

Bir Grönblad-Strandberg Sendromu^[*]

Prof. Dr. Süreyya GÖRDÜREN

Retinanın seyrek görülen bir dejeneressansını teşkil eden Strie Angioide göz dibinin koyu kırmızıdan siyaha kadar değişebilen çizgi ağlarıyla vasıflanan bir görünüştür.

Bu sendromun iki unsuru olan göz dibinde Strie Angioide ve deride Pseude-Xanthoma elasticum vakamızda aşikâr olarak görülüyor.

Hastamızda genel olarak bütün bedenın elâstik dokularında dejeneressans kabul edilmektedir.

Hastamız Hüseyin Karakuş, 35 yaşlarında, amelelikle meşgul polikliniğimize sağ gözünün hiç görmemesinden, sol gözünün az görmesinden şikâyet ederek baş vurmuş.

Şimdiye kadar gözlerinde bir rahatsızlık hissetmemiş. Soy ve öz geçmişinde kayde değer bir şey yok, yakın ve uzak akrabalarının hiç birisinde benzer bir göz leziyonu bulunduğu hakkında en küçük bir bilgi edinemedik.

İdrar tabii, arteriyel basınç vakezle 7/10, kan sayımı ve lökosit formülü normal. İç aygıtların muayenesi tamamen normal. Akciğerler radyolojik olarak tabii. Mantoux, Wassermann menfi, kanda kolesterol tabii, hastanın her iki gözünün dış kısımları normal.

Hastanın hiç görmeyen sağ göz dibi muayenesinde: Retina damarlarının arkasında koyu renkte çizgiler şeklinde ikinci bir dolanım sistemi bulunduğu intibai alınıyor. (Şekil 1)

Papillanın etrafında gayri muntazam siyah bir halka mevcut. Bu halkadan kalınlıkları ve seyirleri intizamsız bir çok çizgilerin çıktığı görülüyor.

[*] Gülhane Hastanesi 15/3/1946 tarihli tıbbi müsamesesinde takdim edilmiştir.

Bu çizgilerin kenarları çentikli, kalınlıkları da gayrı muntazamdır. Çizgilerin retina damarlarının arkasından korioida damarlarının önünden geçtikleri gayet aşikâr olarak farkediliyor, retina ve korioida ile ilgili olmadıkları görülüyor. Pigman çizgileri daha ziyade arkada bulunuyor. Bazıları periferik kısımlara kadar uzanıyor.

Bu gözde bütün makula bölgesini işgal eden ve papillaya kadar yaklaşan, kenarları oldukça muntazam, yarım milimetre kadar kabarık, sarı renkte büyük makulâ leziyonu korioidadaki kanama plağını bir yüzük taşı gibi kavırıyor. Biraz daha dışarıya doğru gidilecek olursa bir arterianın ucunda küçük bir kanama daha görülüyor. Bu gözün tesbitine imkân olmadığı için kırmızı ve mavi camlar yardımıyla sol gözü tesbit etmek suretiyle alınan sağ göz görme alanında merkezde geniş bir skotom görüldü. Bu gözde santral görüş tamamen kaybolmuştur (Şekil 3).

Hastamızın sol göz dibi de normal değildir. Burada da peripapiller halkadan retinanın periferik bölgelerine kadar uzanan sağ gözdeki gibi pigmente çizgilerin daha fazla miktarda bulundukları görülüyor (Şekil 2).

Bundan başka papillanın çevresinde korioidaya ait üç adet atrofik odak görülüyor. Hastanın bu gözünde makulâ leziyonu yok, görmesi de 0,8 dir. Alınan görme alanında esaslı bir değişiklik görülmedi (Şekil 4).

Esasen hastaların görmelerini bozan makula leziyonlarıdır. Pigman çizgilerinin yalnız başına görme üzerine büyük bir tesir yapmadıkları görülüyor.

İlk defa 1889 da Doyne göz dibinde damarlara benziyen anormal çizgilerin bulunduğu bahsetti. 3 yıl sonra Stephenson, Plange, ve Knapp aynı göz dibi manzarasını görerek Strie Angioide adını verdiler.

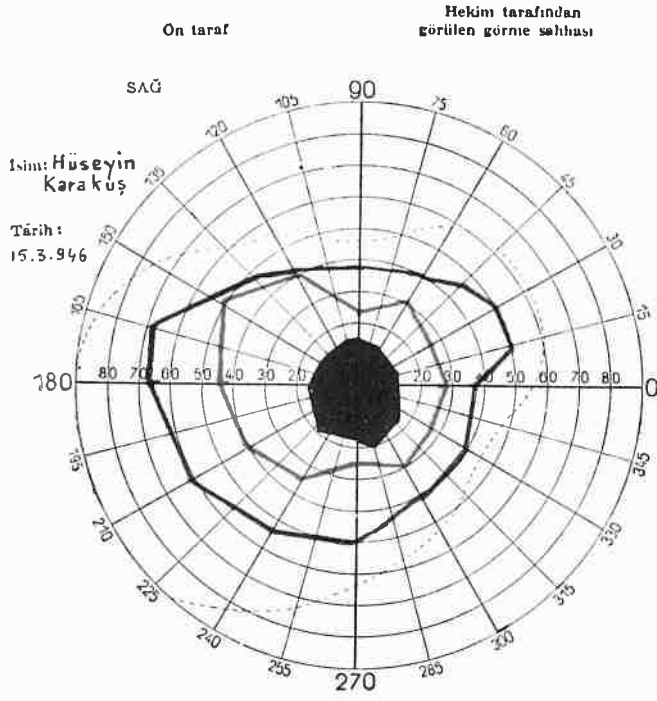
Hastalığın patojenisi iyice aydınlatılmış değildir.

İlk befa bu hastalıkla meşgul olan Doyne ve Plange çizgilerin hemorajik bir sebeble husule geldiğini iddia ettiler. Sonradan bu teori Collins tarafından benimsendi. Collins korioidanın içinde husule gelen kanamaların etrafa toplandığına inanıyordu. Lister ve diğer yazarlar yeni ve hususî damarların teşekkülünü bu çizgilere sebep olarak gösterdiler. Gerek hemorajik

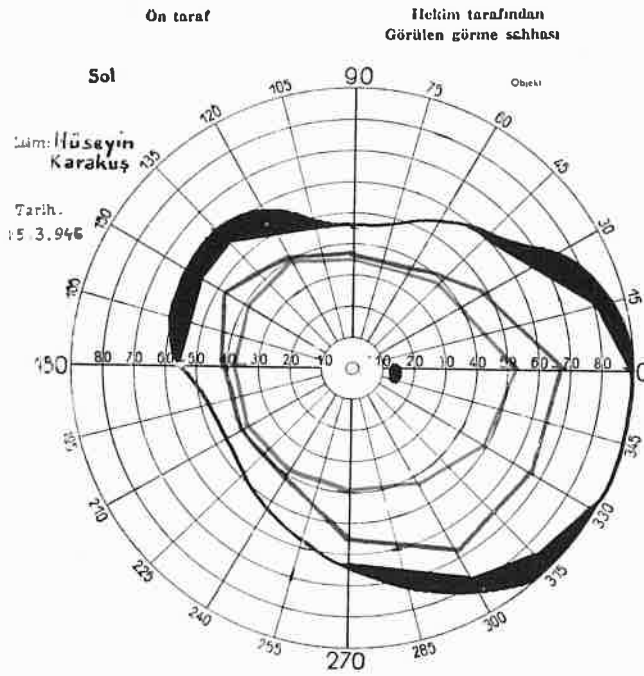


Şekil — 2





Şekil — 3



Şekil — 4

gerekse vasküler teorilerin her ikisi de tatmin edici olarak bulunmadı. Walser, Alt, Guist, Coppez ve Danis gözün iç tabakalarının ve bilhassa Pigman epitel tabakasının plismanını ileri sürdüler. Bu plisman muhtemel olarak korioida da husule gelen eksüdatif odaklara bağlandı. Retinanın plismanı ve altında pigman yığılması Law'ın histolojik bulgularıyla doğrulanmıştır. Plisman teorisi de hastalığın Jenezinde şüphe ile karşılandı. En son olarak, fissürlerin teşekkülünü mucip olan, Lam vitrenin (Bruch mambranı) elâstiki unsurlarındaki dejeneressans etyolojik faktör olarak Kofler ve Lohmann tarafından ileri sürüldü. Bu teori Grönblad tarafından Strie Angioide'in Pseude-Xanthoma elasticum ile birlikte görülmelerine işaret edilinceye kadar nazarı dikkati pek çekmemiştir.

Hastalığın etyolojisi hakkında bu günkü düşünüş tarzımız bu son telâkkiye uymaktadır.

Strie Angioide bütün bedendeki elâstik nesci afete uğratan ve etyolojisi henüz malum olmayan bir sendromdur.

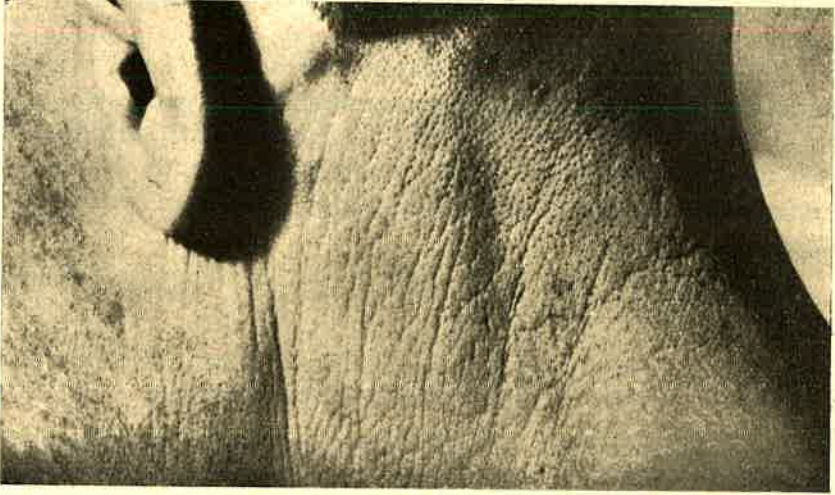
Grönblad'ın bahsettiği deri leziyonları kendisini vakamızda olduğu gibi ensede, göğüste, karında, bazan iltivalarla sarı veya açık sarı leke ve çizgilerin zuhuruyla gösterir. Bundan sonra yazarlar vakaların çoğunda göz dibi ve deri leziyonlarının birlikte bulunduğunu gördüler. Groed-bloed'in yapmış olduğu bir istatistiğe göre 67 vakadan 57 sinde deri leziyonları göz dibi leziyonlarıyla birlikte görülüyordu. Bu iki leziyonun birlikte bulunuşu Grönblad-Strandberg sendromu ismini almağa sebep oldu.

Strie Angioide elâstik dokunun münteşir bir afeti olup arka kutupta ve lamvitrede degeneratif değişiklikler gösterir. Lamvitrenin elâstik bünyesinde korioidanın iç tabakalarında dejeneressans odakları husule geliyor. Bu odaklar elâstik dokunun mukavemetinin azalması ile ilgili görülüyor, ve çizgi teşekkülünü sonuçluyor şeklinde düşünebiliriz.

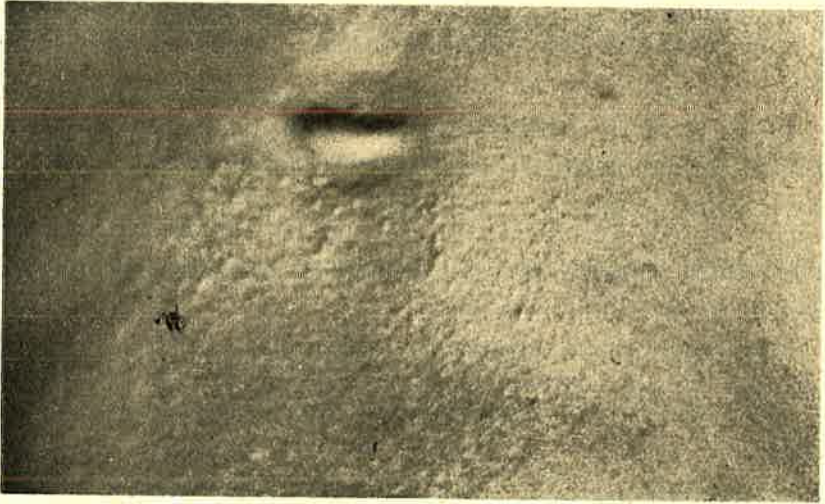
Vakamızda ensede, karında, göbeğin biraz üstünde, oldukça geniş bir bölgeyi işgal eden derinin parşömine bir hal alması ve sarı kabarcık çizgi ve lekelerin bulunduğu görülüyor. (Şekil 5 — 6)

Literatürde rastlanan vakalarda genel olarak tromadan bahsedilmekte ise be bizim vakamızda troma bahis mevzuu değildir.

Deride elâstik dokudaki deęişiklikleri tesbit etmek maksadıyle karın cildinden aldığımız parçanın anatomopatolojik muayenesini yaptırdık. Anatomopatoloji laboratuvarından aldığımız raporu aynen yazıyoruz.



Şekil 5

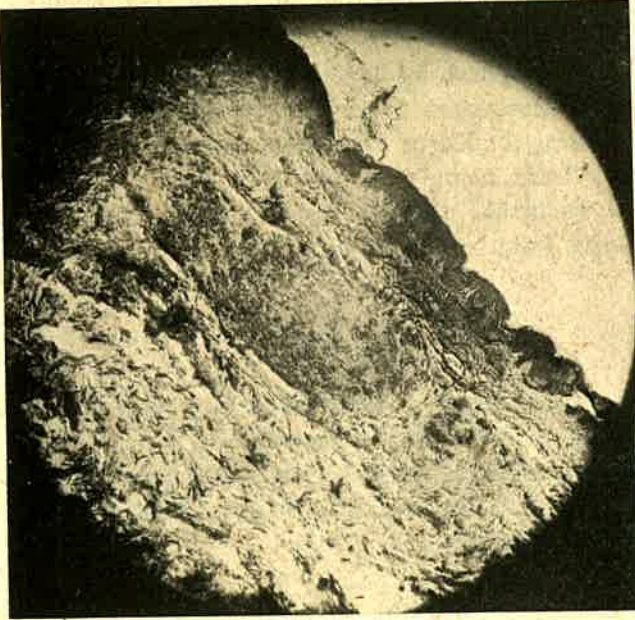


Şekil 6

«Bazı noktalarda hafif hiperkeratoz bazı kısımlarda pigmantasyon artımı, epidermin derme nazaran incelendiği, dermde yer yer büyük protoplazmalı vaküoller gösteren bazı hücre toplulukları, derm arasında kollajen liflerin parçalanma ve kopma âlemleriyle beraber azalmış oldukları göze çarpmaktadır. Bazı yerlerde tek tük iltihabî hücre irtişahı da vardır.» Gülhane anatomopatoloji laboratuvarı. (Şekil 7)

Bu anatomopatolojik bulgu bize deride elâstik unsurların dejeneressansını göstermesi bakımından kıymetlidir.

Vakamız göz dibi ve deri leziyonlarını pek belirli surette



Şekil 7

gösteren Grönblad-Strandberg sendromu diye tarif edilen antite morbidin güzel bir örneğidir.

Seyrek görülmesi bir gözde makula leziyonu ve kanamaları bir arada göstermesi gibi özellikleri ve dolayısıyla memleketimizde Türk Oftalmoloji literatüründe benzerine rastlayamadığımız bu vakanın yayınlanmasını faydalı bulduk.

Ö Z E T

35 yaşında amelelikle meşgul bir hastanın her iki göz dibinde papilla çevresinde gayri muntazam, pürtüklü bir halka mevcut. Buradan periferik bölgelere kalınlıkları ve seyirleri intizamsız koyu renkte çizgilerle uzayan ve ikinci bir dolanım sistemini andıran bir manzara mevcuttur. Ayrıca sağ göz makula bölgesini kaplayan büyük bir eksüda ve bir koroidal kanama mihrakı tesbit edilmiştir.

Hastanın ensesinde ve karnında Pseudo Xanthoma elasticum denilen değişiklikler de görülmüştür. Bu bakımdan hastalığın tipik bir Grönblad-Strandberg sendromu olduğu tesbit edilmiştir.

Bu vakada yapılan serolojik ve klinik araştırmalarda patolojik bir hal bulunamamış, irsiyet ve travma ile de bir ilgisi tesbit edilmemiştir. Karın cildinden yapılan anatomo patolojik tetkiklerde elâstik nesiçlerde harabiyet tesbit edilmiştir. Hastalığın bütün vücuttaki elâstik örgülerin bir dejeneressansı sonucu husule geldiği kabul edilmektedir.

Literatür

- Duke-Elder: Text Book of Ophthalmology Vol. III.
 P. Bailliart: Traité d'Ophtalmologie Vol. V.
 F. Schieck: Kurtzes Handbuch der Ophthalmologie Vol. V.
 Alfred Marchionini und Kemal Turgut: Dermatologische Wochenschrift Bd. 114: Nr. 8.