

Blefarofimozisli Hastalarda Telekantüs-Epikantus ve Pitozis Tedavisinde İki Aşamalı Cerrahi

Two-Step Surgery for Telecanthus-Epicanthus and Ptosis in Patients with Blepharophimosis

Barış Yeniad, Lale Közer Bilgin

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

Amaç: Blefarofimozisli hastalarda, pitozis ve telekantüs-epikantüs cerrahilerinin sonuçlarının değerlendirilmesi.

Gereç ve Yöntem: Blefarofimozisli 10 hastanın klinik özellikleri ve cerrahi sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi. Telekantüs-epikantüs onarımında çift Z-plasti ve nazal telleme, pitozis düzeltilmesinde ise otojen fasia lata ile frontal askı cerrahisi uygulandı.

Sonuçlar: Hastaların ortalama takip süresi 19,6 ay (6-84 ay) idi. Ortalama yaş ise $10,2 \pm 7,5$ yıl (3-28 yıl) olarak saptandı. Tüm hastalarda epikantus/telekantüs onarımı yapıldı. Yedi hastada pitozisin düzeltilmesi amacı ile frontal askı cerrahisi uygulandı. Hastaların hepsinde cerrahi sonrasında her iki kantal bölgede simetri sağlanarak kantallık açılı oluşturuldu. Pitozis cerrahisi uygulanan tüm hastalarda kapak simetrisi sağlandı.

Tartışma: Kalıtsal blefarofimozis sendromlu hastalarda, iki aşamalı olarak, telekantüs-epikantüs ve frontal askı cerrahilerinin yapılmasıyla estetik ve işlevsel açıdan başarılı sonuçlar elde edilebilir. (*TJO 2010; 40: 271-4*)

Anahtar Kelimeler: Blefarofimozis, pitozis, telekantüs, frontal askı, nazal telleme

Summary

Purpose: To evaluate the results of ptosis and telecanthus-epicanthus surgeries in patients with blepharophimosis.

Material and Method: Clinical features and surgical results of 10 patients with blepharophimosis were analyzed retrospectively. Double Z-plasty and nasal wiring were performed for the correction of telecanthus-epicanthus. Frontalis suspension surgery with autogenous fascia lata was performed for the correction of ptosis.

Results: The mean follow-up time of patients was 19.6 (range: 6-84) months. The mean age was 10.2 ± 7.5 (range: 3-28) years. Epicanthus and telecanthus were corrected in all patients. Ptosis was corrected with frontalis suspension surgery in 7 patients. All patients had symmetry in the canthal region and good canthal angle postoperatively. All patients who underwent ptosis surgery had eyelid symmetry.

Discussion: In patients with hereditary blepharophimosis syndrome, successful aesthetic and functional outcomes can be achieved with telecanthus-epicanthus and ptosis correction in two-stage surgery. (*TJO 2010; 40: 271-4*)

Key Words: Blepharophimosis, ptosis, telecanthus, frontalis suspension, nasal wiring

Giriş

Blefarofimozis sendromu ilk olarak Von Ammon tarafından 1841 yılında kısa horizontal kapak aralığı şeklinde tanımlansa da, blefarofimozis-pitozis-epikantüs inversus (BPES) üçlemesi şeklinde hastalığı tanımlayan 1889 yılında Vignes olmuştur. Daha sonraki yıllarda bu

hastalığın ailesel olabileceği ve otozomal dominant geçişi bildirilmiştir. 1971 yılında Kohn bu üç bulguya telekantüsü eklemiştir (1).

Blefarofimozis-pitozis-epikantüs inversus kompleks bir gözkapığı bozukluğudur. Daralmış horizontal kapak aralığı en belirgin bulgu olarak ortaya çıkar. Levator aponevrozundaki displazi nedeni ile bilateral, simetrik ve cid-

di bir pitozis mevcuttur. Telekantus bu bulgulara eşlik eder. Blefarofimozis-pitozis-epikantus inversus'de rastlanan diğer göz bulguları; şaşılık, mikroftalmi, gözyaşı yollarında bozukluk, nistagmus, karünkülde hipoplazi ve optik disk kolobomu olarak sıralanabilir. Bu hastalarda şaşılık ve ambliyopi sıklığı normal nüfusa kıyasla daha yüksek saptanmıştır (2). Geniş ve düz burun kökü, damak ve kulak anomalileri, sporadik olarak mental retardasyon, gonadal anomaliler rastlanan göz dışı bulgulardır (4-6).

Blefarofimozisli hastalarda tedavinin temel amaçları, görsel yeteneğin korunması ve artırılması, kozmetik olarak kabul edilebilir bir yüz görünümü ile anormal baş pozisyonunun önlenmesidir. Bu çalışmadaki amacımız kliniğimizde BPES tanısı ile izlenmiş ve tedavi edilmiş olguların değerlendirilmesidir.

Gereç ve Yöntem

Çalışmamıza İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D Oküloplastik Cerrahi departmanında 1996-2008 yılları arasında BPES tanısı konan ve tedavisi yapılmış olan, yaşları 3-28 yıl arasında değişen 10 hasta (4 kadın, 6 erkek) dahil edildi. Tüm hastalarda telekantus, epikantal kıvrımlar ve pitozis mevcut idi. Hastaların yaş, cinsiyet, takip süresi, oküler bulgular, yapılan tedaviler, görme keskinlikleri ile ilgili bilgiler geriye dönük olarak incelendi (Tablo 1). Cerrahi uygulanan tüm hastalardan ve ebeveynlerinden onam formu alındı.

Toplam 10 hastanın hepsine ilk seansta bilateral çift Z plasti tekniği ile sağ/sol epikantus ve nazal telleme ile telekantus onarımı yapıldı. Olguların yedisine birinci cerrahiden en az 6 ay sonra pupilla alanını kapatan belirgin pitozis nedeniyle otojen fasia lata ile bilateral frontal askı cerrahisi uygulandı (Resim 1a,b-2 a,b). Kalan 3 olguya ilk cerrahide aileleri tatmin eden kapak açıklığı sağlandığı için ve hafif derecede pitozis olmasına rağmen ebeveynlerin kabul etmemesi nedeni ile cerrahi uygulanmadı.

Tablo 1. Toplam 10 hastanın klinik özellikleri

	Cinsiyet	Yaş	Epikantus-Telekantus onarımı	Pitozis cerrahisi
Olgu 1	E	12	+	+
Olgu 2	K	28	+	
Olgu 3	E	17	+	
Olgu 4	K	6	+	
Olgu 5	K	5	+	+
Olgu 6	E	3	+	+
Olgu 7	E	5	+	+
Olgu 8	E	7	+	+
Olgu 9	K	13	+	+
Olgu 10	E	14	+	+

Telekantus-Epikantus Onarımı

Hastalarda epikantus onarımında Mustarde'in tarif ettiği çift Z-plasti yöntemi, telekantus onarımında ise nazal telleme cerrahisi uygulandı. Cerrahi öncesi tüm hastalarda genel anestezi altında medial kantal bölgeler işaretlenerek oluşturulacak yeni kantal bölgeler belirlendi. İşaretleme yapıldıktan sonra 15 derece fako bıçağı ile kesiler yapıldı. Cilt altı dokular disseke edildikten sonra medial kantal tendonlar açığa çıkarıldı. Kanama kontrolünde diatermi mümkün olduğunca az kullanıldı. Daha sonra nazal kemikte ön lakrimal çıkıntının hemen üzerinde, periost sıyrıldıktan sonra tur cihazı ile her iki tarafta karşı karşıya gelecek şekilde kanallar açıldı. Yuvarlak gövdeli, 1/2 eğrilikte, 31 mm, 2/0 çelik tel (Ethicon, USA) medial kantal tendonlardan geçirildi ve ayarlamalar yapıldıktan sonra bağlandı. Telin düğüm kısmı yumuşak dokudaki erozyonun önlenmesi amacı ile kemik doku içine gömüldü. Medial kantal bölgede cilt ve cilt altı dokular 6/0 polyglactin ile suture edildi.

Pitozis Cerrahisi

Telekantus-epikantus onarımından sonra vertikal kapak aralığı değişebileceğinden pitozis operasyonu için en az 6 ay beklendi. Olguların hepsinde otojen fasia lata ile frontal askı cerrahisi uygulandı. Frontal askı yönteminde her iki göz kapağı serbest kenarına yaklaşık 2-3 mm uzaklıkta 3 adet, kaş hizasında 2 adet ve alında 1 adet olmak üzere cilt kesileri yapıldı. Bacaktan alınan otojen fasia lata bu kesilerden 2 ters üçgen şeklinde geçirilerek alında bağlandı. Her iki alt göz kapağına frost sütür konarak cerrahi sonlandırıldı. Cerrahiler sonrasında tüm hastalara topikal antibiyotik tedavisi verilerek kontrollere çağrıldı.

Hastalar ameliyat sonrası birinci gün, birinci hafta, birinci ay, ikinci ay, altıncı ay ve 12. ayda kontrol edildi. Her kontrolde görme keskinliği, biomikroskopik muayene, kapak aralığı ölçümü, ortoptik muayene, skiyaskopi ve ölçülebilen olgularda otorefraksiyon ile refraksiyon muayenesi yapıldı. İlk ameliyattan itibaren çocukluk döneminde olan tüm olgulara kırılma kusurunu düzeltmek amacı ile gözlük, ambliyopiyi önlemek için ise günde en az 1 saat oklüzyon tedavisi uygulandı.



Resim 1. a, b: Blefarofimozisli hastanın operasyon öncesi ve iki aşamalı cerrahi sonrası görünümü

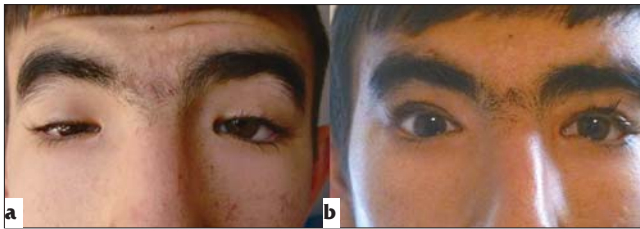
Sonuçlar

Hastaların ortalama takip süresi 19,6 ay (6-84 ay) olarak hesaplandı. Hastaların ortalama cerrahi yaşı $10,2 \pm 7,5$ yıl (3-28 yıl) idi. Hastaların hepsinde aile öyküsü pozitif bulundu.

Takip süresince tüm hastalarda kantal bölgelerde simetrik bir kantal açığı olduğu, gelişen skar dokusunun kozmetik açıdan kabul edilebilir olduğu gözlemlendi. Hiçbir hastada ciddi skar dokusu nedeni ile revizyon gerekmedi. Pitozis cerrahisi uygulanan hastalarda kapak simetrisi sağlandı (Resim 1b, 2b). Pitozis cerrahisi uygulanan hastalarda ortalama $4,8 \pm 1,9$ mm (4-6mm) olan interpalpebral aralık cerrahi sonrası en son kontrollerde yapılan ölçümde $10,1 \pm 2,3$ mm (9-11mm) olarak saptandı.

Tartışma

Blefarofimozisli hastalarda cerrahi, tek veya iki aşamada gerçekleştirilebilir. Tek aşamalı cerrahide telekantus-epikantus ile birlikte pitozis de aynı seansta düzeltilir. Tek aşamalı cerrahiye savunan yazarlar, iki aşamalı cerrahide riskin ve maliyetin artacağını, hastanede kalış süresinin uzaması ile rehabilitasyonun zorlaşacağını ifade etmişlerdir (7,8). Ancak yazarlar tek aşamalı cerrahide kapağa aynı anda horizontal (telekantus-epikantus cerrahisi) ve vertikal (pitozis cerrahisi) yönde çekme kuvvetlerinin uygulanması nedeni ile kapak aralığında yetersiz düzeltme ve medial kantal bölgede gevşeme ile telekantusun tekrarlaması gibi istenmeyen etkilerin görülebileceğini bildirmişlerdir (7). Wu ve arkadaşları bu etkilerin önlenmesi amacı ile telekantus cerrahisi sırasında planlanan interkantal mesafeden daha fazla düzeltme yapılması gerektiğine dikkat çekmiştir (7). Biz kliniğimizde iki aşamalı cerrahiye tercih ettik. Tüm hastalarımıza ilk aşamada telekantus-epikantus, ikinci aşamada ise pitozis cerrahisi uygulandı. Kantal bölgedeki yara iyileşmesinin tamamlanması amacı ile pitozis cerrahisi için ilk ameliyattan sonra en az 6 ay geçmesine dikkat ettik. Bu şekilde vertikal çekme kuvvetinin interpalpebral aralığa etkisinin en az olduğuna inandığımız süre içinde pitozis cerrahisini planladık.



Resim 2. a, b: Blefarofimozisli hastanın operasyon öncesi ve iki aşamalı cerrahi sonrası erken dönemde yüz görünümü

Telekantus-epikantus düzeltilmesinde cerrahi yöntem olarak Mustarde çift Z plasti, ters V, epikantoplasti V-Y flep, modifiye Y-V flep, Z-plasti gibi yöntemler tarif edilmiştir (9-12). Medial kantusun sütür materyalleri ile periosta fiksasyonu ve kemik greftleri diğer ek tedavi seçenekleridir (15). Tüm cerrahilerin ortak amacı horizontal kapak aralığının uzatılarak telekantusun azaltılması ve epikantal kıvrımların düzeltilmesidir. Kliniğimizde tüm hastalara cerrahi seçenek olarak Mustarde çift Z-plasti ve nazal telleme uygulandı. Bu şekilde medial kantal açığı istenilen düzeyde ve bölgede oluşturularak epikantal kıvrımlar düzeltildi. Telekantus cerrahisi sırasında kantal açıkların oluşturulmasında azami dikkat gösterilmelidir. Kanalikül hasarı veya punktumların dışarı doğru dönmesi nedeni ile ameliyat sonrasında epifora görülebilir. Beckinsale ve arkadaşları cerrahi uyguladıkları 28 blefarofimozisli hastanın 2'sinde cerrahi sonrasında epifora bildirmişlerdir (3). Bizim hastalarımızın ise 1 tanesinde cerrahi sonrasında epifora izlendi. Epiforanın önlenmesi amacı ile nazal telleme sırasında medial kantal ligamanların çok fazla gergin tutulmaması ve kabul edilebilir bir miktarda kantal açığı düzeltilmesine dikkat edilmelidir. Bu şekilde gözyaşı yollarında oluşabilecek komplikasyonların en aza indirileceğini düşünmekteyiz.

Telekantus cerrahisinin önemli komplikasyonlarından bir başkası ise bu bölgede skar oluşumudur. Taylor ve arkadaşları blefarofimozis nedeni ile cerrahi uyguladıkları 14 hastanın hiçbirinde ciddi skar oluşmadığını, hastaların yarısında sadece yakın gözlem ile farkedilebilir skar dokusu olduğunu bildirmişlerdir (15). Bizim de hastalarımızda yakın gözlemlerle skar dokusu izlendi ancak hiçbir hastada ciddi skar nedeni ile ek bir cerrahiye gerek duyulmadı. Skar oluşumunun önlenmesinde kesilerin düzgün yapılması ve yara dudaklarının doğru şekilde karşı karşıya getirilmesinin önemli faktörler olduğuna inanmaktayız.

Pitozis cerrahisinin zamanlamasında farklı görüşler mevcuttur. Ambliyopiyi önlemek amacı ile erken cerrahi uygulanabilir (3,7,8). Erken cerrahide karşılaşılabilen önemli komplikasyonlardan biri yetersiz düzeltmedir. Emekli ve arkadaşları erken cerrahi uyguladıkları 12 blefarofimozisli hastanın 2'sinde yetersiz düzeltme olduğunu ifade etmişlerdir (14). Ambliyopi riski olmayan olgularda ise daha tahmin edilebilir sonuçlar için geç cerrahi tercih edilebilir (15). Pitozis cerrahisinde levator fonksiyonu yetersiz olduğundan frontal askı uygulanması gereken yöntemdir. Biz tüm hastalarımızda frontal askı materyali olarak otojen fascia lata kullandık. Kliniğimizde frontal askı yönteminde rutin olarak otojen fascia lata kullandığımızdan fascia lata alımında herhangi bir zorlukla karşılaşılmadı. Buna ek olarak pitozis cerrahisi uyguladığımız hastaların hepsi 3 yaş ve üzerinde olduğundan frontal askı cerrahisi için yeterli miktarda fascia lata elde

edildi. Takiplerde hiçbir hastada infeksiyon veya granülom görülmedi. Cerrahi sonrasında herhangi bir kornea komplikasyonu izlenmedi.

Blefarofimozis-pitozis-epikantus inversus sendromlu olgularda tedavi zamanlaması tartışmalı olsa da çift aşamalı cerrahinin daha doğru olduğunu düşünmekteyiz. Epikantus-telekantus cerrahisinden sonra interpalpebral aralık değişim göstereceğinden, eş zamanlı uygulanan frontal asma cerrahisinde yetersiz düzeltme olasılığı yüksektir (16). İlk cerrahi sonrasında yara yerlerinin iyileşmesi ve pitozis miktarının tam olarak ölçülmesi ile daha tahmin edilebilir sonuçlar alınabilir. Tek aşamalı cerrahinin özellikle ambliyopi riski taşıyan hastalarda uygulanması düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Kohn R. Blepharoptosis, blepharophimosis, epicanthus inversus, and telecanthus a syndrome with no name. *Am J Ophthalmol.* 1971;72:625-32. [Abstract]
2. Dawson EL, Hardy TG, Collin JR, Lee JP. The incidence of strabismus and refractive error in patients with blepharophimosis, ptosis and epicanthus inversus syndrome (BPES). *Strabismus.* 2003;11:173-7. [Abstract]
3. Beckingsale P, Sullivan T. Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. *Clin Exp Ophthalmol.* 2003;31:138-42. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
4. Mari F, Giachino D, Russo L, et al. Blepharophimosis, ptosis, and epicanthus inversus syndrome: clinical and molecular analysis of a case. *J AAPOS.* 2006;10:279-80. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
5. Verloes A, Beremond-Gignac D, Isidor B et al. Blepharophimosis-mental retardation (BMR) syndromes: a proposed clinical classification of the so-called Ohdo syndrome, and delineation of two new BMR syndromes, one X-linked and one autosomal recessive. *Am J Med Genet Part A.* 2006;140A:1285-96. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
6. Cunniff C, Curtis M, Hased SJ, Hoyme HE. Blepharophimosis: a causally heterogeneous malformation frequently associated with developmental disabilities. *Am J Med Genet.* 1998;75:52-4. [Abstract] / [PDF]
7. Wu SY, Ma L, Tsai YJ, Kou JZ. One-stage correction for blepharophimosis syndrome. *Eye.* 2008;22:380-8. [Abstract]
8. Karacaoğlan N, Şahin U, Ercan U, Bozdoğan N. One-stage repair of blepharophimosis: a new method. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93:1406-9. [Abstract]
9. Nakajima T, Yoshimura Y, Onishi K, Sakakibara A. One-stage repair of blepharophimosis. *Plast Reconstruct Surg.* 1991;87:24-31. [Abstract]
10. Park J. Modified Z-epicanthoplasty in the Asian eyelid. *Arch Facial Plast Surg.* 2000;2:43-7. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
11. del Campo A. Surgical treatment of the epicanthal fold. *Plast Reconstruct Surg.* 1984;73:566-71. [Abstract]
12. McCord CD Jr. The correction of telecanthus and epicanthal folds. *Oph Surg.* 1980;11:446-54. [Abstract]
13. Friedhofer H, Nigro M, Filho AC, Ferreira MC. Correction of blepharophimosis with silicone implant suspensor. *Plast Reconstruct Surg.* 2006;117:1428-34. [Abstract]
14. Emekli U, Görgün B, Çelik M. Tip 1 blefarofimozisde epikantus inversus,telekantus ve blefaroptozisin tek seansta onarımı. *Turk J Ophthalmol.* 1994;24:407-11.
15. Taylor A, Strike PW, Tyers AG. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome:objective analysis of surgical outcome in patients from a single unit. *Clin and Exp Oph.* 2007;35:262-9. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
16. Allen CE, Rubin PA. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *Int Ophthalmol Clinics.* 2008;48:15-23.