



# Bilateral Adie'nin Tonik Pupillası

## *Bilateral Adie's Tonic Pupil*

Berker Bakbak, Bengü Köktekir Ekinci, Şansal Gedik, Kamil Yavuzer, Banu Turgut Öztürk\*

Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

\*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

### Özet

Işığa hassasiyet ve okumada zorlanma şikayeti ile başvuran 37 yaşındaki erkek hastada bilateral, geniş, ışığa yanıt vermeyen ancak yakına bakışta küçülen pupilla saptandı. Nörolojik, radyolojik ve laboratuvar değerlendirmelerin ardından hastaya bilateral tonik pupilla tanısı kondu. Tonik pupilla, ışık-yakın disosiyasyonu saptanan gözlerde ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir durumdur. Bu olgu raporunda ender rastlanılan bilateral tonik pupilla ve bu klinik tablonun oluşum mekanizması tartışıldı. (*Turk J Ophthalmol* 2013; 43: 64-6)

**Anahtar Kelimeler:** Adie sendromu, tonik pupilla, pilokarpin

### Summary

A 37-year-old male patient applied with the complaint of photophobia and having difficulties in reading. Both pupils were found to be dilated and unreactive to light but responsive to accommodation. The case was diagnosed with bilateral tonic pupil following neurological, radiological and laboratory evaluations. Tonic pupil should be kept in mind in eyes with light-near dissociation. In this case report, bilateral tonic pupils and the possible mechanism which may cause this disorder were discussed. (*Turk J Ophthalmol* 2013; 43: 64-6)

**Key Words:** Adie syndrome, tonic pupil, pilocarpine

### Giriş

Tonik pupilla zayıf ışık refleksi, ışık-yakın disosiyasyonu, iriste bölgesel paralizisi, kolinerjik aşırı duyarlılık, yakına bakışta pupillada tonik kasılma ve yavaş gevşeme ile karakterize, ender görülen bir durumdur. Tonik pupillaya yol açan bir neden bulunmadığında bu tabloya, idiyopatik tonik pupilla veya Adie pupillası adı verilir. Bu klinik tablonun, göz içi kasların postgangliyonik parasempatik uyarılmasında oluşan bir hasar neticesinde oluştuğu düşünülmektedir.<sup>1</sup> Adie pupillası, tek veya çift taraflı olabilir; beraberinde derin tendon reflekslerinde azalmanın eşlik ettiği durumlarda Adie-Holmes Sendromu adını alır. Sendromun görülme sıklığı yılda 4-7/100000'dür.<sup>2</sup> Bayanlarda ve otuzlu yaşlarda daha sık rastlanılır.<sup>3</sup> Oküler enfeksiyon ve enflamasyonlar, periferik ve otonomik nöropatiler, paraneoplastik sendromlar, toksisite, tümör ve travmaları içeren

birçok hastalık tonik pupillaya sebep olabilirken literatürde en sık olarak idiyopatik olgulara rastlanılmaktadır.<sup>3-5</sup>

Bu olgu sunumunda, bilateral tonik pupillalı bir hastada anormal pupilla hareketlerinin oluşum mekanizmaları tartışıldı.

### Olgu Sunumu

Bilinen herhangi bir sistemik veya oküler hastalığı bulunmayan 37 yaşındaki erkek hasta, 6 aydır var olan ışığa hassasiyet ve yakın okumada zorlanma şikayeti ile başvurdu. Oftalmolojik muayenesinde her iki gözde düzeltilmiş görme keskinliği 20/20 idi. Ön ve arka segment muayenesinde kornea, lens, retina ve vitreusun doğal görünümde olduğu görüldü. Göz içi basınç düzeyleri sağ ve sol gözde sırasıyla 13 ve 14 mmHg idi. Ishihara renkli görme testi ile yapılan renk muayenesi her iki gözde 12/12 idi. Ekstraoküler kas hareketleri tüm yönlerde serbest

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Berker Bakbak, Selçuklu Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Tel.: +90 332 241 50 00 / 43954 Gsm: +90 532 365 94 75 E-posta: drberkerbakbak@yahoo.com

**Geliş Tarihi/Received:** 01.11.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 06.03.2012

idi. Pupilla fonksiyonları incelendiğinde, her iki pupillanın ışığa minimal düzeyde yanıt verdiği ve yakın görme sırasında pupilla yanıtının bulunduğu saptandı (Resim 1 ve 2). Pupil çapları aydınlık ortamda sağ ve sol gözde sırasıyla 4,1 mm ve 5,7 mm, karanlık ortamda 4,3 mm ve 5,9 mm ve yakına bakışta 3,1 mm ve 3,6 mm olarak ölçüldü. Yakına odaklanma için kullanılan hedef kaldırıldığında, akomodasyon sırasında oluşan miyozis etkisinin yaklaşık 10 saniye sürdüğü izlendi. Biomikroskopik muayene ile hastanın her iki irisin de bölgesel kasılan alanların varlığı saptandı (Resim 3). Kolinerjik cevabın değerlendirilmesi amacıyla 5'er dakika ile 3 kez %0,125 Pilokarpin damlatıldı ve 60 dakika sonra sağ ve sol pupilla çapının sırasıyla 1,7 ve 1,8 mm olduğu görüldü (Resim 4). Hastanın, elektromiyografiyi içeren nörolojik muayenesinde ve orbito-kraniyal magnetik rezonansı içeren radyolojik incelemesinde ek bir patolojik duruma rastlanılmadı. Sifiliz (VDRL, RPR, ELIZA) ve Anti-gangliozid antikorları (Anti GM1, Anti GQ1b, Anti GD3) içeren laboratuvar incelemesinde belirgin bir özellik bulunmadı.

## Tartışma

İdiyopatik tonik pupilla, genellikle tek taraflı başlar, zamanla diğer göz de tutulur. Bilinen bir hastalık öyküsü bulunmayan sağlıklı bir kişide tek taraflı tonik pupilla tanısı kolayca konulabilmektedir. Ancak, başvuru anında saptanan bilateral tonik pupilla, hem tanı açısından hem de eşlik ettiği hastalıklar açısından daha zor değerlendirebilen bir klinik tablodur.

Denervasyon aşırı duyarlılık, tonik pupillanın, postganglionik parasempatik denervasyon neticesinde %0,125 pilokarpine, sağlam olan diğer göze kıyasla aşırı yanıt vermesi olarak adlandırılır.<sup>4</sup> Denervasyon aşırı duyarlılığı sağlam gözlerde bulunmayacağından, tonik pupillalı olgularda dilüe pilokarpin testinin tanı koymadaki önemi büyüktür. Buna karşın Thompson



**Resim 1.** Oda ışığında, her iki pupilla geniş görünümünde (sol göz)

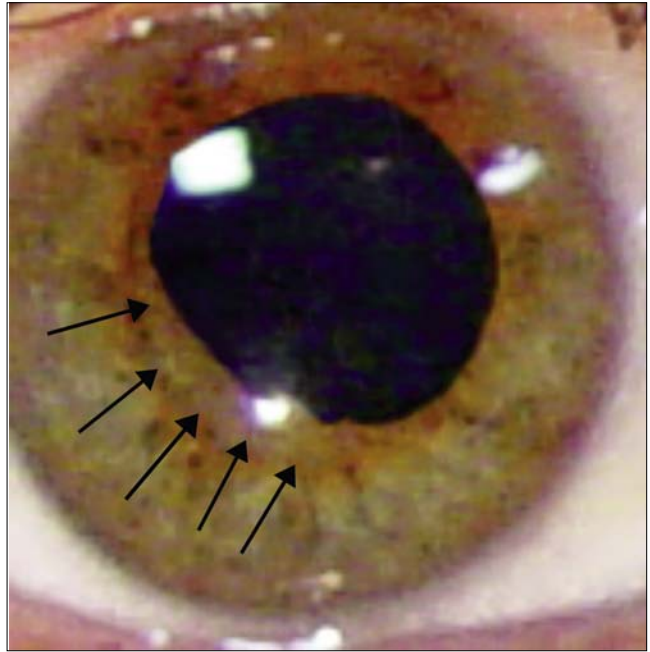


**Resim 2.** Yakına bakışta pupillada küçülme

ve ark.<sup>4</sup> kolinerjik aşırı duyarlılığın tonik pupilla için tipik olduğunu ancak patognomonik bir bulgu olmadığını öne sürmüştür. Jacopson ve Verkant<sup>6</sup>, pupilla tutulumlu okülomotor sinir felçli olguların da dilüe pilokarpin ile miyozis geliştirdiğini bildirmişler. Olgumuzda dilüe pilokarpin kullanımı ile her iki gözde oluşan aşırı yanıt, kolinerjik süpersensitiviteyi göstermiştir.

Normal pupillanın boyutu geniş bir dağılım gösterir. Normal pupil için sınırlayıcı bir değerden bahsetmek pratik olarak mümkün değildir. Buna ilaveten, pupil boyutu yaşla beraber azalmaktadır. Pupil çapı, pubertadan başlayarak yılda yaklaşık 0,04 mm azalır.<sup>4</sup> Mezopik ve fotopik ortamlarda pupil çaplarını inceleyen bir çalışmada yaş ortalaması 44,6 yıl olan bireylerin pupil çapları ortalaması mezopik ortamda 6,37 mm, fotopik ortamda 4,06 mm olarak bulunmuştur.<sup>8</sup> Otuz yedi yaşındaki olgumuzun pupil çapları aydınlık ortamda sağ ve sol gözde sırasıyla 4,1 mm ve 5,7 mm, karanlık ortamda 4,3 mm ve 5,9 mm ve yakına bakışta 3,1 mm ve 3,6 mm olarak ölçüldü.

Tonik pupilla etiyojisi incelendiğinde, tek taraflı başlayan ve zamanla ikinci gözü tutulan bilateral tonik pupillalı olguların sıklıkla idiyopatik olduğu gösterilmiştir.<sup>9</sup> Yaygın periferik veya



**Resim 3.** İriste, saat 6 ile 9 arası bölgesel sfinkter kasılması



**Resim 4.** Her iki gözün %0,125 pilokarpine verdiği aşırı yanıt

otonomik nöropatili olgularda gelişen tonik pupilla sıklıkla çift taraflı tutulum sergilerler. Bremner ve ark.<sup>9</sup> bilateral tonik pupillalı olgularda yaptıkları bir çalışmada, 1 mm'den büyük anizokori ve iriste bölgesel felç bulunan olguların, %90 spesifite oranı ile jeneralize nöropati sonucu oluşmadıklarını göstermiştir. Benzer şekilde her iki gözde 1 mm'den büyük anizokori ve iriste bölgesel felci olmayan olgularda yaygın periferik veya otonomik nöropati saptamıştır. Olgumuzdaki anizokori miktarı 1,6 mm idi, ayrıca nörolojik ve laboratuvar incelemeler ile periferik ve otonomik nöropati yapan sebepler araştırılmasına rağmen ek bir sistemik hastalık bulunmadı.

Tonik pupillada, siliyer gangliyon hasarının ışık-yakın disosiyasyonuna yol açtığı öne sürülmüştür.<sup>7</sup> Siliyer gangliyon hasarı sonrası iris sfinkterinde postgangliyonik parasempatik denervasyon geliştiği ve bu denervasyon bölgelerine akomodatif liflerin anormal yönlendiği gösterilmiştir (reinnervasyon). Kardon ve ark.<sup>10</sup> kızıl ötesi videografik transillüminasyon tekniği ile iris sfinkterinde denervasyon ve reinervasyon bölgelerini göstermiştir. Bu teknik ile iris sfinkterindeki reinervasyon bölgeleri gösterilmiş ve bu bölgelerin kolinerjik ajanlara karşı tepkisiz kaldığı saptanmıştır. Neticede, reinervasyon miktarının artışı ile kolinerjik duyarlılığında azalma olduğu gösterilmiştir. Denervasyon-reinnervasyon süreçlerinin aydınlatılması amacıyla, kolinerjik aşırı duyarlılığın bulunmadığı tonik pupillalı olgularda yapılacak olan histopatolojik çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Tonik pupillalı olgularda tutulan tarafta akomodasyon sırasında tonik kasılma ve akomodasyon sonrası uzağa bakışta tonik gevşeme görülür (Tonik kasılma-gevşeme). Bu sebeple yakındaki bir hedefe odaklanma sırasında tutulmayan taraftaki pupilla daha önce küçüleceğinden anizokori miktarında artma gözlemlenebilir. Tutulan tarafta iris sfinkterindeki tonik kasılma nedeniyle geç ve yavaş bir kasılma görülecektir. Yakındaki hedef kaldırıldığında tutulan tarafta aynı şekilde yavaş ve geç bir dilatasyon görülecektir. Tonik pupillada oluşan bu tonik kasılma-gevşeme, denervasyon sonrası akomodatif liflerin reinervasyonu ile açıklanmaya çalışılmıştır.<sup>7</sup> Diğer bir hipotezde ise, iris sfinkterinde tekrar bir innervasyon olmadığı öne sürülmektedir.<sup>7</sup> Bu hipoteze göre iris sfinkteri, silyer

cisimden açığa çıkan asetilkolin ile uyarılır. Ancak bu salınma ve etki yerine ulaşma arasındaki zaman farkı geç kasılma ve gevşemeye yol açmaktadır. Olgumuzda yakına odaklanma için kullanılan hedef kaldırıldığında, akomodasyon sırasında oluşan miyozis etkisinin yaklaşık 10 saniye sürdüğü izlenmişti.

Tonik pupillanın ayırıcı tanısında ışık-yakın disosiyasyonu yapan diğer nedenler, Argyll Robertson pupillası, herpes zoster oftalmikus, üçüncü sinirin aberan dejenerasyonu, juvenil diabet, miyotonik distrofi, Parinaud'un dorsal orta-beyin sendromu, hipofiz tümörleri, ensefalit ve kronik alkolizm düşünülmelidir.<sup>7</sup> Adie'nin tonik pupillası; sıklıkla (%80) tek taraflı bulunması, iristeki bölgesel kasılan kasların varlığının saptanması ve kolinerjik süpersensitivitenin gösterilmesi ile diğer ışık-yakın disosiyasyona neden olan hastalıklardan ayrılır.

Sonuç olarak, tonik pupilla tek veya çift taraflı görülebilen bir pupilla işlev bozukluğudur. Bilateral tonik pupillalı olgularda, idiyopatik tonik pupilla tanısı koymadan önce altta yatan hastalığın varlığı araştırılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Lowenfield IE, Thompson HS. The tonic pupil: a re-evaluation. *Am J Ophthalmol.* 1967;63:46-87.
2. Martinelli P, Holmes-Adie syndrome. *Lancet.* 2000;356:1760-1.
3. Thompson HS, Hurwitz J, Czarnecki JSC. Aberrant regeneration and the tonic pupil. In: Glaser JS, ed. *Neuro-ophthalmology.* St Louis: CV Mosby;1980: v. 10, chap. 9.
4. Thompson HS. Adie's syndrome: some new observations. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75:587-626.
5. Bakbak B, Dönmez H. Adie'nin Tonik Pupillası. *Türk Norol Derg.* 2009;15:153-4.
6. Jacobson DM, Vierkant RA. Comparison of cholinergic supersensitivity in third nerve palsy and Adie's syndrome. *J Neuroophthalmol.* 1998;18:171-5.
7. Wilhelm H, Wilhelm B. Diagnosis of pupillary disorders. In: Schiefer U, Wilhelm H, Hart W, eds. *Clinical Neuro-Ophthalmology.* Berlin/Springer;2007;55-69.
8. Yang Y, Thompson K, Burns SA. Pupil location under mesopic, photopic, and pharmacologically dilated conditions. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2002;43:2508-12.
9. Bremner FD, Smith SE. Bilateral tonic pupils: Holmes Adie syndrome or generalised neuropathy? *Br J Ophthalmol.* 2007;91:1620-3.
10. Kardon RH, Corbett JJ, Thompson HS. Segmental denervation and reinnervation of the iris sphincter as shown by infrared videographic transillumination. *Ophthalmology.* 1998;105:313-21.