birlikte, yaklaşık %5-10 oranında otosomal dominant ailesel geçiş görülür (1,5,9,10,14). Ailesel DS vakalarında; çoğunlukla 6. kranial siniri etkilediği bilinen CHN1 gen mutasyonu suçlanmaktadır (5,9,12). Duane sendromu; yine bazı gen mutasyonları ile ilintili olarak sendromik durumlarla birliktelik gösterebilir (5,9). Bunlar arasında; Duane- Radial Ray sendromu, Holt-Oram sendromu, acro-renal-ocular sendrom ve Bosley-Salih-Alorainy sendromu sayılabilir (1,5). Ayrıca nistagmus, anizokori, pitozis, epibulbar dermoid kist, konjenital katarakt, heterokromi, mikroftalmi, optik sinir hipoplazisi gibi başka göz bulguları DS'e eşlik edebilir (10,12).

Duane sendromu, çoğunlukla kadınlarda ve yaklaşık %80 oranında tek taraflı, sıklıkla sol gözde görülür (1,10,11,14).

SINIFLANDIRMA

Huber, 1970 yılında yaptığı elektromiyografik çalışmalar sonucunda hastalığı 3 sınıfa ayırmıştır ve günümüzde en sık bu sınıflandırma kullanılmaktadır (9,10). En sık görülen tip 1 DS'de; abdüksiyon defektif iken, addüksiyon normal veya hafif etkilenmiştir (9,15,16). Sıklıkla primer pozisyonunda ezotropyaya görülür (10). Elektromiyografide lateral rektus kasında paradoksal innervasyon görülür ve abdüksiyon sırasında bir tane tep atım gözlenir. Medial rektus normaldir (10,17). En az sıklıkta görülen tip 2 DS'de; addüksiyon defektif iken, abdüksiyon normal veya hafif etkilenmiştir (9,15,16). Sıklıkla primer bakış pozisyonunda ekzotropyaya görülür (10). Elektromiyografide; lateral rektus kasında, addüksiyon ve abdüksiyon sırasında iki adet tep atım görülür. Medial rektus normaldir (9,10,17). Tip 3 DS'de ise; hem abdüksiyon hem addüksiyon kısıtlıdır (6,15). Primer bakış pozisyonunda ortoforya mevcuttur (10). Elektromiyografide; primer bakış pozisyonunda, addüksiyonda ve abdüksiyonda, lateral ve medial rektusun simultane innervasyonu gözlenir (9,17).

Duane sendromu varyantları

Ekstraoküler kaslarda Huber'in sınıflandırmasına uymayan anormal innervasyon durumları ise "atipik DS" olarak adlandırılır (13). Vertikal retraksiyon sendromu, konjenital addüksiyon defisiti ve sinerjistik diverjans, Y patern deviasyon bu atipik formlara örnek olarak verilebilir (9,13,17).

Vertikal retraksiyon sendromu

Bu varyantta vertikal göz hareketleri sırasında kapak retraksiyonu görülür (13). Etkilenen gözde elevasyon veya depresyon kısıtlılığı olabilir, hipotropya, hipertropya veya ortotropya görülebilir (9).

Konjenital addüksiyon defisiti ve sinerjistik diverjans

Etkilenen gözde addüksiyon defisiti ve addüksiyona teşebbüste simultane abdüksiyon gözlemlenir. Hastalarda geniş açılı ekzotropya ve etkilenmemiş tarafa doğru baş pozisyonu vardır (9). Elektromiyografi çalışmalarında; medial ve lateral rektusun ko-kontraksiyonu sırasında, medial rektusta yetersiz aktivite ile birlikte lateral rektusun aşırı kasılması gözlemlenir (13). Tip 2 DS varyantı olarak kabul edilmektedir (9,17).

Y patern deviasyon

Kushner bu durumu “psödo inferior oblik hiperfonksiyonu” olarak adlandırmıştır ve sebebinin yine lateral rektustaki paradoksal kontraksiyon olduğu düşünülmektedir (18).

TEDAVİ

Konservatif tedavi

Duane sendromlu hastalarda genel ilke, kesin gerekçeler olmadıkça operasyon planlanmamasıdır (4,13). Hastalar, ambliyopi ve anizometri açısından düzenli takip edilmelidir (1). Gerekirse optik düzeltme yapılmalıdır (16). Eğer ambliyopi gelişmişse kapama tedavisi önerilebilir. Hafif baş pozisyonunun düzeltilmesinde prizmatik gözlüklerden faydalanılabilir (1).

Cerrahi tedavi

Duane sendromunda cerrahi tedavinin ana hedefleri; anormal baş pozisyonunun ortadan kaldırılması, aşırı düzeltmeye veya ek hareket kısıtlanmasına neden olmadan şaşılığın düzeltilmesi ve glob retraksiyonu, aşağı/yukarı atımların hafifletilmesi olmalıdır (1,3,12). Bu hedeflere ulaşılması için; ipsilateral veya bilateral horizontal rektus kaslarına resesyon, vertikal rektus kas transpozisyonu, posterior fiksasyon sütürü konulması ve oblik kasların zayıflatılması gibi birtakım cerrahi prosedürlerden bahsedilmiştir (1).

Seçilmiş vakalarda botulinum toksin uygulaması cerrahi tedaviye alternatif olarak uygulanabilir (1,3,19). Ameri ve arkadaşlarının (3), Tip 1 DS hastalarına botulinum toksin uygulaması yaptıkları bir çalışmada; botulinum enjeksiyonun-

dan oldukça güvenli bir tedavi seçeneği olarak bahsedilmiştir. Ayrıca tekrarlayan enjeksiyonlar sonrasında kalıcı etki oluşabileceği düşünülmektedir (2).

Cerrahi tedavi uygulanacaksa, işlemten önce yapılan ölçümlere göre kişisel tedavi planlaması yapılmalıdır. Primer pozisyondaki ezo-, ekzo-, orto- tropyta varlığı ve kayma miktarı, zorlu düksiyon testinde saptanan kontraktür/fibrozisin derecesi ve versiyon/ düksiyon hareketlerindeki kısıtlılığın belirlenmesi önemlidir (2,9,12,20).

Ezotropik Duane sendromunda cerrahi tedavi

Ezotropik Duane sendromunda primer pozisyondaki kayma ve anormal baş pozisyonunun tedavisinde kullanılabilecek yöntemler üç başlık altında değerlendirilebilir:

- 1) Horizontal kas cerrahisi; tek taraflı veya bilateral medial rektus kası reseksyonu, etkilenen gözde medial rektus kası reseksyonu ve kontrateral medial rektus kasına Faden operasyonu,
- 2) Vertikal rektus kas cerrahisi; vertikal rektuslara tam tendon ya da parsiyel tendon transpozisyonu ve yalnızca superior rektus transpozisyonu,
- 3) Horizontal ve vertikal rektuslara kombine cerrahi (1,2,17).

Tek taraflı medial rektus reseksyonu, primer bakış pozisyonundaki kayması 20 prizma diyoptriyi (PD) geçmeyen vakalara uygulanabilir (2,9,12,17). Geniş açılı ezotropyası olan, ciddi glob retraksiyonu görülen ve etkilenen gözdeki medial rektusta kontraktür gelişen vakalarda bilateral medial rektus reseksyonu uygulanır (20).

Vertikal rektus transpozisyon cerrahisi, ilk olarak 1974 yılında Gobin tarafından tanıtılmıştır. Etkilenen gözde medial rektus reseksyonuyla birlikte, lateral rektusa vertikal rektus transpozisyonu uygulanabilir (21). Bu cerrahi yöntem, addüksiyonu 15° ila 45° aralığında artırabilir (9). Fakat ön segment iskemisi, geç aşırı düzelme ve addüksiyon kısıtlılığı oluşma riski nedeniyle, transpozisyon cerrahisi ile birlikte medial rektus reseksyonundan kaçınılması, ipsilateral medial rektusa botulinum toksin uygulanması, kontrateral medial rektus kasına reseksiyon uygulanması gibi alternatifler düşünülmüştür (22,23).

2006 yılında Johnston'ın bulduğu superior rektus kas transpozisyonu (SRT) yöntemi ise; 15 PD altındaki kaymalarda önerilmiştir. 15 ila 25 PD aralığındaki kaymalarda ve önemli derecede baş pozisyonu olan hastalarda, bu yöntemin medial rektus reseksyonu ile birlikte uygulanabileceğinden bahsedilmiştir. 25 PD üzerindeki kaymalarda ise; SRT yöntemi her iki göz medial rektus reseksyonu ile birleştirilebilir (20,24,25).

Ekzotropik Duane sendromunda cerrahi tedavi

Ekzotropik DS, lateral rektus kasındaki kontraksiyona veya innervasyonel anormalliklere bağlı olarak, lateral rektus kasılma gücünün medial rektustan daha fazla olduğu durumlar sonucu, nadir olarak gözlenmektedir (2,20). Cerrahi tedavi endikasyonları ezotropik DS ile aynıdır (2). Klasik tedavi; 20 PD altındaki kaymalarda ipsilateral lateral rektus resepsiyonu iken, 20 PD üzerindeki kaymalarda bilateral lateral rektus resepsiyonudur (2,9,20). İki taraflı cerrahi uygulanacak hastalarda, abdüksiyon kısıtlılığının kötüleşmemesi amacıyla asimetrik cerrahi, kontrateral lateral rektusa daha fazla resepsiyon uygulanır (5). Yine, cerrahi sonrası abdüksiyon kısıtlılığının kötüleşeceği düşünülen hastalarda, vertikal rektus transpozisyonu ile kombine cerrahi planlanabilir (12).

Glob retraksiyonunda cerrahi tedavi

Bu hastalarda medial rektusa 5 ila 6,5 mm ve lateral rektusa 7 ila 9 mm arasında değişen resepsiyon ihtiyacı ve hatta bazen periosteal fiksasyon uygulanması gerekliliği söz konusu olabilir (2,5,9,13). Primer pozisyonda ezotropy var ise, medial rektusa lateral rektustan daha fazla resepsiyon yapılmalıdır. Böyle bir durum yoksa lateral rektusa medial rektustan 1 mm daha fazla resepsiyon yapılır. Uzun süreli glob retraksiyonu, orbital dokularda değişikliğe neden olabileceğinden, erişkin hastalarda pediatrik yaş grubuna göre daha fazla miktarda resepsiyon ihtiyacı olabileceği akılda tutulmalıdır. Ayrıca kaslardaki ko-kontraksiyonun devam etmesi nedeniyle glob retraksiyonunun tekrarlayabileceği öne sürülmüştür (5,9).

Yukarı/aşağı aşırı atımlarda cerrahi tedavi

Gergin lateral rektusun neden olduğu mekanik tipteki aşağı/yukarı aşırı atımlarda birçok prosedür uygulanabilir. Bunlar arasında; fazla miktarda lateral rektus resepsiyonu, lateral rektusun periosta fiksasyonu, ipsilateral lateral ve medial rektus kaslarının resepsiyonu, tek başına ipsilateral lateral rektus kasına veya hem lateral hem de medial rektus kaslarına posterior fiksasyon sütürü uygulanması ve lateral rektus tendonunun Y konfigürasyonuna ayrılması sayılabilir. Posterior fiksasyon sütürü uygulaması dışındaki tüm prosedürler glob retraksiyonunu da iyileştirebilir. Horizontal rektus resepsiyonu ile Y splitting prosedürü aynı anda yapıldığında hem glob retraksiyonunda hem de aşırı atımlarda düzelme görülebilir (2,5).

İnnervasyonel tipteki yukarı/aşağı atımlarda, horizontal hatta adduksiyona geçerken, kademeli olarak artan bir aşırı atım vardır. Bu durumun vertikal veya oblik kasların lateral rektus kası ile birlikte innervasyonundan kaynaklanabileceği düşünülmektedir. Mekanik tipte, primer pozisyonda vertikal kayma yaygın olarak

görülmez ve varsa da, genellikle küçük açıdır. Buna karşılık; innervasyonel tipte aşırı atımı olan hastalarda tipik olarak primer pozisyonda büyük açılı bir vertikal kayma vardır. Mekanik tipteki aşırı atımlarda aynı hastada hem yukarı hem aşağı atım gerçekleşebilir, ancak innervasyonel tipte ya sadece yukarı ya da sadece aşağı yönde aşırı atım meydana gelebilir. İnnervasyonel tipte uygun vertikal rektus kasının geriletilmesi ile iyileşme gözlenebilir (2).

AYIRICI TANI

Klinik bulgular; 6. kraniyal sinir felci, Moebius sendromu, konjenital okülomotor apraksi, konjenital/infantil ezotrophia ile karışabilir (12,17).

Bilateral Duane sendromu

Bilateral DS, tek taraflı tipte göre daha nadirdir (9). Erkek cinsiyette daha sık görülmekle birlikte, primer pozisyonda en sık ezotrophia, sonra sırayla ortotrophia ve ekzotrophia mevcuttur (12,20). Gözler arasında asimetrik etkilenme olabilir ve her bir gözde Duane sendromunun farklı tipi görülebilir (3,9,10). Ametropi, anizometropi ve vertikal kaymalara bağlı olarak düşük görme keskinliği ile birliktelik gösterebilir (9).

Zanin ve arkadaşları (26), yaptıkları bir çalışmada fonksiyonel durumuna göre hastaları üç tipe ayırmışlardır:

Tip 1- füzyon var, primer pozisyonda küçük açılı kayma veya ortoforya mevcut, minimal baş pozisyonu mevcut.

Tip 2- füzyon yok, belirgin ezo veya ekzo deviasyon ve baş pozisyonu mevcut.

Tip 3- alfabetik patern mevcut.

Bu hastalara uygulanan cerrahi tedavi; tek taraflı DS vakalarında uygulanan cerrahiyle benzer prensiptedir (12). Önemli olan; fikse eden gözde, medial ve lateral rektus kas fonksiyonunu dengeleyerek planlama yapmaktır (2,12).

Ezotropik vakalarda tercih edilecek cerrahi yöntem, bilateral medial rektus resesyonudur. Bu vakalarda medial rektuslardan birine ayarlanabilir sütür konulabileceği fikri akılda tutulmalıdır. Cerrahiden sonra, özellikle ko-kontraksiyon varlığında, horizontal göz hareketlerinde azalma meydana gelebilir (12,20).

Ekzotropik bilateral DS'de ise, sıklıkla bilateral lateral rektus resesyonu uygulanır. Belirgin aşırı atımı olan hastalarda Y splitting prosedürü uygulanabilir (12).

SONUÇ

DS, kompleks oküler ve sistemik anormalliklerle birliktelik gösteren karmaşık bir hastalıktır (5,9,27). Etiyolojisinde mekanik, innervasyonel, genetik, embriyolojik,

merkezi sinir sistemi anomalileri gibi pek çok faktör rol oynayabilir (5). DS'in yönetimi zorludur ve cerrahi tedavi primer pozisyondaki kayma miktarı, anormal baş pozisyonu, glob retraksiyon derecesi ve aşırı atımların varlığına göre kişiselleştirilmelidir (5,9,13). Bu hastalarda tam düzelme mümkün olmamasına rağmen, yapılan tedavilerden tatmin edici sonuçlar elde edilebilir (13).

KAYNAKLAR

1. Abraham A, Traboulsi EI, Ariss MM. Duane Retraction Syndrome. In: Traboulsi EI, Utz VM (eds.) *Practical Management of Pediatric Ocular Disorders and Strabismus, A Case-based Approach*. New York: Springer; 2016. p. 547–57. doi: 10.1007/978-1-4939-2745-6_52.
2. Akbari MR, Manouchehri V, Mirmohammadsadeghi A. Surgical treatment of Duane retraction syndrome. *J Curr Ophthalmol*. 2017;29(4):248–57. doi:10.1016/j.joco.2017.08.008.
3. Ameri A, Farzbod F, Bazvand F, Mirmohammadsadeghi A, et al. Botulinum toxin injection in the patients with Duane syndrome type 1. *J Curr Ophthalmol*. 2017;29(1):50–3. doi:10.1016/j.joco.2016.09.004.
4. Kalevar A, Ong Tone S, Flanders M. Duane syndrome: Clinical features and surgical management. *Can J Ophthalmol*. 2015;50(4):310–3. doi:10.1016/j.cjco.2015.05.005.
5. Kekunnaya R, Negalur M. Duane retraction syndrome: Causes, effects and management strategies. *Clin Ophthalmol*. 2017;11:1917–30. doi: 10.2147/OPTH.S127481.
6. Okumuş S, Erbağcı İ, Çömez A, et al. Duane retraction syndrome: Clinical features and differential diagnosis. *Dicle Med J / Dicle tıp Derg*. 2011;38(2):143–7. doi: 10.5798/diclemedj.0921.2011.02.0004.
7. Gökçe Ş, Albayram ZB, Turan G, et al. Duane retraction syndrome in a patient with abnormal head position. *Türk Pediatr Ars*. 2019;54(3):196–9. doi: 10.5152/TurkPediatriArs.2018.6116.
8. Kekunnaya R, Moharana R, Tibrewal S, et al. A simple and novel grading method for retraction and overshoot in Duane retraction syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2016;100(11):1451–4. doi: 10.1136/bjophthalmol-2016-309194.
9. Jayakumar M, Prashanthi B. Duane retraction syndrome: Clinical presentation and management strategy. *TNOA J Ophthalmic Sci Res*. 2019;57:49-54. doi: 10.4103/tjosr.tjosr_113_18.
10. García E, De Arévalo BTF, Arévalo EM, et al. Bilateral type III Duane syndrome: A case report. *Eur J Ophthalmol*. 2015;26(1):e1–3. doi: 10.5301/ejo.5000659.
11. Duane. Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Arch Ophthalmol*. 1996;114(10):1255–7. doi: 10.1001/archophth.1996.01100140455017.
12. Gaur N, Sharma P. Management of Duane retraction syndrome: A simplified approach. *IJ Ophthalmol*. 2019;67:16–22. doi: 10.4103/ijo.IJO_967_18.
13. Özkan SB. Pearls and pitfalls in the management of Duane syndrome. *Taiwan J Ophthalmol*. 2017;7:3–11. doi: 10.4103/tjo.tjo_20_17.
14. Shainberg MJ. Duane syndrome. *American Orthopt J*. 2000;50(1):30–5. doi: 10.1080/0065955X.2000.11982231.
15. Lee YJ, Lee HJ, Kim SJ. Clinical features of Duane retraction syndrome: A new classification. *Korean J Ophthalmol*. 2020;34(2):158–65. doi: 10.3341/kjo.2019.0100.
16. Achuta SK, Sreedhara M.S. Duane retraction syndrome type 1. *J Pediatr*. 2021;237:307. doi: 10.1016/j.jpeds.2021.06.044.
17. Derespiniş PA, Caputo AR, Wagner RS, et al. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol*. 1993;38(3):257–88. doi: 10.1016/0039-6257(93)90077-K.

18. Kushner BJ. Pseudo inferior oblique overaction associated with Y and V patterns. *Ophthalmology*. 1991;98(10):1500–5. doi: 10.1016/S0161-6420(91)32098-0.
19. Sener EC, Topçu Yılmaz P, Ural Fatihoglu Ö. Botulinum toxin-A injection in esotropic Duane syndrome patients up to 2 years of age. *J AAPOS*. 2019;23(1): 25.e1-25.e4. doi: 10.1016/j.jaapos.2018.10.011.
20. Kekunnaya R, Kraft S, Rao VB, et al. Surgical management of strabismus in Duane retraction syndrome. *J AAPOS*. 2015;19(1):63–9. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.10.019.
21. Gobin MH. Surgical management of Duane syndrome. *Br J Ophthalmol*. 1974;58:301-306. doi: 10.1136/bjo.58.3.301.
22. Foster RS. Vertical muscle transposition augmented with lateral fixation. *J AAPOS*. 1997;1(1):20–30. doi: 10.1016/s1091-8531(97)90019-7.
23. Molarte AB, Rosenbaum AL. Vertical rectus muscle transposition surgery for Duane's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1990;27(4):171–7. doi: 10.3928/0191-3913-19900701-03.
24. Johnston SC, Crouch ER Jr, Crouch ER. An innovative approach to transposition surgery is effective in treatment of Duane's syndrome with esotropia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2006;47:eAbstract 2475.
25. Yang S, MacKinnon S, Dagi LR, et al. Superior rectus transposition vs medial rectus recession for treatment of esotropic Duane syndrome. *JAMA Ophthalmol*. 2014;132(6):669–75. doi: 10.1001/jamaophthalmol.2014.358.
26. Zanin E, Gambarelli N, Denis D. Distinctive clinical features of bilateral Duane retraction syndrome. *J AAPOS*. 2010;14(4):293–7. doi: 10.1016/j.jaapos.2010.02.010.
27. Ramadan AEM, Rajab GZEA, El-Saadani AEKI, et al. Management of Duane retraction syndrome. *J Egypt Ophthalmol Soc*. 2019;112(4):130–6. doi: 10.4103/ejos.ejos_55_19.