

**BİR VAK'A NEDENİYLE
BLOCH — SULZBERGER SENDROMU
(İNCONTİNENCIA PİGMENTİ)**

Dr. Cihat Çam(*) - Dr. Ertuğrul Tarhan()
Dr. M. Hayri Durdu(***)**

Nadir görülen bir sendromdur. 1925'te Bloch ve 1928'de Sulzberger tarafından tarif edilmiştir. Yakın yıllara kadar ancak 174 vak'a saptanabilmiştir. % 63 oranında konjenital veya hayatın ilk günlerinde meydana çıkar. Çok ender olarak ta birinci yaşta görülebilir.

Semptomları :

1. Oküler lezyonlar, 2. Cilt lezyonları, 3. Diş anomalileri tarzındadır.

1. Oküler lezyonlar : Vak'aların % 35'inde müşahade edilmiştir. Tek veya iki taraflı olarak genellikle asimetric bir manzara gösterirler. Çok değişik multipl lezyonlar şeklindedir.

a. Nistagmus; b. Strabizmus, c. Miyopi, d. Distrofik keratit, e. Mavi Sklera, f. İrido - siklit, g. Konjenital katarakt, h. Psödyodgliyoma, i. Papillit, j. Optik sinir atrofisi, k. Korio-Retinit ekzudatif, 1. Retina dekolmanı.

2. Cilt lezyonları :

Üç stadda evolüe olan hususi tipte erüpsiyonlarla karakterizedir. Birinci stad: Duhring erpesi adı verilen eritemli, büllöz tipte iltihabî bir dermatit olarak görülür.

İkinci stad: Skürü dermatitler linear verrükö nevüslere dönüşürler.

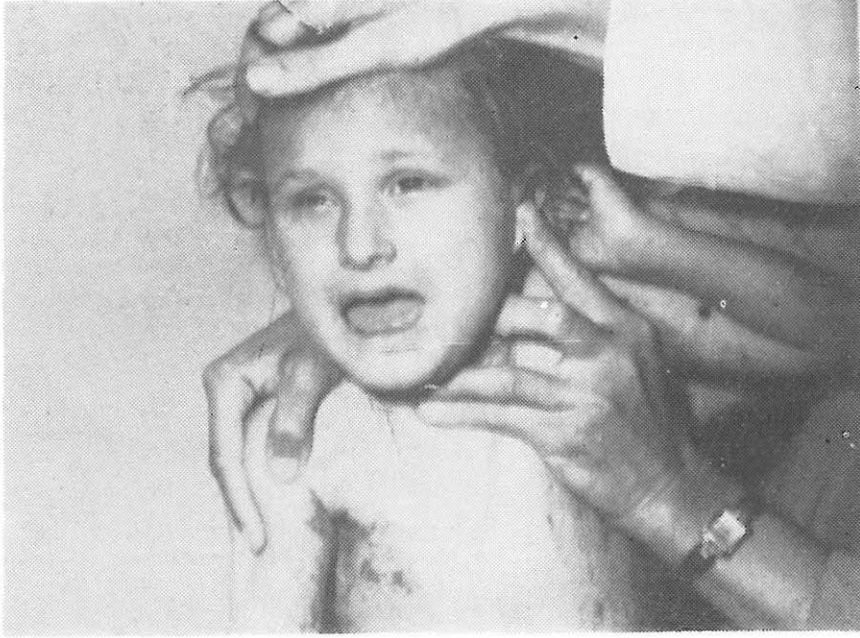
Üçüncü stad: Zifos lekesi görünümünde gri mavi arduvaz renkli lekeler veya kontinüe esmer çizgiler halinde pigmentasyon plileri haline geçerler. Bunlara Blaskico Novic Lignler de denilir.

Bu erüpsiyonlar genellikle gövde ve alt tarafta bulunurlar. Yüzde görülmezler. Kendiliğinden gerilemeye eğilimlidirler. Çok ufak lifler

(*) Haydarpaşa N. Has. Cilt Kl. Şefi.

(**) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kl. Şefi.

(***) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kl. Şf. Mv.



Resim : 1

halinde kâhil yaşa kadar devam ederler. Psöydo-Pelâd alopezi de görülür.

Histoloji : Cildin yüzeysel tabakalarındaki hücrelerin bir kısmında pigman kaybı, hemen yanında kromotofor birikimleri görünmünder.

3. *Danter anomaliler* :

1. Dişlerde şekil bozuklukları, 2. Diş eksikliği, 3. Geç diş çıkarma şeklindedir.

Heredite : Büyük bir çoğunlukla feminen sekste görülür. Tetkik edilen 174 vak'anın 168'i feminendir. Bardach 1925'te ikiz kız kardeş-te, Scott 1955 te iki kız yeğende bu sendromu tesbit etmişlerdir.

Etio-patogenezi : Konjenital malformasyonlara bağlı olarak tees-süs eden Ekto-mezodermik diplazi sonucudur, diyenlerle birlikte fötüs-te Pli-retiniyen ve ilkel vitre hiperplazisidir diyenler veya fötüste yerleşen viral bir enfeksiyonun komplikasyonlarıdır diyenler de vardır.

Vak'amız : S.A. 5 yaşında kız çocuğu. Batnın her iki yanında ve vücudun muhtelif yerlerinde kontinü esmer çizgiler halinde pigmantasyon plileri şikâyetleri ile cildiye servisine müracaat etmiş, gözle-rindeki arızaları nedeniyle de servisimize sevk edilmiştir.

Yapılan göz muayenesinde:

Nistagmus ve Nüklear tipte konjenital katarakt tesbit edildi. Kataraktı dolayısı ile fundusları tetkik edilemedi. Vizyonu her iki gözde ışık hissi derecesinde bulundu.

Dişleri bir sene önce çıkmış, gayri muntazam ve küçük.

Bu bulgular yanında asabi araz olarak huzursuzluk mevcut. Hasta ayakta duramıyor ve ağzını kapatamıyor.

Vak'anın Disküsyonu :

Cilt lezyonlarının tipik, göz lezyonlarının polimorf ve konjenital vasıfta oluşları, diş bozukluklarının mevcudiyeti bu sendrom için yeterli bulunmuştur. Dünya ve Türkiye Oftalmoloji literatüründe çok az görülmesi nedeniyle de tebliği cihetine gidilmiştir.

Tedavi :

Lezyonlar konjenital anomaliler tarzında olduğu için tedavileri semptomatik ve palliatif olmaktan ileri geçemiyor.

Özet

Bloch-Sulzberger Sendromu (İncontinencia Pigmenti) vak'ası incelenmiştir.

Summary

The authors presented a case of Block - Sulzberger syndrom.

LİTERATÜR

- 1 — Kühling F. : İncontinentia Pigmenti Tez. 1949.
- 2 — Ubel H., Ludvig A. ve Kortling G. : İncontinentia Pigmenti Arch. Der. 1950 114
- 3 — Franklin A.W. : İncontinentia Pig. Proc RoySoc. Md. 1952, 45, 219.
- 4 — Kitamura K., Fukushima R., Myabayashi T. : Japonya'da İncontinen. Pig. Arch. Derm. Chicago 1954. 69- 667-73.
- 5 — Scott J.G., Fridman A.I., Chittus M., Pepler W.J. : İncont. Pig. Brt. J. Oph. 1955. 276-82.