

ÖZELLİK GÖSTEREN BİR CROUZON HASTALIĞI VAK'ASI

Dr. G. Aksu*
Dr. O. Tüzün**
Dr. G. Koyutürk***

Ö Z E T

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

Crouzon hastalığına craniofasial dysostosis, dysostosis craniofasialis hereditaria, dysostosis cranio-orbitofasialis isimleri de verilir (1). Nadir bir deformite olup otozomal dominant geçiş gösteren hereditör bir hastalıktır (2). Fakat familial karakter göstermeyen sporadik vak'alara da rastlanmaktadır (3). Oksisefaliye oldukça benzeyen bu deformite ilk defa 1912 yılında Crouzon tarafından yayınlanmıştır (4).

Bu hastaların yüz ifadesi fasial malformasyonlar neticesi kurbağaya benzer. Koroner ve lamboidal sütürlerin sinostozu dolayısıyla kafanın ön arka kutru

uzun, vertikal ve lateral kuturları ise geniştir. karakteristik derin digital impresyonlar ve maksilla hipoplazisi görülür. Frontal kemik öne ve yukarı doğru kabarıklık gösterir. Hipertelorizm, optik foramenlerde daralma tesbit edilir (5). Kafatasında mevcut sütürün anormal kaynaşmaları sonucu sfenosefali, skafosefali, akro-sefali, trigonosefali gibi şekil bozuklukları husule gelmektedir. Hipertelorizm, mandibuler prognotizm, yüksek damak, oldukça karakteristik olan papağan gagası gibi burun vardır (6).

Orta kulak anomalisi veya dış kanal atrezisi bulunabilir (7). Nörolojik anomalilerden zeka gerili-

(*) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Öğretim Görevlisi.

(**) Aynı Fakülte Radyoloji Doçenti.

(***) Aynı Fakülte Göz Kliniği Asistanı.

ği ve epilepsi de bu tabloya refakat edebilir (8).

Göz Belirtileri:

Proptoz mutattır ve hatta doğuşta mevcut olabilir. Glop lüksasyonuna kadar varabilen çeşitli derecelerde eksoftalmi. Kapakların açık kalmasından dolayı eksojor ülserler Marginal korneal distrofi. Palpebral fissürlerde çarpıklık, dış kantusun aşağı doğru kayması Papilla ödemi ve umumiyetle sekonder tipte bir optik atrofi. Divergent strabismus Nistagmus Iris kolobomu. Aniridi Bilateral glokom Katarakt Lens ektopisi Mavi sklera.

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

Vak'a takdimi :

Ö. T. 12 yaşında erkek, Doğu Beyazıt, Prot. No: 6680/6690.

Şikâyeti: Gözlerinin az görmesi ve sağ gözüne yün yumağı çarpması.

Hikayesi: Küçük yaştan 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 bulunamadı.

Yüz kurbaga yüzü manzarasında (Resim 1).

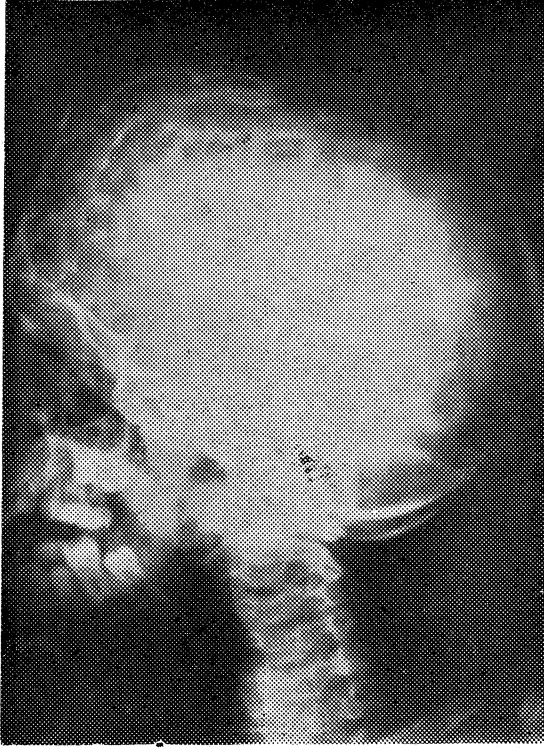


Resim : 1

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

Röntgen bulguları :

Kranium akrocefalik, frontal bölge kabarık, impresyon digitata durumu mevcut (Resim 2).



Resim : 2

ler henüz gelişme halinde frontal sinüs görülmemektedir. görülmemektedir.

Optik foramende daralma mevcut (Resim 3).

Hipertelorizm ve alın çıkıntısı görülmektedir (Resim 5).

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

Göz muayeneleri:

Her iki göz ekzoftalmik olup 32 mm Hertel ekzoftalmometresi ile ölçüldü. Kaşlar normal. Hipertelorizm ve divergent strabis-

musu mevcut.

Sag göz: Konjonktivalar hafif hiperemik, kornea ödemli, ön kamarada total hifema mevcut. Fundus görülemedi. Görme: Ölçülemedi (Kooperasyon sağlanamadı).



Resim : 3

T. O.: 15 mm Schiötz (Genel anestezi altında). Sol göz: Konjunktivalar normal, kornea şeffaf, ön kamara normal derinlikte, iris tabii, lens saydam. Fundusta arterler ince ve primer tipte optik atrofi var.

Görme: Ölçülemedi (Koope-rasyon kurulamadı).

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

Tartışma :

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



Resim : 4



Resim : 5



Resim: 6.

S U M M A R Y

A CROUZON CASE WITH TIBIAL EXOSTOSIS

In this article a rare case of Crouzon Disease associated with bilateral tibial exostosis (an un-

reported finding) has been presented.

K A Y N A K L A R

1 — Jablonski, S.: Eponymic Syndromes and diseases and their 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, Ophthalm. 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 — Caffey, J.: Pediatric x-ray diagnosis, year book medical publishers p. 1969.
- 6 — Sorsby, A.: Modern ophthalmology 2 th edition, volume: 2, Butterworths, London pp: 558-559, 1972.
- 7 — Sir Duke-Elder, S.: System of ophthalmology, Vol. 111, part. 2 Mosby, St. Louis pp: 1048-1050, 1964.
- 8 — Scheie, G. H.: Albert, M. D: Adler's Textbook of Ophthalmology, 8 th edition, Saunders, Philadelphia, p: 107, 1969.
- 9 — Gördüren, S., Mengüç, F.: İki Dizostozis Kranio - Fasial herediter vak'ası. Ank. Üniv. Tıp. Fak. Mecm., 5. Sayı 3-4: 41-62, 1951.
- 10 — Balkır, N., Doğulu, S., Şenol, K. :Bir Kranio - Fasial Dizostozis (Crouzon) vak'ası. Tıp dünyası. 26: 7485-7494, 1953.
- 11 — Başar, D., Bengisu, N.: Bir kranio - sinostozis vak'ası. Türk oft. cem. 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 müşahade 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 — Alğun, T., Doğan, N.: Bir kranio facial dizostozis vak'ası, Crouzon hastalığı. Deniz Tıp Bült. 9. 44-47, 1963.
- 17 — Mirzataş, Ç.: 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.