

## ÖZELLİK GÖSTEREN BİR HALLERMANN - STREIFF - FRANÇOIS SENDROMU VAKASI

Dr. Güler AKSU(x)  
Dr. Yusuf ÇAĞLAR(xx)  
Dr. Sadık YALÇIN

### ÖZET

*Horizontal nistagmus, sekonder (fakolitik tip) glokom ve sekonder afaki gibi özellikleri gösteren bir Hallerman - Streiff - François sendromu vakası takdim edilmiştir.*

Bu sendroma Okulo - Mandibulo - Fasiyal Dissefali de denmektedir. İlk defa Hallerman (1948) ve Streiff (1950) tarafından tarif edilmiştir. Daha sonra da François (1958 - 1959) etraflıca incelemiştir(1).

Sendromun özellikleri bariz mandibula hipoplazisi ve aşikâr kemerli burun (parrot beak nose) kuşa benzeyen yüz ve konjenital kataraktan ibarettir (2, 3, 4). Bunlara ilâve olarak mikrokornea, mikroftalmus, dwarfism (nanism) dış ve maxilla anormalisi, cilt atrofisi, yaşlı bir yüz ifadesi, mavi sklera, keratoglobus, konjenital glokom, afaki, vitreus opasiteleri, ve korioren-

tial atrofi görülmektedir (1,5,6). Bunlara ilâveten testis ve iskelet anomalileride bildirilmiştir(7).

Bu sendrom herediter kabul edilmekte ve embrioner hayatın 5 ile 7 inci haftalarında husule gelen bir gelişme bozukluğuna bağlanmaktadır(8,9). Sekse ait predominans göstermez(10).

### Vak'a Takdimi :

S.Ş.: 15 yaşında kız çocuğu her iki gözünün az görmesi şikâyeti ile polikliniğimize müracaatla yatırıldı. Doğumdan beri hasta az görüyormuş. Öz ve soy geçmişinde başka bir özellik yok.

(x) Uz. Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Öğretim Görevlisi.

(xx) Ass. Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Asistanı.

(xxx) Ass. Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Asistanı.

### Göz muayeneleri :

Her iki gözde kaşlar yer, yer dökülmüş (Resim 1), kirpikler seyrek. Horizontal nistagmus mevcut, kapak ve bulbus konjonktivasi, kornea normal, İris dokusu tabii görünümde ve iridodonezis mevcut. Pupilla muntazam

yuvarlak, lens yok fakat vitreus ön yüzünde yer, yer ufak lens kalıntılara benzeyen görünüm var. Fundusda sağ papilla aşikâr atrofik, solda papilla normal. Her iki gözde yer, yer ufak korioretinal atrofi mevcut makulalar sağlam.



Resim 1 : Kaşlardaki zer, yer dökülmeler görülmektedir.

T.O. Sağ : 32 mm Hg Schioetz E: 159

Sol: 18 mm Hg Schioetz E: 182

Görme. Sağ: 0.20 mps tashihle artmıyor.

Sol: 0,20 mps + 10 ile 3 mps.

Sistem muayeneleri :

Dahili muayenede: Sistemler normal.

K,B.B. muayenesinde : Burun ince, kemerli gaga gibi (Resim 2). Ağız ta-

vanı yüksek, kesici dişlerde şekil ve dizilme anomalileri (Resim 3) ve sağ kulakda kronik süpüratif otitis media bulundu.

Cilt muayenesinde : Kaşlar yer, yer dökülmüş, burun derisi çok ince, bilhassa mandibula üzerindeki yumuşak doku çok incelmış (Resim 4). Derinin fazla bir hususiyeti olmakla beraber hafif atrofiye meyil gösteriyordu.



Resim 2 : Kemerli ince burun, Kuşa benzer yüz görünüşü görülmekte.



Resim 3 : Kesici dişlerdeki diziliş ve şekil bozukluğu görülmekte.



Resim 4 ; Hipopilazik mandibula görülmekte.

Ortopedik muayenede: Bir patoloji bulunmadı.

Kan ve idrar muayeneleri normal, 24 saatlik idrardaki amino asitlerde bir patoloji yok.

Rontgen bulguları :

Kemik yaşı 15-15,5 yaş olarak tesbit edildi. Mandibula hipoplazik ve processus mentalis üzerindeki yumuşak dokuda incelme, iki taraflı otitis media ve kronik mastoiditi mevcut.

Orbita kontürleri net olarak tayin edilememekte. Sella normal.

**Münakaşa :**

Vak'amız kliniği ile Hallermann-Streiff - François sendromuna uymak-

tadır. Yalnız burada ki afaki muhtemelen sekonder tip bir afakidir. Glukomun ise sekonder (fakolitik tip) veya konjenital olması mümkün gözükmektedir.

Netice : Vak'amız Hallermann - Streiff - François sendromuna uymakta sekonder afaki, sekonder glukom ve nistagmusun bulunuşu da özelliğini teşkil etmektedir.

**Summary**

A Case of Hallermann-Streiff - François Syndrome with special Futures

The authors have presented a case of Hallermann - Streiff - François syndrome with nistagmus, secondary aphakia and phacolytic glaucoma.

**Kaynaklar :**

1. Sır. Duke - Elder S.: System of Ophthalmology vol. III Part 2 Congenital deformities The C.V. Mosbey Company, 1969 pp. 1022.
- 2- Yiğitsubay, V.: Bir Mandibulo Okulo - Fasial dissefali vak'ası. Ank. Hast. Derg. Cilt 5. say. 1, 1970 sayfa 13.
- 3- Özer, İ.: Bir Mandibulo -Okulo-Fasiyal dissefali vak'ası: VII. Türk oft. Kong., Bült. 1970, sayfa 71. Karınca Matbaacılık ve Tic. Koll. Sti. İzmir, 1971.
- 4- Eke (TEL), N.: Dissefealia Mandibulo-Oculo - Facialis (Hollermann-Streiff Syndrome). Turkish J. Ped., 9: 161, 1967.
- 5- Scheie, G.H., Albert, M.D.: Adler's textbook of ophthalmology 8 edition. W.B. Saunders Company Philadelphia 1969, pp. 111.
- 6- Sökmen, A.: Okulo - Mandibulo - Fasiyal dissefali. (1968 İstanbul). VII. Türk oft. Kong. Bült. (1969) Sayfa 123.
- 7- Fırat, T.: Oftalmolojide sendromlar. Güzel İstanbul Matbaası Ankara, 1965, Sayfa 48.
- 8- Franchescetti, A., François, J., Babel, J., (Les Heredodegeneres cences choriorentiniennes), Masson et cie, Paris, 1963.
- 9- Hoefnagel, D.; Benirschke, k.: Dyscephali mandibulo - oculo - facialis (Hallermann - Streiff syndrome), Arch, Dis, childh., 40, 57, 1965.
- 10- Bengisu, N.; Başar, D.; İdil, K. M.: Bir Mandibulo - Okulo - Fasial Disefali vak'ası. VI. Türk oft Kong. Bült. 1966, sayfa 274 Kardeş Matbaası Enkara, 1967.