

Möbius Sendromunda Göz Tutulumu ve Tedavisi

Eye Involvement in Möbius Syndrome and its Treatment

Tuğba Güngör Kızıloğlu, Fatma Gül Yılmaz Çınar*, Deniz Somer*, Elvin Çaylak Yıldız*, Mustafa Kızıloğlu*, Ayşe Burcu*, Firdevs Örnek*

S.B. Dr. Aşkım Tüfekçi Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Adana, Türkiye

* S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye

Özet

Möbius sendromu horizontal oftalmopleji ve fasial paralizi ile seyreden konjenital bir hastalıktır. Hastanemiz göz kliniğine sevk edilen ve yapılan tetkikler sonucu Möbius sendromu tanısı konulan 4 olgu çalışmaya alındı. Tanı alan hastalardan 2'si düzenli aralarla takip edildi. Bu iki hastadan birine her iki medial rektuslara geriletme ve inferior oblik tenotomi uygulandı. Diğer hastaya amnion membran transplantasyonunu takiben şaşılık cerrahisi uygulandı. Cerrahide lateral rektusta hipoplazi saptandı ve medial rektusa rezeksiyon uygulandı. Esotropya birlikteliği görülen olgularda refraktif ve cerrahi tedavi ile yüz güldürücü sonuçlar alınabileceği gözlemlendi. Aynı zamanda bu hastalarda yapısal kas anomalilerinin ve/veya horizontal bakış paralizilerinin de karşımıza çıkabileceği akılda tutularak cerrahi öncesi kranial ve orbita manyetik rezonans görüntüleme tetkiklerinin anlamlı olacağı düşünüldü. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 417-22*)

Anahtar Kelimeler: Möbius sendromu, esotropya, ekzotropya

Summary

Möbius syndrome is a congenital disease which is characterized by horizontal ophthalmoplegia and facial paralysis. Four patients who were referred to our clinic and were diagnosed as Möbius syndrome were included in the study. Of these, two cases were followed up on a regular basis. In one of these two cases, bilateral medial rectus recession and inferior oblique tenotomy were performed. The other case underwent strabismus surgery followed by amniotic membrane transplantation. In this patient, lateral rectus muscle was determined as hypoplastic during the surgery and medial rectus muscle resection was performed. It was observed that satisfactory refractive and surgical outcomes could be achieved in patients with esotropia. It should be considered that structural muscle anomalies and/or horizontal gaze palsy may accompany this condition, therefore, cranial and orbital magnetic resonance imaging can be helpful in determining these anomalies before the surgery. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 417-22*)

Key Words: Möbius syndrome, esotropia, exotropia

Giriş

İlk kez on dokuzuncu yüzyılın sonlarında bazı araştırmacılar tarafından birkaç vakada 6. ve 7. kranial sinir paralizisi olarak bildirilen Möbius sendromu¹⁻³. Alman nörolog Paul Julius Möbius tarafından 1888'de 6 vaka ile konjenital, ilerleyici olmayan, her iki 6. ve 7. kranial sinirin (KS) paralizisi olarak tanımlanmıştır.^{4,5} Kumar 1990'da izole konjenital fasial paralizi ve oküler kas güçsüzlüğü ile beraber

geniş fenotipik değişiklik gösteren konjenital fasial paraliziye konjenital dismorfizm ve konjenital ekstremité anomalilerinin de eşlik edebildiği bir sendrom olarak bildirmekle beraber, literatürde, Möbius sendromu tanısını yaparken belirleyici özellikleri konusunda ortak bir görüş bulunmamaktadır.⁶ Genel olarak, en az her iki 6. ve 7. KS paralizileri olması konusunda görüş birliği bulunmaktadır. Her iki 6. KS paralizisi sıklıkla asimetrik olmaktadır. Bunlara ek olarak mental anomali, dil, diş, mandibula, el ve ayakta, toraks kaslarında (Poland anomalisi) anomaliler eşlik edebilir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Tuğba Güngör Kızıloğlu, S.B. Dr. Aşkım Tüfekçi Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Adana, Türkiye

Tel.: +90 312 230 35 53 Gsm: +90 505 643 68 30 E-posta: tugbagng@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 27.02.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.06.2011

Möbius sendromu sıklıkla sporadik olarak tanımlanmıştır. Nadir olarak otozomal dominant, otozomal resesif ve X'e bağlı resesif geçişleri de gösterilmiştir.⁷ Etyolojisi ve patogenezi tam olarak anlaşılammakla beraber ortaya atılan 2 teoriden birincisi; gestasyonun 6. haftası civarında baziller, vertebral arterlerin veya onların dallarının hipoplazisi ya da tıkanması veya kranial sinir nükleusunun primer trigeminal sinir arteri tarafından beslenmesinin bozulmasıdır.⁸⁻¹⁵ İkinci teoriye göre ise neden, 6. KS nükleusunun olduğu orta beyinin gelişiminde genetik bir defekt olmasıdır.^{16,17}

Sonuçta etyoloji ve patogenezi ne olursa olsun klinik etkilenen beyin bölgesinin büyüklüğüne göre değişir. Bu çalışmanın amacı; tedavi seçeneklerinin kısıtlı olduğu Möbius sendromunun farklı göz bulgularının ve bunların rehabilitasyonunun incelenmesidir.

Olgu 1

On iki yaşında erkek hasta göz kapağı düşüklüğü şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Muayenede her iki gözde 6. KS felcine bağlı dışa bakışta -1 kısıtlılık, 7. KS felcine bağlı gözleri iyi kapatamama, 12. KS felcine bağlı dilde atrofi ve fistülizasyon, yüksek damak, nazolabial sulkusta belirginleşme bulunmaktaydı. Hasta miadında bir doğum sonunda normal komplikasyonsuz doğum ile doğmuştu. Annenin hamilelikte herhangi bir ilaç alma öyküsü, madde kullanımı öyküsü bulunmamaktaydı. Aile hikayesi yoktu.

Hastanın her iki gözde düzeltilmiş görmeleri 0.1 seviyesindeydi (ETDRS). Sikloplejik refraksiyon değerleri (kol mesafesi düştükten sonra) sağ göz +2,0 α180° sol göz +2,50 α180° idi. Biomikroskopik muayenede her iki gözde korneanın alt kısmında açıkta kalma keratopatisine bağlı korneal lökomu vardı. Fundus muayenesinde her iki göz arka segmenti doğaldı.

Yapılan ortoptik muayenede infantil nistagmus sendromu (INS) gözlenmekteydi, primer pozisyonda ortofori mevcuttu, uzakta ve yakında kayma yoktu. Göz hareketleri her iki gözde dışa bakışta -1 kısıtlılık ve sol addüksiyonda hiperelevasyon (+1) saptandı. Bagolini camları ile yakın ve uzakta füzyon mevcuttu, stereopsis (Titmus ve TNO testleri ile) yoktu. Hastada primer pozisyonda kayma olmadığı için cerrahi tedavi düşünülmedi ve sağ göze +2,0 α180° sol göze +2,50 α180° gözlük camı yazılarak, tam zamanlı gözlük kullanımı ile takibe alındı (Tablo 1). Açıkta kalma keratopatisi nedeniyle suni gözyaşı preparatları kullanımının devamlı kullanılması önerildi. Hastanın 1 yıl sonraki muayenesinde sağ ve sol görmeleri 0,16 (ETDRS) düzeyindeydi. Keratopatide kötüleşme saptanmadı. Üç yıllık takip boyunca bulgularda değişiklik olmadı.

Olgu 2

Kliniğimize doğduğundan beri gözlerini hareket ettirememeye şikayeti ile başvuran 24 yaşındaki kadın hastanın her iki gözde 6. KS felcine bağlı dışa bakışta kısıtlılık, 7. KS santral felcine bağlı alını kısıtlılamama, 12. KS felcine bağlı

Tablo 1. Çalışmaya alınan hastaların muayene bulguları ve uygulanan tedavi

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3	OLGU 4
YAŞCİNSİYET	12Y, E	24Y, K	2Y, E	1.5Y, E
KAYMA	Ortoforik	Ortoforik Aşağı bakışta 25 PD sol ezotrophia	Sağ 50 PD ezotrophia	Sağ 90 PD ekzotrophia
GÖZ HAREKETLERİ	Her iki gözde dışa bakış -1 kısıtlı	Her iki göz dışa bakış -4 kısıtlı	Her iki göz dışa bakış -4 sol addüksiyonda hiperelevasyon +3	Tüm bakış yönlerinde hareket kısıtlılığı
BİOMİKROSKOPİ	Her iki gözde inferiorda korneal lökom	Doğal	Doğal	Her iki gözde korneal lökom
FUNDUS	Doğal	Doğal	Doğal	Doğal
GÖZ DIŞI BULGULAR	Yüksek damak, nazolabial sulkusta belirginleşme, dilde atrofi ve fistülizasyon, ptosis	Fasial paralizi ve dilde atrofi	Fasial paralizi, dilde atrofi, hipotiroidizm, pes ekinavrus	Sağ ptosis, korneal refleks kaybı, fasial paralizi, vokal kord paralizi, konj. kalp hast.
TEDAVİ	İzlem	İzlem	Her iki MR 7mm geriletme sol İO tenotomi	sağ LR limbustan 11mm geride shipoplazikti kesilerek serbest bırakıldı ve sağ MR 8 mm rez.
SON MUAYENE	Ortoforik	Ortoforik	Sağ 10PD rezidüel ezotrophia	Sağ 80 PD Ekzotrophia

PD: Prizm dioptri, MR: Medial rektus, LR: Lateral rektus, İO: İnfierior oblik, Y: Yaş, E: Erkek, K: Kadın

dilde yarım atrofi bulunmaktaydı. Hasta miadında bir gebelik sonunda normal komplikasyonsuz doğum ile doğmuştu. Annenin hamilelikte herhangi bir ilaç alma öyküsü, madde kullanımı öyküsü bulunmamaktaydı. Aile öyküsü yoktu.

Yapılan göz muayenesinde hastanın her iki gözde siklopleji sonrası düzeltilmiş görmeleri sağ göz -1,00, sol göz -0,75 ile 1,0 seviyesinde (ETDRS) idi. Hastanın biomikroskop ve fundus muayenesi doğaldı.

Ortoptik muayenede primer pozisyonda ortofori mevcuttu, prizma örtme testinde uzakta ve yakında kayma yoktu. Göz hareketlerinde her iki gözde dışa bakışta -4 kısıtlılık mevcuttu ve kısıtlılık aşağı bakışta daha da artmaktaydı. Aşağı bakışta, dışa bakış kısıtlılığın artmasına bağlı olarak, 20 prizma dioptri (PD) sol ezotropeya geliyordu ve ok (arrow) paterni mevcuttu. Binoküler görme muayenesinde primer pozisyon yanında aşağı bakışta da Bagolini camları ile geniş füzyon amplitüdüne bağlı olduğu düşünülen füzyon mevcudiyetinin saptanması nedeniyle tedavi düşünülmedi (Tablo 1). 3 yıllık takipte bulgularda herhangi bir deęişiklik saptanmadı.

Olgu 3

Kliniğimize sağ gözde içe kayma nedeniyle getirilen 2 yaşında erkek hastada 6. KS felcine bağlı her iki gözde dışa bakamama, 7. KS felcine bağlı kaşlarını kaldıramama, 12. KS felcine bağlı dilde atrofi saptandı. Bu bulgulara ilaveten hipotiroidizmi bulunan hasta başvuru öncesi pes ekinavarus nedeniyle de operasyon geçirmişti. Hasta miadında bir gebelik sonunda normal komplikasyonsuz doğum ile doğmuştu. Annenin hamilelikte herhangi bir ilaç alma öyküsü, madde kullanımı öyküsü bulunmamaktaydı. Aile öyküsü yoktu.

Hastanın biyomikroskop ve fundus muayeneleri doğaldı. Sikloplejik refraksiyon değerleri (kol mesafesi düşüldükten sonra) sağ göz +2,00 (+0,50 α100°) sol göz +1,00 (+1,00 α85°) idi.

Kapama testi ve prizma örtme testi ile primer pozisyonda yakın ve uzakta gözlükle 50 PD sağ esotropeya saptandı. Göz hareketlerinde her iki gözde dışa bakışta -4 kısıtlılık, içe bakışlarda -2 kısıtlılık ve sol göz addüksiyonunda +3 düzeyinde hiperelevasyonu vardı. Füzyon yoktu. Tam refraktif düzeltmeli gözlüğün tam zamanlı kullanımından 3 ay sonra hastaya sağ esotropeya için cerrahi planlandı. Operasyonda her iki medial rektusa (MR) insersiyon yerinden 7 mm geriletme ve sol inferior oblik kasa tenotomi uygulandı.

Postoperatif 1. gün, 10. gün, 1. ay, 3. ay ve 1. yıl muayenelerde yakın ve uzakta camsız 25 PD, ve camlı 10 prizma dioptri (PD) rezidüel esotropeya mevcuttu, vertikal kayma yoktu. Her iki gözde medial rektuslarda -2 addüksiyon kısıtlılığı saptandı, dışa bakışta -4 kısıtlılık devam ediyordu; addüksiyonda hiperelevasyon kaybolmuştu.

Altı yıl sonraki son muayenesinde görmeleri her iki gözde 0,8 (ETDRS) (sikloplejik refraksiyon değerleri sağ +1,50, sol +1,00) idi. Prizma örtme testinde yakın ve uzakta camsız 16 PD camlı 10 PD sağ rezidüel esotropeya saptandı. Her iki gözde dışa bakışta -4, içe bakışta -2 kısıtlılık devam ediyordu (Tablo 1). Binoküler anormal füzyon mevcuttu, Titmus ve TNO testleri ile stereopsis yoktu.

Olgu 4

Gözlerini kapatamama ve göz hareketlerinde kısıtlılık nedeniyle kliniğimize başvuran 1,5 yaşındaki erkek hastada (Resim 1, 2) 6. KS felcine bağlı dışa bakışta kısıtlılık, 7. KS felcine bağlı gözü kapatamama, inkomplet 3. KS felcine bağlı sol gözde ptozis (pupil tutulumu yok), 4. KS felcine bağlı aşağı içe bakamama, 5. KS felcine bağlı kornea refleksinin kaybı ve lakrimal gland sekresyon disfonksiyonu, 9. KS felcine bağlı vokal kord felci bulunmaktaydı. Başvuru öncesi konjenital kalp hastalığı nedeniyle operasyon geçirmişti. Aile hikayesi bulunmayan hasta miadında normal doğum ile ancak zor doğum öyküsü ile doğduğu saptandı.

Tablo 2. Farklı yazarlara göre Möbius sendromunda gözün primer pozisyondaki durumları

Authors	HS	ET HS (%)	XT HS (%)	Ortho HS (%)	Fikse göz HS (%)	HT HS (%)
Amaya ve ark.	28	17 (60,7)	1 (3,6)	10 (35,7)	–	–
Santos ve ark	18	14 (77,8)	2 (11,1)	2 (11,1)	–	–
Cronemberger ve ark	28	16 (57,2)	2 (7,1)	7 (25,0)	–	3 (10,7)
Miller ve ark	16	12(75,0)	2 (12,5)	2 (12,5)	–	–
Henderson ve ark	21	7 (33,3)	2 (9,5)	8 (38,1)	3 (14,3)	1 (4,8)
Souzo-Dias&Goldchmit	45 (*)	23 (51,1)	–	22 (48,9)	–	–

HS= Hasta sayısı; ET= Ezotropeya; XT= Ekzotropeya; Ortho= Ortoforik; HT; Hipertropeya

(*) Möbius sendromlu 61 hastanın abducens paralizisi olan 45'i

Hasta annesinin hamilelikte herhangi bir ilaç alma, ya da madde kullanımı öyküsü yoktu. Hastanın primer pozisyonda 90 PD sağ ekzotropya bulunmaktaydı (Resim 1, 2). Göz hareketleri tüm bakış yönlerine kısıtlıydı, biyomikroskop muayenesinde her iki gözde açıkta kalma keratopatisine bağlı kornea santralinde lökomu vardı ve fundus muayenesi her iki gözde doğaldı. Kranial manyetik rezonans (MR) ile görüntüleme patoloji saptanmadı.

Hastaya öncelikle açıkta kalma keratopatisine yönelik 2 kez amniyotik membran transplantasyonu ile yüzey rekonstrüksiyonu uygulandı, daha sonra sağ ekzotropya için cerrahi planlandı. Operasyonda sağ lateral rektus (LR)



Resim 1. Bilateral aşağı içe bakış kısıtlılığı (4. Olgu)



Resim 2. Sağ gözde ptosis, sol gözde gözde gözü kapatamama ve kornea refleksinin kaybına bağlı korneal lökom (4. olgu)

insersiyo yerinde bulunamadı, limbustan 11mm geride hipoplazik çok ince fibrotik bir bant şeklinde gözlemlendi, bu bant kesilerek serbestleştirildi, sağ MR a 8 mm rezeksiyon uygulandı.

Hastanın birinci ay muayenesinde 80 PD sağ ekzotropya ve tüm bakış yönlerine hareket kısıtlılığı devam ediyordu. Operasyonda saptanan lateral rektus hipoplazisi nedeniyle diğer ekstraoküler kasları değerlendirmek amacıyla orbita MR yapıldı, normal olarak bulundu. Rezidüel geniş açılı ekzotropya için sol göze şaşılık cerrahisi planlandı fakat hastanın konjenital kalp hastalığı ve daha sonra üzerine eklenen akciğer problemleri nedeniyle ertelenmek zorunda kalındı (Tablo 1). Hastanın halen kornea ve şaşılık bölümünde takipleri devam etmekte, ek cerrahi tedaviler için genel durumunun stabilizasyonu beklenmektedir.

Tartışma

Möbius sendromu intrauterin yaşamın 4. ve 7. haftasında birçok teratojenik faktörden dolayı olabilmektedir. Teratojenik faktörler 6. ve 7. KS nükleuslarında hipoplaziye, 9. KS nükleusunda kısmi hipoplaziye ve bu nükleusun komşuluğundaki supranükleer yollarda atreziye yol açmaktadır. Embriyogenez sırasında etkilenen KS nükleuslarına göre de klinik çeşitlilik ortaya çıkmaktadır. Bu sendromun en önemli bulgusu LR paralizisi ve fasial disiplejidir. Bizimde 1., 2. ve 3. olgularımızda 6., 7. ve 12. KS etkilenmişken, 4. olgumuzda 5., 6., 7., 9. ve 12. KS etkilenmiştir. Literatürde bizim 4. olgumuza benzer şekilde Govaert ve ark., Matsunaga ve ark. 5., 6., 7., 9., 10. ve 12. KS etkilediği olgular bildirmişler ve bu hastaların kranial tomografilerinde 4. ventrikül zeminin de kalsifikasyon olduğunu göstermişler; bunu da burayı besleyen kan dolaşımındaki bozukluğa bağlı gelişen hipoksiye sekonder olarak meydana geldiğini düşünmüşlerdir.^{18,19} Biz hastalarımızdan istediğimiz kranial MR tetkik sonuçlarında patolojiye rastlamadık. (Tablo 2)

Möbius sendromunda esotropya baskınsa bu 6. KS hücrelerinin medial rektus internöronlarına göre daha fazla hasara maruz kaldığını, ortofori baskınsa her ikisinde eşit miktarda hasara maruz kaldığı, ekzotropya baskınsa medial rektus internöronlarının daha fazla hasara maruz kaldığını (nadir) göstermektedir.²⁰ Henderson 61 Möbius hastasının 45'in de abduzens paralizisi (%73,8) bildirmiş bunlardan 23'ün de esotropya (%51,1) ve 22'sinde ortofori (%48,9) olduğunu rapor etmiştir.²¹ Ama bu hastalarda ki içe ve dışa bakış kısıtlılığını belirtmemiştir. Cronemberger ve ark. 12 hastada esotropya (%75), 30 gözde dışa bakışın kısıtlı olduğunu (%93,8), 22 gözde içe bakışın kısıtlı olduğunu (%73,3) belirtmiştir.²²

Amaya ve ark. Möbius sendromlu 18 hastalık serilerinde 14 hastada esotropya (%77,8), 2 hastada ortofori (%11,1) ve

2 hastada ekzotropya (%11,1) , Santos ve ark. 28 hastanın 16'sın da esotropya (%57,2), 7 hastada ortofori (%25,0), 2 hastada ekzotropya (%7,1) ve 3 hastada sadece hipertropya (%10,7), Miller ve Strömland 22 hastalık serilerinde 7 hasta esotropik (%33,0), 8 hasta ortoforik (%38,1), 2 hasta ekzotrofik(%9,5), 3 hasta tüm bakış yönlerinde kısıtlılık (%14,3), 1 hasta da sadece hipertropya (%4,8), Souza-Dias ve Goldchmit 28 Möbius sendromlu hastanın primer pozisyonda 17'sin de esotropya (%60,7), 10'un da ortofori (%35,7), 1'in de ekzotropya (%3,6) olduğunu bildirmişlerdir.²³⁻²⁶ Bizim çalışmamızda ki 4 hastanın 2' sinde ortofori (%50,0), 1' inde esotropya (%25,0), 1'inde ekzotropya (%25,0) bulunmaktaydı. Möbius sendromlu hastalarda kaymanın tipi, göz hareketlerindeki kısıtlılık etkilenmiş olan kraniyal bölgenin özelliklerine göre çok çeşitlilik göstermektedir. Addüksiyon kısıtlılığı da olan 3. olgumuzun düşündürdüğü gibi Möbius sendromunun sadece 6. kraniyal sinir paralizi yerine horizontal bakış paralizi olarak değerlendirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Möbius Sendromu kraniyal sinir felçlerinin yanı sıra, pek çok anomalinin bir arada bulunabileceği bir hastalıktır ve konjenital esotropya, Duane retraksiyon sendromu, nistagmus blokaj sendromu, erken başlangıçlı akomadatif esotropya ve infantlarda görülen diğer esotropya nedenlerinden ayırıcı tanısı yapılmaz.

Möbius sendromlu hastalarda tedavi hastalığın şiddeti ve beraberindeki malformasyonların varlığına göre değişmektedir. Başlangıçta emme fonksiyonlarını uygun bir şekilde yapabilmeleri için ona uygun biberonlar kullanılmalıdır. Fasial sinir tutulumuna bağlı (özellikle geceleri) açıkta kalma keratopatisi gelişebilir. Buna yönelik lubrikanlar ile önlem alınmalıdır. Bizim 4. olgumuzda olduğu gibi tedaviye dirençli vakalarda amniyotik membran ile yüzey rekonstrüksiyonu yapılabilir. Rutin olarak amliyopi, refraktif bozukluk ve şaşılıkların da tedavisi yapılmalıdır. Bu hastalarda cerrahi tedavi sonuçlarını gösteren çok az yayın bulunmaktadır. Bazı yazarlar her iki MR geriletmesinin yeterli olduğunu söylerken²⁷⁻²⁹, bazıları her iki MR geriletmesi ve LR rezeksiyonunun kombinasyonun daha iyi sonuçlar verdiğini savunmaktadır.²⁹⁻³¹ Daha ciddi vakalarda gözleri primer pozisyona getirmek için vertikal rektus kaslarının transpozisyonuna ihtiyaç duyulabilir. Bu hastalarda ezotropyanın düzeldiği ama dışa bakış kısıtlılığının düzelmediği gösterilmiştir.^{32,33} William ve ark.²⁷ Möbius sendromlu A pattern esotropyalı bir olgu da genel anestezi altında zorlu düksiyon testinde dışa bakışta hafif kısıtlılık olduğunu görmüşler; her iki MR geriletme ve supraplasman yapmışlardır. Postoperatif 6. haftada primer pozisyonda gözün ortoforik olduğunu ve bu durumun stabil kaldığını belirtmişlerdir.

Spieler ve Barak³⁴ Möbius sendromlu 2 hastasının birinde; primer pozisyonda 45 PD sağ esotropya olduğunu ve

bu hastaya genel anestezi altında yapılan zorlu düksiyon testinde her iki gözde dışa bakışta hafif kısıtlılık olduğunu belirterek bu hastaya her iki MR 7mm geriletme uygulamışlardır. Postop 1. haftada gözlerin ortoforik olduğunu dışa bakışta kısıtlılığının hala devam ettiğini, postoperatif 3. yılda durumunun stabil olduğunu söylemişlerdir. İkinci hastada; 60 PD alternan esotropya ve -4 dışa bakış kısıtlılığı olduğu ve genel anestezi altında yapılan zorlu düksiyon testinde hafif dışa bakış kısıtlılığı, MR'un normalden daha kalın olduğu belirtmişlerdir. Bu hastaya her iki MR'a 6mm geriletme uygulamışlardır. Postoperatif 1. haftada 15 PD sağ ekzotropya olduğunu görmüşler günde 4 saat alternan kapama tedavisi sonrası 6. ayda hastada 8 PD sağ esotropya olduğunu ve iki yıl bu şekilde stabil kaldığını dışa bakış kısıtlılığın hiç değişmediğini belirtmişlerdir.

1999-2007 yılları arasında hastanemiz göz polikliniğine başvuran ve en az 3 yıl boyunca düzenli olarak takibe gelen 4 hasta çalışmaya alındı. Düzenli kontrole gelmeyen Möbius sendromu tanısı almış diğer 3 hasta çalışma içeriğine alınmadı. Bu 4 hastamızın 2'sinde ortoforik olduğu için sadece takip ettik. Primer pozisyonda sağ esotropyası, göz hareketlerinde her iki dışa bakışta -4 kısıtlılık, sol addüksiyonda +3 hiperelevasyon olan bir hastamıza her iki MR'a geriletme ve sol IO tenotomi uygulandı. Postoperatif uzun dönem takibinde primer pozisyonda < 10 PD rezidüel esotropya ve dışa bakışta -4 kısıtlılığı devam ediyordu. Cerrahi uyguladığımız diğer hastamızda primer pozisyonda sağ ekzotropya bulunmaktaydı (Resim1, 2). Göz hareketleri tüm bakış yönlerine kısıtlıydı. Operasyonda sağ LR'u insersiyon yerinde bulunamadı, limbustan geride hipoplazik olarak gözlendi kesilerek serbest bırakıldı ve sağ MR rezeksiyon uygulandı. Daha önceki çalışmaların sayısının az olması ve tüm çalışmalarda MR geriletme miktarının tam olarak belirtilmemesi bizim çalışmamızdaki hasta sayısının da az olması kıyaslamayı zorlaştırmaktadır. Ekzotropyalı hastamızda olduğu gibi ciddi vakalarda horizontal rektus kaslarına yönelik cerrahiye ek olarak primer veya sekonder vertikal rektus kaslarının transpozisyonunun da cerrahiye eklenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Sonuç olarak esotropya birlikteliği gözlenen olgularda cerrahi ve refraktif tedavinin yüz güldürücü olabileceği gözlenmiştir. Bu hastaların bazılarında LR paralizisinin beraberinde, değişik düzeylerde gözlenen bazen asimetrik olabilen içe bakış kısıtlılığının horizontal bakış paralizi olarak değerlendirilebileceği düşünülmektedir. Aynı zamanda bu hastaların yapısal kas anomalileri ile de karşımıza çıkabileceği akılda tutulmalıdır. Yapısal kas anomalilerinin ve/veya horizontal bakış paralizilerinin karşımıza çıkabileceği öngörüsü ile cerrahi öncesi yapılacak kraniyal ve orbita manyetik rezonans görüntüleme tetkiklerinin anlamlı olacağı kanaatindeyiz.

Kaynaklar

- Chisolm JJ. Congenital paralysis of the sixth and seventh pairs of cranial nerves in an adult. *Arch Ophthalmol*. 1882;11:323-5.
- Harlan GC. Congenital paralysis of both abducens and both facial nerves. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1881;3:216-8.
- Von Graefe A, Saemtsdi T. *Handbuch der Gesamten Augenheilkunde*. Leipzig: Wilhelm Engelman. 1880. p.60-1.
- Möbius PJ. [Über angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung]. *Munch Med Wochenschr*. 1888;35:91-4. German.
- Möbius PJ. [Über infantile Kernschwund]. *Munch Med Wochenschr*. 1892;39:17-58. German.
- Kumar D. Möbius syndrome. *J Med Genet*. 1990;27:122-6.
- Verzijl HT, van der zwaag B, Cruysberg JR, Padberg GW. Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. *Neurology*. 2003;61:327-33.
- Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet*. 1986;23:903-18.
- Lipson AH, Webster WS, Brown Woodman PD, Osborn RA. Moebius syndrome: animal model--human correlations and evidence for a brainstem vascular etiology. *Teratology*. 1989;40:339-50.
- Miller MT, Strömland K. Ocular motility in thalidomide embryopathy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1991;28:47-54.
- Miller MT, Ray V, Owens P, Chen F. Möbius and Möbius-like syndromes (TTV-OFM, OMLH). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1989;26:176-88.
- St Charles S, DiMario FJ Jr, Grunnet ML. Möbius sequence: further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet*. 1993;47:289-93.
- Leong S, Ashwell KW. Is there a zone of vascular vulnerability in the fetal brain stem? *Neurotoxicol Teratol*. 1997;19:265-75.
- Gonzalez CH, Marques-Dias MJ, Kim CA, et al. Congenital abnormalities in Brazilian children associated with misoprostol misuse in first trimester of pregnancy. *Lancet*. 1998;351:1624-7.
- Smets K, Zecic A, Willems J. Ergotamine as a possible cause of Möbius sequence: additional clinical observation. *J Child Neurol*. 2004;19:398.
- Legum C, Godel V, Nemer P. Heterogeneity and pleiotropism in the Möbius syndrome. *Clin Genet*. 1981;20:254-9.
- Stabile M, Cavaliere ML, Scarano G, Fels A, Valiani R, Ventruto V. Abnormal B.A.E.P. in a family with Möbius syndrome: evidence for supranuclear lesion. *Clin Genet*. 1984;25:459-63.
- Govaert P, Vanhaesebrouck P, De Praeter C, Frankel U, Leroy J. Moebius sequence and prenatal brain stem ischemia. *Pediatrics*. 1989;84:570-3.
- Matsunaga Y, Amamoto N, Kondoh YO, et al. A severe case of Moebius syndrome with calcification on the fourth ventricular floor. *J Hum Genet*. 1998;43:62-4.
- Van Alen MW, Blodi FC. Neurologic aspects of the Möbius syndrome. A case study with electromyography of the extraocular and facial muscles. *Neurology*. 1960;10:249-59.
- Henderson JL. The Congenital facial diplegia syndrome: clinical features, pathology and aetiology: a review of sixty-one cases. *Brain*. 1939;62:381-403.
- Cronemberger MF, de Castro Moreira JB, Brunoni D, et al. Ocular and clinical manifestations of Möbius' syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2001;38:156-62.
- Amaya LG, Walker J, Taylor D. Möbius syndrome: a study and report of 18 cases. *Binocul Vis Q*. 1990;5:119-32.
- Santos LPE, Ventura LMVO, Almeida HC, Miller M, Colier AC. Achados oftalmológicos em 28 crianças portadoras da seqüência de Möebius. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67:591-5.
- Miller MT, Strömland K. The Möbius sequence: a relook. *J AAPOS*. 1999;3:199-208.
- de Souza-Dias CR, Goldchmit M. Further considerations about the ophthalmic features of the Möbius sequence, with data of 28 cases. *Arq Bras Oftalmol*. 2007;70:451-7.
- Waterhouse WJ, Enzenauer RW, Martyak AP. Successful strabismus surgery in a child with Moebius syndrome. *Ann Ophthalmol*. 1993;25:292-4.
- Kubatko-Zielinska A, Krzystkova KM. Congenital syndromes of oculomotor Disturbances-diagnosis and results of surgical treatment. *Klin Oczna*. 1995;97:142-6.
- Traboulsi EI, Maumenee IH. Extraocular muscle aplasia in Moebius syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1986;23:120-2.
- Neimann N, Pierson M, Rachmut H, Beis MJ, Bricchet M. Moebius syndrome associated with atrophic myopathy. *Ann Med Nancy*. 1965;4:1084-92.
- Merz M, Wojtowicz S. The Moebius syndrome: report of electromyographic examinations in two cases. *Am J Ophthalmol*. 1967;63:837-40.