2017-2018 ders notu

**Prof. Dr. M. Banu Hoşal**

**BLEFAROPİTOZİS**

Üst göz kapağı genellikle limbusun 1-2 mm altında konumlanır. Blefaropitozis bir veya her iki üst göz kapağının düşüklüğü olarak tanımlanır. Pitozis patofizyolojik olarak miyojenik, aponevrotik, nörojenik ve mekanik olmak üzere dört grup altında sınıflandırılır. Çocuklarda myojenik pitozis levator kasının primer gelişim bozukluğuna bağlı olabilir (konjenital dismiyojenik pitozis) veya normal gelişim gösteren levator kasındaki (kronik progresif eksternal oftalmopleji, myotonik distrofi) veya nöromüsküler bileşimdeki defektler (myastenia gravis) sonucu gelişebilir. Aponevrotik pitozis levator kasının aponevrozunun tarsdan ayrılması sonucu gelişir. Nörojenik pitozis okulomotor sinir felci, Horner sendromu ve Markus Gunn pitozisi gibi aberan inervasyon sendromları sonucu oluşabilir. Pitozis ayrıca mekanik faktörlere (kapak tümörleri ) , anoftalmusa veya travmaya sekonder gelişebilir.

Miyojenik pitozis

**Konjenital distrofik pitozis**

Konjenital pitozislerin en sık görülen tipi olan konjenital distrofik pitozis levator kasının primer lokalize distrofisi sonucu gelişir. İzole olabileceği gibi % 5-16 oranında üst rektus kası zayıflığı ile beraber izlenebilir. Levator kası ve üst rektus kasının embriyolojik orijininin aynı olması nedeniyle üst rektus kasının aynı gelişimsel distrofiden etkilendiği düşünülmektedir. Konjenital pitozise nadiren oküler ve sistemik konjenital malformasyonlar eşlik edebilir.

 Konjenital distrofik pitozis nadiren herediter geçiş gösterir, olguların çoğu sporadiktir. Pitozis yaklaşık % 75 olguda tek taraflı olarak izlenir. Pitozis derecesi ve levator fonksiyonu distrofinin miktarıyla orantılı olarak değişiklik gösterir. Levator fonksiyonunun çok kötü olduğu olgularda üst kapak kıvrımı izlenmez. Levator kasının fibrotik ve inelastik olması sonucu aşağı bakış esnasında kapakta gecikme (lid lag) ve uykuda lagoftalmus izlenir. Bu bulgu konjenital distrofik pitozisin diğer pitozis tiplerinden ayrımında önemlidir.

 İleri derecede tek taraflı pitozisi olan olgularda ambliyopi insidansı % 3-10 arasında bulunmuştur. Ambliyopinin pitozisin yanı sıra şaşılık, yüksek astigmatizma veya anizometropiye bağlı olabilir.

 Konjenital distrofik pitozisin tedavisi cerrahidir. Cerrahi öncesi şaşılık ve kırma kusurları araştırılıp bu patolojilere yönelik tedavi yapılmalıdır. Göz kapağının görme aksını kapattığı ve astigmatizma oluşturduğu çocuklar beklenmeden 2 ay-1 yaş arasında opere edilir. Pitozise bağlı ambliyopi gelişme riski olmayan çocuklara pitozis miktarının ve levator fonksiyonunun doğru ölçülebildiği 4-5.5 yaşları arasında, çocuk okula başlamadan önce cerrahi uygulanır.

**Kronik progresif eksternal oftalmopleji**

 Kronik progresif eksternal oftalmopleji (KPEO) çocukluk veya ergenlik çağında başlayan, simetrik pitozis ve göz dışı kasların tutulumu ile karakterize bir sendromdur. Oftalmoplejinin simetrik olması nedeniyle genellikle diplopi izlenmez. Kearns Sayre sendromunda KPEO, kalp bloğu ve pigmenter retinopati birlikte izlenir. Tanı deltoid kasından alınan biyopside düzensiz kırmızı liflerin görülmesi ile koyulur.

**Myotonik distrofi**

 Myotonik distrofi (musküler distrofi) otozomal dominant geçişli, çocukluk veya ergenlik çağında başlayan, baş ve gövdedeki kaslarda atrofi ile karakterize bir hastalıktır. Pitozis çoğunlukla simetrik ve minimaldir. Polikromatik katarakt pitozise eşlik edebilir.

**Myastenia gravis**

 Myastenia gravis otoimmün veya nöromüsküler aralıktaki fonksiyonel veya yapısal defektler sonucu gelişir. Çocuklarda; geçici neonatal myasteni, 1-12 ay arasında başlayan konjenital myasteni ve 13 ay ile 14 yaş arasında izlenen juvenil myasteni olmak üzere 3 grup altında sınıflandırılır. Hastalık sıklıkla göz semptomları ile başlar. Olguların çoğu tek veya çift taraflı pitozis, şaşılık, ve oftalmopleji bulgularıyla göz kliniğine başvururlar. Bir çalışmada çocuklarda oküler myasteni gravisin ilk bulgusu olarak hastaların % 95 inde pitozis, % 76 sında şaşılık, % 76 sında Cogan’ın kapak sıçrama bulgusu ve % 17 sinde duksiyonda kısıtlanma saptanmıştır. Sistemik bulgular ilerleyen evrelerde ortaya çıkabilir. Bulgular çoğunlukla asimetriktir ve gün içinde değişir. Pitozis miktarı yorgunlukla artış gösterir. Göz dışı kasların tutulumuna bağlı diplopi izlenebilir, pupil reaksiyonları ve akomodasyon etkilenmez. Myastenia gravis olgularında timoma ve tiroid orbitopati oranı daha yüksek bulunmuştur.

 Tanı için Edrophonium klorid (Tensilon) testi, EMG ve kanda asetilkolin reseptör antikorlarının saptanması gereklidir. Kapaklara buz uygulanması sonucu pitozis geçici olarak düzelebilir (buz testi).

Aponevrotik pitozis

Yaşlı hastalarda daha sık izlenir. Geçirilmiş kapak ödemi, göz içi cerrahisi sonrası da izlenebilir. Konjenital distrofik pitozis olgularının yaklaşık % 7 sinde levator disinsersiyonu saptanmıştır. Konjenital aponevrotik pitozisin, aponevrozun tarsa yapışmasındaki konjenital zayıflığa bağlı olduğu düşünülmektedir. Levator fonksiyonunun iyi olması nedeniyle çoğu olgu levator cerrahisi ile düzeltilir.

Nörojenik pitozisler

**Okulomotor sinir felci**

Pitozise 3. Sinirin inerve ettiği göz dışı kaslarında hareket kısıtlılığı eşlik eder , bazı olgularda midriyazis izlenebilir (3. Sinire bası mevcudiyetinde). Kapak kaldırıldığında göz küresi aşağı dışa deviye olarak izlenir. Okulomotor sinir felci sonucu gelişen pitozisin tedavisinde levator fonksiyonuna göre askı cerrahisi veya levator cerrahisi uygulanır. Diplopi nin düzelmasi amacıyla pitozis cerahisi öncesi şaşılık cerrahisi uygulanmalı ve lagoftalmus gelişmemesi için kapak yüksekliğinde minimal düzeltme hedeflenmelidir.

**Horner sendromu**

Horner sendromu okulosempatik sinir inervasyonunun bozulmasına bağlı Müller kasının paralizisi sonucu gelişir. Minimal pitozis, miyozis ve anhidrozis ile karakterizedir. Alt kapağın yükselmesi ve pitozise bağlı psödo enoftalmus görünümü izlenebilir. Konjenital olgularda heterokromi bulgulara eşlik eder. Çocuklarda nöroblastomun ekarte edilmesi açısından idrarda katekolamin metabolitleri araştırılmalı ve beyin, boyun ve göğüs MR görüntülemesi istenmelidir. Erişkinlerde özellikle kol ağrısının eşlik ettiği olgularda Pancoast tümörü araştırılmalıdır

 **Marcus –Gunn pitozisi**

Marcus –Gunn pitozisi levator kasının trigeminal sinirin bir dalıyla konjenital olarak anormal inervasyonu sonucu gelişir. Çene hareketiyle göz kapağı açılır, bazı olgularda retraksiyon bile izlenebilir. Konjenital pitozislerin % 5 inde görülür.

Mekanik pitozis

Üst göz kapağındaki ödem veya tümörler mekanik olarak pitozis gelişimine neden olabilir. Üst kapakta izlenen pleksiform nörofibrom kapak lateralinde daha belirgin olmak üzere pitozise neden olur. Tedavi etiyolojiye yöneliktir. Nadiren orbita metastazları da pitozise neden olabilir.

Travmatik pitozis

Travmayı takiben erken dönemde kapak ödemi veya hematomuna sekonder pitozis gelişebilir. Kapağın kesici yaralanmalarında levator kasının, aponevrozunun laserasyonu veya kontüzyonu pitozise neden olabilir. Pitozis gelişiminden sorumlu diğer sebepler sempatik sinir sisteminin veya okulomotor sinirin hasarı ve levator aponevrozunun ayrılmasıdır. Travma sonucu gelişen pitozis cerrahi tedavi öncesi kapak fonksiyonlarının geri dönmesi açısından izlenmeli, en erken 6 ay sonra cerrahi ile düzeltilmelidir. Ptozisin miktarı ve levator kasının fonksiyonuna göre levator cerrahisi veya askı cerrahisi uygulanır.

 **GÖZ YAŞARMASININ AYIRICI TANISI**

Göz yüzeyinin normal fonksiyonunu görebilmesi için lakrimal sistemin salgılayıcı ve drene edici bölümlerinin uyumlu çalışması gereklidir. Bu denge bozulursa yaşarma ve kuruluk semptomları ortaya çıkar.

Lakrimal drenaj sistemi; üst ve alt göz kapak medialinde yer alan punktumlar, kanaliküller, lakrimal kese ve nazolakrimal kanalı içerir. Punktumlar lakrimal papilla olarak adlandırılan kabarıklığın üzerinde yer alan, yaklaşık 0.3 mm çapında oval açıklıklardır. Punktumların açıklıkları göz küresine dönüktür ve gözyaşı ile temas halindedir. Punktumlar lakrimal keseye kanaliküller yoluyla bağlanır. Kanaliküller 2 mm uzunluğunda dikey ve 6-8 mm uzunluğunda yatay olarak ilerledikten sonra % 90 olguda birleşerek ortak kanalikülü oluşturur. Kanalikülün lakrimal keseye açılma bölgesinde Maier sinüsü olarak isimlendirilen bir genişleme ve lakrimal keseden kanaliküle reflüyü engelleyen Rosenmüller valvi olarak isimlendirilen bir mukoza katlantısı yer alır. Lakrimal kese alt kenarında nazolakrimal kanal olarak devam eder ve lakrimal keseyi alt meatus ile birleştirir.

**Klinik değerlendirme**

Göz yaşarması şikayeti ile başvuran hastada yaşarmanın lakrimal drenaj sistemindeki tıkanıklık sonucu gelişen epiforaya mı, gözyaşının fazla salgılanması sonucu gelişen **l**akrimasyona mı yoksa lakrimal pompa bozukluğuna mı bağlı olduğu belirlenmelidir. Epiforaya bağlı göz yaşarması varlığında lakrimal drenaj sistemindeki tıkanıklığın hangi seviyede olduğu saptanmalıdır. Lakrimasyon, kornea ve konjonktivanın iritasyonu sonucu trigeminal sinirin gözyaşı salgılanmasını stimüle etmesi sonucu gelişir. Trikiazis, blefarit, konjonktivit, kornea ve konjonktivada yabancı cisimler, keratit ve iridosiklit refleks göz yaşarmasına sebep olabilir. Kaşıntının eşlik ettiği olgularda allerjik konjonktivit araştırılmalıdır.

Çocuklarda göz yaşarması konjenital glokomun kliniğe yansıyan ilk bulgusu olabilir. Bazı olgularda tek taraflı ön segment patolojilerinin bilateral göz yaşarmasına sebep olabileceği unutulmamalıdır .

Lakrimal pompa bozukluğu alt kapak laksitesi veya fasiyal palsi gibi nedenlerle göz yaşarmasına neden olur. Fasiyal palsi olgularında paralitik ektropion, lagoftalmus ve orbikülaris kas fonksiyonunda zayıflama saptanır.

Hastanın hikayesi, oftalmolojik muayene, lakrimal sistemin değerlendirilmesi ve gereken olgularda radyolojik görüntüleme yöntemleri göz yaşarmasına neden olan farklı patolojilerin tanısında yardımcıdır. Hastalar ayrıca eşlik edebilecek burun içi veya paranazal sinüs hastalıklarının saptanması amacıyla Kulak Burun Boğaz doktoru tarafından değerlendirilmelidir.

##### Hikaye

Lakrimal drenaj sistemi hastalıklarında hastaların birincil şikayeti göz sulanmasıdır (epifora). Hikayede sulanmanın süresi, sürekliliği, tek veya iki taraflı olması ve kaşıntı gibi diğer semptomların belirlenmesi önemlidir.

Hastanın hikayesinde geçirilmiş hastalıklar ve tedavileri, kullandığı ilaçlar, ve travma sorgulanmalıdır. Punktum ve kanaliküllerde tıkanıklık yapan patolojiler arasında travma, radyoterapi, sistemik 5-florourasil kullanımı, trahom, herpes simpleks enfeksiyonu ve oküler pemfigus, Steven Johnson sendromu gibi skatrizan hastalıklar yer alır. Docetaksel kanalikül tıkanıklığına yol açabilen diğer bir kemoterapi ilacıdır.

Akkiz nazolakrimal kanal tıkanıklığı etiyolojisinde radyoterapi, nazoorbital travma, nasofaringeal tümör infiltrasyonu ve Wegener granülomatozisi rol oynayabilir. Hastalar ayrıca sarkoidoz, tüberküloz gibi eşlik eden sistemik hastalıklar açısından da sorgulanmalıdır.

# Oftalmolojik muayene

 İnspeksiyon ilegözkapaklarının şekil ve duruş pozisyonu ve fonksiyonları incelenir. Fasial sinir felci lagoftalmus ve alt kapak laksitesine neden olup lakrimal pompa fonksiyonunu bozarak göz sulanmasına neden olur. Göz yaşarmasının çiğneme ile ortaya çıkması timsah gözyaşları olarak da adlandırılabilen fasial sinirin aberan rejeneransı sonucu gelişir.

Düzeltilmemiş refraksiyon kusurları ve şaşılık astenopiye sebep olarak yaşarma yapabileceği için dikkatli bir görme ve refraksiyon muayenesi yapılmalıdır.

Entropium ve trikiazis korneaya mekanik iritasyon yaparak, ektropion ise sekonder punktum stenozu nedeniyle yaşarmaya sebep olabilir. Göz yaşarmasının nedenleri çok dikkatli araştırılmalı, gözkapağı malpozisyonlarına veya fonksiyon bozukluklarına bağlı yaşarma atlanmamalıdır .

Lakrimal drenaj sistemin inspeksiyonunda, punktum malpozisyonları, kanalikül veya iç kantus bölgesinde ödem veya kitle mevcudiyeti araştırılır. Punktum eversiyonu ikincil punktum stenozuna yol açarak epifora yapabilir. Konjonktivite, ödemli ve hiperemik punktumlara eşlik ediyorsa kanalikülit düşünülmelidir. Bu olgularda göz kapağına kanalikül bölgesinde baskı yapılırsa koyu bir sekresyonun punktumdan geldiği görülür. Nazolakrimal sistem irigasyonunda tıkanıklık saptanmaz.

**DAKRİYOSİSTİT**

Gözyaşı devamlı olarak bakteri ve çevresel birikimlerle kontamine olur. Normalde bu kirlenme gözyaşı boşaltım sistemi ile gözden uzaklaştırılır. Nazolakrimal kanalda tıkanıklık oluşması konjonktiva florasındaki bakterilerin sayı ve tiplerinde belirgin bir artma ile sonuçlanır. Gözyaşı, müküs, bakteri ve epitel birikintileri genişlemiş gözyaşı kesesinde bakterilerin çoğalması için çok elverişli bir ortam hazırlar. Kişinin direnç mekanizmasının bozulduğu veya virülan bir organizmanın varlığında enfeksiyon gelişir. Ortak kanalikülde tıkanma olmadığı sürece eksuda kanalikülden geriye boşalabilir. Bu durumda hafif şiddette bir enfeksiyon aylarca çok az semptom vererek devam eder. Bu durum kronik dakriyosistit olarak değerlendirilir. Virülan bir bakterinin kanal tıkanıklığı olan kesede üremesi veya ortak kanalikülün kapanması sonucu göz yaşı kesesi kapalı bir boşluk haline gelir ve akut dakriyosistit gelişir.

### Kronik dakriyosistit

Nazolakrimal kanalın çeşitli nedenlerle tıkanması sonucu gelişen, kesenin ağrısız enfeksiyonudur. Nazolakrimal kanal tıkanıklığı sonucu gelişen kronik dakriyosistit olgularında çapaklanma ve kronik konjonktivit sulanmaya eşlik eder. Sulanma sikayeti süreklidir. Gözyaşı kesesine bası uygulandığında punktumdan dışarı pürülan sekresyon reflüsünün izlenmesi kronik dakriyosistit tanısında önemlidir. Nazolakrimal sistem lavajı yapılarak tanı kesinleştirilir.

Kronik dakriyosistit endoftalmi gelişme riski açısından göz içi cerrahisi için kontrendikasyon teşkil eder. Göz içi ameliyatı öncesi bu problemin halledilmesi gerekir. Topikal antibiyotikli damlalar ile enfeksiyon tedavi edilir. Nazolakrimal kanal tıkanıklığının tedavisi dakriyosistorinostomiameliyatıdır. Bu cerrahi ile lakrimal kese ve orta meatus arasında epitelize yeni bir kanal oluşturulur.

**Akut dakriyosistit**

Nazolakrimal kanal tıkanıklığı mevcudiyetinde kronik dakriyosistiti takiben veya kendiliğinden gelişir. Hastaların hikayesinde sürekli sulanma şikayeti mevcuttur. Medial kantal ligamanın bulunduğu bölgede şişlik, kızarıklık, ağrı ve ısı artışı vardır . Lakrimal kese palpasyonla hassastır. Akut dakriyosistit evresinde ortak kanalikülün tıkalı olması nedeniyle nazolakrimal kanal lavajı yapılmaz. Eğer tedavi edilmezse perisistit veya orbital sellülit gibi komplikasyonlar gelişebilir. İmmün yetmezliği olan hastalar hospitalize edilerek parenteral antibiyotik tedevisi uygulanmalıdır. Sistemik antibiyotik tedavisi ile akut safha düzeldikten yaklaşık 2 ay sonra dakriyosistorinostomi cerrahisi uygulanır.

 Akut dakriyosistit olgusu

Ayırıcı tanıda lakrimal kese tümörleri akla gelmelidir. Medikal tedaviye cevap vermeyen, medial kantal tendon seviyesini aşan kitlelerde ve kanlı gözyaşı mevcudiyetinde lakrimal kese tümöründen şüphelenmek gereklidir . Gereken olgularda orbital MR veya bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme tetkikleri gereklidir.

Lakrimal kese tümörü

**KONJENİTAL NAZOLAKRİMAL KANAL TIKANIKLIĞI (KNLKT)**

Çocuklarda doğumu takiben bir kaç ay içinde başlayan sürekli sulanma şikayetinin varlığında konjenital nazolakrimal kanal tıkanıklığı düşünülmelidir (KNLKT)

Konjenital nazolakrimal kanal tıkanıklığı (KNLKT) yenidoğanların % 20 sinde izlenen ve yaklaşık % 6 sında klinik bulgu veren, nazolakrimal kanalın distal kenarının açılmaması (Hasner membranı) sonucu gelişen bir hastalıktır. Hayatın ilk 6 ayında refleks gözyaşı oluşumu azdır bu sebeple bazı olgular klinik bulgu vermeden kendiliğinden düzelir. Hastalığın bulguları hafif epiforadan pürülan akıntı ve dakriyosistosele kadar değişiklik gösterir. Olguların 1/3 bilateraldir. Olguların % 80-96 sında KNLKT yaşamın birinci yılında spontan olarak düzelir.

## Klinik değerlendirme

## 1- Lakrimal kesenin palpasyonu ile punktumdan mukus reflusu olup olmadığı punktum ve papilla gelişimi, aksesuar punktum, fistül veya membran varlığı değerlendirilir.

2- Floresein testi : Göze floresein damlatıldıktan 5 dakika sonra kobalt mavisi filtreli oftalmoskop ışığı ile buruna baklır ve floresein damlanın buruna geçip geçmediği değerlendirilir.

**Ayırıcı tanı**

## Nazolakrimal sistem patolojileri dışındaki lakrimasyona sebep olabilecek diğer hastalıklar ekarte edilmelidir. Lakrimasyona neden olabilecek patolojiler; Blefarit, konjonktivit, keratit, kornea veya konjonktivada yabancı cisim, kapak anomalileri, entropion, ektropion, trikiazis, konjenital glokom, iritis, ve 7. sinir felcidir.

**Tedavi**

Olguların % 80-96 sında KNLKT yaşamın birinci yılında spontan olarak düzelir. Bu dönemde hastalara konservatif tedavi uygulanır. Lakrimal kese bölgesine yukarıdan aşağıya doğru masaj (Creiger manevrası) önerilir. Çapaklanma mevcudiyetinde topikal antibiyotikli damlalar tedaviye eklenir. Bir yaşından sonra kendiliğinden düzelmeyen olgulara genel anestezi altında üst punktumdan sondalama cerrahisi uygulanır. Nazolakrimal kanal distalindeki membranın perfore edilmesi ile işlem sonlandırılır. Yaklaşık %95 olguda tek bir sondalama cerrahisi ile başarı elde edilir. Sondalama ile düzelmeyen olgularda 2. bir sondalama +/- silikon tüp implantasyonu ve bu yöntemler ile de düzelme elde edilemez ise 2 yaşından sonra, ortalama 4 yaş civarında dakriyosistorinostomi cerrahisi önerilir.