

ÖZELLİK GÖSTEREN BİR CROUZON HASTALIĞI VAK'ASI

Dr. G. AKSU (x)
Dr. O. TÜZÜN (xx)
Dr. G. KOYUTÜRK (xxx)

ÖZET

Bu makalede klasik bulgularına ilaveten tibiada ekzostoz gösteren bir crouzon vak'ası takdim edilmiştir.

GİRİŞ

Crouzon hastalığına craniofasial dysostosis, dyosostosis oraniofasialis hereditaria, dysostosis oranio-orbitofasialis isimleri de verilir (1).

Nadir bir deformite olup otozomal dominant geçiş gösteren herediter bir hastalıktır (2). Fakat familial karakter göstermeyen sporadik vak'alara da rastlanmaktadır (3).

Oksisefaliye oldukça benzeyen bu deformite ilk defa 1912 yılında Crouzon tarafından neşredilmiştir (4).

Bu hastaların yüz ifadesi fasiyal malformasyonlar neticesi kurbağaya benzer. Koroner ve lambdoidal sütürlerin sinostozu dolayısıyla kafanın ön arka kutru uzun, vertikal ve lateral

kutuları işe geniştir. Karakteristik derin digital imperesyonlar ve maksilla hipoplazisi görülür. Frontal kemik öne ve yukarı doğru kabarıklık gösterir. Hiperteleorizm, optik foramenlerde daralma tesbit edilir (5). Kafatasında mevcut sütürün anormal kaynaşmaları sonucu sfenosefali, skafosefali, akrosefali, trigonosefali gibi şekil bozuklukları husule gelmektedir. Hiperteleorizm, mandibuler prognotizm yüksek damak, oldukça karakteristik olan papağan gagası gibi burun vardır (6).

Orta kulak anomalisi veya dış kanal atretisi bulunabilir (7). Nörolojik anomalilerden zeka gerildiği ve epilepsi de bu tabloya refakat edebilir (8).

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Öğretim Görevlisi

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Doçenti

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Asistanı

GÖZ BELİRTİLERİ:

- 1- Proptoz mutattır ve hatta doğuştan mevcut olabilir.
- 2- Glop lüksasyonuna kadar varabilen çeşitli derecelerde eksoftalmi.
- 3- Kapakların açık kalmasından dolayı ekspojur ülserler.
- 4- Marginal korneal distrofi
- 5- Palpebral fissürlerde çarpıklık, dış kantusun aşağı doğru kayması.
- 6- Papilla ödemi ve umumiyetle sekonder tipte bir optik atrofi.
- 7- Divergent strabismus.
- 8- Nistagmus.
- 9- İris kolokomu.
- 10- Aniridi.
- 11- Bilateral glokom.
- 12- Katarakt..
- 13- Lens ektopisi.
- 14- Mavi sklera.

Crouzon hastalığı oldukça nadir görülmektedir. Türkiyede bu konuda yayın mevcuttur (9-...18).

Vaka Takdimi

Ö.T. 12 yaşında erkek, Doğu Beyazıtı, Prot. No: 6680/ 6690. Şikâyeti: Gözlerinin az görmesi ve sağ gözüne yün yumağı çarpması. Hikayesi: Küçük yaşta beri az görüyormuş ve bir hafta evvel sağ gözüne yün yumağı çarptığı için o gözünde kanlanma olmuş.

Öz geçmişi: Çocukluk hastalıkları geçirmiş.

Soy geçmişi: Anne, baba ve 3 kardeşi sağ ve sıhhatte imiş.

Genel durumu: Genel durumu aktif, klinik olarak zekâ geriliği mevcut. fakat zekâ testleri yaptırmaya olanağı bulunmamadı.

Yüz kurbağa yüzü manzarasında - (Resim 1).

Sistem muayenelerinde : Septum nazide deviasyon ve her iki dizde tibia proksimalinde ekzostos tesbit edildi.

RÖNTGEN BULGULARI:

Kranium akrocefalik, frontal bölge kabarıklık, impresyon diğitata durumu mevcut (Resim 2).

Ön sinüsler: Maksiller sinüsler henüz gelişme halinde, frontal sinüs görülmemektedir.

Optik foramende daralma mevcut (Resim). 3

Hipertelorizm ve alın çıkındısı görülmektedir (Resim 5).

Her iki tibia proksimal metafizinde ekzostoz dikkati çekmektedir (Resim 6).

GÖZ MUAYENELERİ :

Her iki göz ekzoftalmik olup 32 mm Hertel ekzoftalmometresi ile ölçüldü

Kaşlar normal. Hipertelorizm ve divergent strabismus mevcut.

Sag göz: Konjonktivalar hafif hipe-remik, kornea ödemli, ön kamarada total hifema mevcut.

Fundus görülemedi

Görme: Ölçülemedi (Kooperasyon sağlanamadı)

T.O.: 15 mm Hg Schiötz (Genel anestezi altında)

Sol göz: Konjonktivalar normal, kornea şeffaf, ön kamara normal-derinlikte, iris tabii, lens saydam.

Fundusta arterler ince ve primer tipte optik atrofi var.

Görme: Ölçülemedi(Kooperasyon kurulamadı)

T.O.: 15,9 mm Hg Schiötz (Genel anestezi altında)

MÜNAKAŞA:

Vak'amız bulguları ile Crouzon hastalığı na uymakta olup her iki tibia proksimal metafizinde ekzostoz mevcudiyeti özeliğini teşkil etmektedir. Ayrıca nadir görüldüğü ve kliniğimizin ilk vak'ası oluşu nedeniyle neşri uygun görülmüştür.

SUMMARY

A CROUZON CASE WITH TIBIAL EXOSTOSIS

In this Article arare Crouzon Disease associated with bilateral tibial exostosis an

unreported finding) has been presented

KAYNAKLAR

- 1- Jablonski, S.: Eponymic Syndromes and diseases and the ir synonyms, Saunders 1969.
- 2- Vaughan, D., Asbury, T., Cook, R.: General Ophthalmology, 6 th edition, Lange, California p 286, 1971.
- 3- Ergun, R., Acunaş, A., Aray, T.: Crouzon Hastalığı , Oftal. Gazetesi Vol. 3 No: 2 sayfa: 63-68 Nisan - Haziran 1973.
- 4- Fırat, T.: Oftalmolojide sendromlar. Güzel İstanbul matbaası, Ankara, sayfa 29-30, 1965
- 5- Caffery, j.: Pediatric x- ray diagnosis, year book medical publishers p.1969.
- 6- Sorsby, A.: Modern ophthalmology 2 th edition, volum: 2 Butterworths, London pp: 558- 559, 1972,
- 7- Sir Duke-Elder, S.: System of ophthalmology, Vol. 111, part, 2 Mosb., St Louis pp: 1048-1050, 1964
- 8- Scheie, G.H., Albert, M.D.: Adler' s Textbook of Ophthalmology, 8 the edition, Saunders, Philedelphia, p: 107, 1969.
- 9- Gördüren, S., Mengüç, F. İki Dizostos Kranio- Fasial herediter vak'ası. Ank. Ünive. Tıp Fak. Mecm., 5. sayı 3-4: 41-62, 1951.
- 10- Balkır, N., Doğulu, S., Şenol, K.: Bir Kranio-Fasial Dizostos -Crouzon) vak'ası. Tıp dünyası. 26: 7485- 7494, 1953
- 11- Basar, D., Bengisu, N.: Bir kranio-sinostozis vak'ası. Türk oft. cema. teb., 1953 göz kl, 9:-98, 1953.

- 12- Yener, N.: Dizostozis kraniofasialis (Crouzon). Dirim, 35:123- 126, 1956
- 13- Kırmızı, F.: Bir Crouzon hastalığı vak'ası. Dirim, 32: 68-70, 1957.
- 14- Doğulu, S., İlhan, M., Yıldız, N.: Kliniğimizde müşahede ettiğimiz ikinci dizostozis kraniofasialis (Crouzon) vak'ası. Gülhane As. Tıp Ak. Mecm., 2:17-22, 1957.
- 15- Çoruh, M.: Crouzon hastalığı, Bir vak'a münasebetiyle. Çocuk sağ. ve hast. Derg, 3:104- 106, 1960.
- 16- Algun, T., Doğan, N.: Bir kranio fasi- al dizastozis vak'ası, Crouzon hasta- lığı. Deniz Tıp Bült. 9: 4447 19
- 17- Mirzataş.: İki Crouzon hastalığı vak'ası. 111. Asya-Afrika oft. Kong tebliğ, İstanbul 1964, Acta 111. Afro Asian Cong. Ophthal. : 369- 371, 1965.
- 18- Yardımcı, E.: Bir Crouzon hastalığı münasebeti ile craniostenozislere kısa bir bakış. Aylık Tıp dergisi sayfa 5-6 Mayıs- Haziran 1972.