

Mobius Sendromlu Olguda Amniyon Membranı ile Konjonktiva Rekonstrüksiyonu

Nilüfer YALÇINDAĞ*, Sibel DEMİREL**, Huban ATILLA***, Necile ERKAM****

ÖZET

Şaşılık cerrahisi sonrası skar gelişimi cerrahinin sonucunu olumsuz etkileyen önemli faktörlerden biridir. Özellikle yapışıklığın ve hareket kısıtlılığının eşlik ettiği olgularda şaşılığı düzeltmek için yapılan cerrahi yeterli olmamakta ve cerrahiye bağlı gelişebilen yapışıklıklar nedeniyle hedeflenen başarı düşebilmektedir. Bu çalışmada Mobius sendrom tanısı ile izlenen ve cerrahi tedavi sonrası gelişen fibrozis ve eşlik eden 7. kranyal sinir felcine bağlı üst kapak retraksiyonu olan bir olgu sunulmaktadır. Kliniğimizde geçirdiği şaşılık cerrahilerinden sonra önemli derecede skar oluşumu olan olgunun üst rektus bölgesindeki fibrozisler temizlendi ve retraksiyona ve üst kapakta çekintiye neden olan skar dokusu ayrılarak, amniyon membranı ile kapatıldı. Takiplerde aşağı bakışta ve üst kapak retraksiyonunda düzelme elde edildi. Amniyon membranı şaşılık cerrahisinde konjonktival defektleri onarmak ve skar oluşumunu azaltmak için kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler:
Amniyon membranı,
Şaşılık cerrahisi

Conjunctival Reconstruction with Amniotic Membrane in A Case with Mobius Syndrome

SUMMARY

Scar formation following strabismus surgery is one of the important factors that have adverse affect on the outcome. Especially in cases with adhesions and restriction of ocular movements, surgeries that are performed for correcting crossing eyes may be ineffective and adhesions related to surgery can decrease the expected success rate. In this case report, a patient with Mobius syndrome and fibrosis that developed after surgery as well as associated upper lid retraction due to seventh cranial nerve palsy is reported. The fibrosis that developed around the superior rectus muscle following the strabismus surgeries in our clinic, was dissected and amniotic membrane was used to relax the retraction due to the scar tissue. During the follow-up there was improvement in downgaze and upper lid retraction. Amniotic membrane can be used in strabismus surgery in order to repair conjunctival defects and decrease scar formation.

Key Words:
Amniotic membrane,
Strabismus surgery

Giriş

Mobius sendromu kranyal motor sinirlerde konjenital olarak görülen fonksiyon kaybıdır. İlk kez 1880 yılında von Graefe tarafından konjenital fasyal dipleji olarak tanımlanmasına karşın sendrom Alman nörolog Möbius tarafından 1888 ve 1892 yıllarında tanımlandığı için onun adı ile anılmaktadır. Başlangıçta konjenital fasyal dipleji ve çift taraflı abduzens sinir felci olarak tanımlanmasına karşın 1939 yılında Henderson bu tanıyı genişletmiş ve konjenital tek taraflı fasyal sinir felçleri de sendrom kapsamında kabul edilmiştir. Sonuç olarak Mobius sendromu

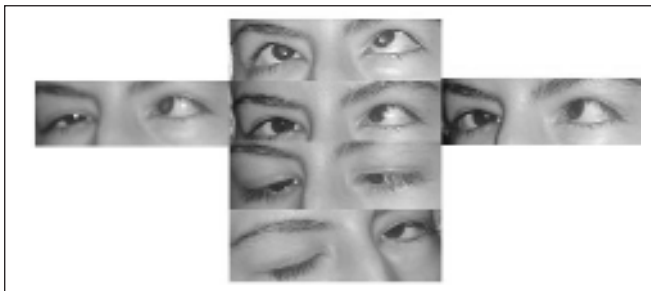
anormal oküler abdüksiyon ile birlikte olan konjenital fasyal zayıflık olarak kabul edilebilir. Oldukça nadir görülen bu sendromun görülme sıklığı yaklaşık 50000 yenidoğanda 1'dir. Çoğunlukla sporadiktir ve her iki cinsiyeti eşit etkiler. Cerrahi tedavi ile eşlik eden içe kayma ve fasyal zayıflığa bağlı kapak aralığının uyurken açık kalmasının düzeltilmesi hedeflenir.¹

Amniyon membranı oftalmolojide geniş kullanım alanı bulmuştur. Anti-fibrotik ve anti-inflamatuar özellikleri nedeni ile kimyasal yanıklarda ve çeşitli kornea hastalıklarında kornea yüzeyinin rekonstrüksiyonunda olumlu so-

nuçlar alınmıştır.² Glokom cerrahisinde kullanımının yanı sıra farklı konjonktiva patolojilerinde de yama yada greft olarak denenmiştir.^{2,3,4} Burada amaç oluşan defekti orijinaline en yakın olarak kapatan, immün reaksiyon yaratmayan optimal dokuyu kullanmaktır. Bu bilgilerin ışığında; amniyon membranın, kas-sklera ya da kas-Tenon-konjonktiva arası fibrozisin yoğun olduğu şaşılık olgularında da olumlu sonuç verebileceği düşünülerek, geçirdiği şaşılık ameliyatlarının ardından sol gözünde fibrozis gelişen ve eşlik eden 7. kranyal sinir felci nedeniyle de kapak retraksiyonu daha da belirgin olan Mobius sendromlu olguda fibrotik dokuların diseksiyonunu ile göz hareketlerinin serbestleştirilmesi ve kapak retraksiyonunun azaltılması hedeflendi.

Olgu Sunumu

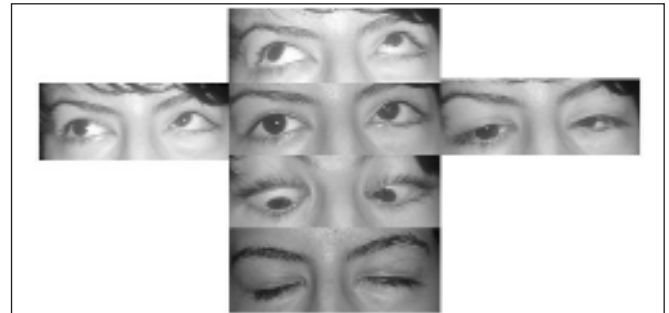
Doğuştan beri her iki gözde içe kayma şikayeti olan ve daha önce iki kez şaşılık cerrahisi (muhtemelen 1 yaşında her iki iç rektus kasına geriletme, 3 yaşında iken sol dış rektusa rezeksiyon) geçirmiş olan 19 yaşındaki hasta halen devam eden kayma, rahatsızlık veren kafa pozisyonu ve sol gözde tam kapanmama şikayetleri ile kliniğimize tekrar başvurdu. Yapılan muayenede sağ gözde görme - 2.25 [+4.0 aks 80] ile 0.9 - tam, sol gözde -0.75 [+2.0 aks 120] ile 0.1 düzeyindeydi. Kayması Krimsky ile 85 PD sol ezotropya olarak ölçüldü ve her iki gözde dışa bakış - 4 düzeyinde kısıtlıydı. Yine yukarı ve aşağı bakışlarda da ileri derecede bakış kısıtlılığı mevcuttu (resim 1). Worth 4 nokta testinde sol gözde supresyon mevcuttu. Titmus testinde kafa pozisyonu ile kaba stereopsis saptandı. Sol tarafta fasyal sinir felci ile uyumlu olarak yüzde asimetri, nazolabial sulkusda silinme ve gözde lagofthalmus mevcuttu (Şekil 1).



Şekil 1. Hastanın olası bimedyal geriletme ameliyatından sonra 19 yaşında kliniğimize tekrar başvurduğunda; primer pozisyonda ve diğer bakış yönlerindeki kayması ve hareket kısıtlılığı, aşağı bakışta sol gözde 7. sinir felci ve fibroze bağlı lagofthalmus

Ön tanı olarak Mobius sendromu düşünülen hastaya konjonktivadaki skar dokusu nedeniyle daha önce her iki içi rektusuna geriletme yapıldığı tahmin edildiğinden, sağ iç rektus kası geriletildiği 5 mm'de bulunup insersiyodan tam kat kesilip serbestleştirildi ve ek olarak dış rektusa 8 mm rezeksiyon yapıldı. Cerrahi sonrası sağ gözündeki ha-

reket kısıtlılığı nedeniyle gelişen kafa pozisyonunda belirgin rahatlatma görülmesine rağmen 3 ay sonra yapılan kontrolde sol ezotropyası 45 PD olarak devam etmekteydi ve halen sol gözde supresyonu vardı. Yaklaşık 3 ay sonra sol dış rektusa 7.5 mm rezeksiyon yapıldı ve zorlu düksiyon testinde kısıtlılık olması nedeni ile iç rektus üzerindeki yapışıklıklar temizlendi ve konjonktiva geriletilerek kapatıldı. Ameliyat sonrası takiplerde kayması kozmetik olarak kabul edilebilir düzeyde düzelmesine karşın (Krimsky ile 15 PD sol ezotropya ve 8 PD sol hipertropya) yapılan kontrolde hastada sol gözde ileri derecede aşağı bakışta kısıtlılık mevcuttu ve ön segment muayenesinde sağ göz doğal, sol gözde 4 mm lagofthalmus ve üst nazalde konjonktivada çekintiye neden olan fibrotik doku izlendi. Bunun üzerine sol göz üst rektus bölgesindeki ileri derecedeki yapışıklıklar temizlendi ve o bölgede sklera üzerine amniyotik membran örtülerek, 7.0 vicryl sütür ile bulbusun ulaşabileceği kadar gerisinden episkleraya ve üst kapak konjonktivasının kesik uçlarına sütüre edildi. Ameliyat sonrası aşağı bakışta ve kapak hareketlerinde ameliyat öncesine göre göreceli rahatlatma sağlanan hastanın sol gözde uyurken açık kalma şikayeti de düzeldi (Şekil 2).



Şekil 2. Sağ iç rektus disinsersiyon, sağ-sol dış rektuslara rezeksiyon, sol üst nazale amniyon membran transplantasyonu sonrası kozmetik olarak düzelmiş kayma ve lagofthalmus

Tartışma

Şaşılık cerrahisi sonrası skar oluşumu ve restriksiyon ameliyat sonucunu etkileyen önemli faktörlerdir. Komplike olmayan cerrahilerde önemli bir sorun olmamakla birlikte özellikle birden fazla aynı bölgeye müdahale edilmiş olgularda ya da bizzat restriktif şaşılıklarda fibroproliferasyon ve yara iyileşmesi bakış kısıtlılığı gibi ciddi problemlere neden olmaktadır. Oluşan skar, kas-sklera arasında olabileceği gibi kası bulmakta zorluk yaratacak şekilde kas-Tenon ve konjonktiva arasında da olabilmekte, hareket kısıtlılığı, kozmetik problem ve hatta eşlik eden lagofthalmusta artışa neden olabilmektedir. Bu problemi çözebilmek için şaşılık cerrahisinde adezyonu azaltıcı çeşitli materyaller denenmiştir. Bunlar ağırlıklı olarak kas-sklera arası yapışıklıklar için kullanılmıştır.^{5,9} Benzer şekilde amniyon membranı da hem adezyonu önlemede ba-

riyer olarak hem de konjonktiva yerine yama olarak kullanılabilir özelliklere sahiptir. Ayrıca anti-inflamatuvar ve anti-fibrotik özellikleri nedeni ile oftalmolojinin diğer alanlarında yaygın kullanım olanağı sunmuştur. Kullanım şekline ve amacına göre yama ya da greft olarak birçok kornea veya konjonktiva hastalığında uygulanmaktadır. Pterjium ve tümör cerrahisinde konjonktiva rekonstrüksiyonu amacı ile, ayrıca sembleferonda forniks teşkili için kullanılmaktadır.¹ Fakat sembleferonda neden olan hastalıklarda aktif inflamasyon varlığı ve nüks ihtimali cerrahinin başarısını düşürmektedir. Şaşılık cerrahisinde ise bu durum söz konusu olmamasına karşın konjonktiva ve tenon yapışıklığı olduğunda bu bölgedeki fibrotik dokuların temizlenip ayrılmasından sonra geriye kalan defekti onarmak için konjonktiva dokusu yerine amniyotik membran uygulanabilir.¹⁰ Amniyotik membran anti-inflamatuvar ve anti fibrotik özellikleri nedeni ile yapışıklığın tekrar oluş-

masını önleyebilir ve yapışıklığın neden olduğu hareket kısıtlılığını rahatlatır. Yani hem konjonktiva defekti kapatılır hem de altındaki doku ile tekrar skar oluşumu önlenir.

Bizim olgumuzda da kas -Tenon - konjonktiva arası yapışıklıklar temizlendikten sonra kısıtlı olan konjonktiva dokusu ayrılmış ve amniyon membranı yama olarak uygulanmıştır. Sonuçta klinik olarak anlamlı şekilde bir bakış serbestliği ve kozmetik düzelme sağlanmıştır. Aslında amniyotik membran transplantasyonu bu endikasyonla geniş konjonktival gerileme yapılan konjonktivaşalazis olgularında da uygulanabilmesine karşın bildiğimiz kadarı ile şaşılık cerrahisinde bu amaçla kullanımına dair pek fazla yayın bulunmamaktadır. Kliniğimizde tavşanlar üzerinde de deneysel olarak şaşılık cerrahisinde yapışıklığı önlemedeki etkinliği araştırılmış ve başarılı bulunmuştur.

Kaynaklar

1. Miller NR. Strabismus syndromes: The congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs). In: Taylor D, Hoyt CS, editors. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 3rd edition. Edinburgh: Elsevier Saunders, 2005;933-41.
2. Dua HS, Gomes JA, King AJ, Maharajan VS. The amniotic membrane in ophthalmology. *Surv Ophthalmol* 2004;49:51-77.
3. Barton K, Budenz DL, Khaw PT, Tseng SCG. Glaucoma filtration surgery using amniotic membrane transplantation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2001;42:1762-8.
4. Meller D, Pires RTF, Mack RJS. Amniotic membrane transplantation for acute chemical or thermal burns. *Ophthalmol* 2000;107:980-90.
5. Hwang JM, Chang BL. Combined effect of polytetrafluoroethylene and 5-fluorouracil on delayed adjustable strabismus surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2000;37:163-7.
6. Mora JS, Sprunger DT, Helveston EM, Evan AP. Intraoperative sponge 5-Fluorouracil to reduce postoperative scarring in strabismus surgery. *J AAPOS* 1997;1:92-7.
7. Özkan SB, Kır E, Culhacı N, Dayanır V. The effect of seprafilam on adhesions in strabismus surgery-experimental study. *J AAPOS* 2004;8:46-9.
8. Sondhi N, Ellis FD, Hamed LM, Helveston EM. Evaluation of an absorbable muscle sleeve to limit postoperative adhesions in strabismus surgery. *Ophthalmic Surg* 1987;18:441-3.
9. Sondhi N, Koseoglu ST, Bonnin JM, Fahad B. Polydiuron prevents adhesions in the rabbit model: A pilot report. *J AAPOS* 1998;2:214-7.
10. Mocan MC, Azar NF. Amniotic membrane transplantation for the repair of severe conjunctival dehiscence after strabismus surgery with adjustable sutures. *Am J Ophthalmol* 2005;140:533-4.

Kimlik

Geliş Tarihi: 26.12.2007

Kabul Tarihi: 20.02.2008

* Uzm.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

** Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

*** Doç.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

**** Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

Yazışma Adresi: Sibel Demireş, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı
Vehbi Koç Göz Bankası Mamak Cd. Dikimevi, Ankara
drsibeldemirel@yahoo.com