

POST RUBEOLA (RUBELLA) SENDROMU

Dr. Ertuğrul Tarhan (*) - Dr. M. Hayri Durdu () - Dr. İlkay Erçalık (***)
Dr. Metin Uludağ (****)**

1939 yıllarına kadar, sifilizden başka, diğer prenatal enfeksiyonların Teratojenik ajan olarak rol oynayabileceği bilinmiyordu. Bu tarihte ilk olarak Wolf, Cowen ve Peagy, Protozoonlardan Toxoplasma'nın konjenital defektlere neden olduğunu gösterdiler. İki sene sonra 1941 de Alistor Greeg, Rubeola virüsünün de bu gibi konjenital malformasyonlara sebep olabileceğini isbat etti.

Alistor, 1939-40 yıllarında küçük çocuklar, yetişkinler ve hamile anneleri hastalandıran bir epidemî sonucu meydana gelen 78 konjenital kataraks vak'asını tetkik ederek 1941 senesinde Avustralya ofthalmoloji kongresinde tebliğ etmiş ve bu tebliğ büyük ilgi görmüştür.

Bu 78 vak'anın 68 inde annelerin, gebeliğin ilk aylarında Kızamıkçık geçirdikleri kesinlikle tesbit edilmiştir. Diğer on vak'anın da klinik belirti vermeden Kızamıkçık geçirebileceği kabul edilmiştir.

78 çocuğun 44 ünde Konjenital kalp anomalisi, 3 ünde otopsi ile tesbit edilen Botal kanal açıklığı saptanmıştır.

1943 te 61 vak'a üzerinde yapılan araştırmalarda, Swan ve 1944 te Evans Post Rubeola sendromunun esaslarını saptadılar. 1947 de Francesetti, Bametter, Borque Rubeola embriyopatisini tarif ederek açıklığa kavuşturmuşlardır. Bu seneden sonra dünyanın bir çok yerinde Kızamıkçık salgını olmuş ve sonuçları incelenmiş, bilhassa 1964 te Amerika'daki büyük salgından sonra Rubeola sendromlu binlerce bebek tesbit edilmiştir.

Bunların sonucunda hamileliğin ilk üç ayında kızamıkçık geçen annelerin bebeklerinde konjenital malformasyonlar, ölü doğumlar ve düşüklerin arttığı kabul edilmiştir.

(*) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kl. Şefi.

(**) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kl. Şef Muavini.

(***) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kl. Baş Asistanı.

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

Patogenez:

Kızamıkçık viremisi, döküntülerden 5-7 gün önce başlar. Anne-deki viremi esnasında plasenta enfeksiyonu alır. Fötüste viremi ve bütün organlarda yaygın enfeksiyon olur. Bu fotal viremi sırasında embriyopatinin mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, Kızamıkçık'tan ölen bebeklerin otropsilerinde az hücreli, Hipoplâstik organlar tesbit edilmiştir.

Kızamıkçık embriyopatisinin patogenezinde üç ihtimal kabul ediliyor. 1. Hücresel çoğalma azlığı, 2. Organogenezin olduğu ilk üç ayda kronik enfeksiyonun olması, 3. Her iki ihtimalin birlikte etkisi.

Son araştırmalarda da hücre içine giren virüsün protein sentezi için gerekli olan nükleik asidi kendisi için harcayarak hücre nekrozuna sebep olduğu kabul edilmektedir.

Sendromun klinik belirtileri:

1. Gelişme geriliği, 2. Göz defektleri (Konjenital Katarakt, Glökom, Retinopati, Mikroftalmi, Strabizmus, İntizamsız konjenital midriyaz,) 3. Kalp defektleri (Pulmonal arteriozis, Ventriküler septal defekt, Pulmonal stenoz, Kuartasyon, Miyokart nekrozu), 4 Sağırlık, 5. Trombostopenik purpura, 6. Serebral defekler (Psikomotor gerilik, Mikrocefali, ensafali, Spastik kuadriparazi, Serebral pleostoz), 7. Hepatomegali, 8. Kemik lezyonları, 9. İntertisiyel pnömoni.

Bulaşma: Nazofarenks sekresyonu, feçes, idrar, serum, likörle. Virüs vücudun her dokusundan izle edilebilir. Bebeğin yaşı ilerledikçe virüsün izole edilme imkânı azalır. Buna rağmen dokuzuncu ayda idrardan üç yaşında lensten elde edilebilir.

Konjenital kızamıkçıklı bebeklerde immüncoglobülinde aktif ve passif maternal antikorlar bulunur. Birkaç ay sonra transplasanter akkiz maternal antikorlar kaybolur. Aktif antikorlar yüksek seviyede kalır.

Oftalmolojik belirtiler:

1. Konjenital Katarakt: Konjenital kızamıkçıkta en çok rastlanan göz anomalişi üni veya bilateral konjenital katarakttir. Genellikle mikroftalmi ile bir aradadır. Vak'aların 3/4'ünde bilateralıdır. Kataraktlı lens normalden küçük olup vizyon düshmüştür. Fakat genellikle ışık sitmülüsi'ne cevap verir. Opasite normal şartlarda popilla alanını tamamen doldurur. Midriyazzdan sonra üç tip katarakt seçilir. (Kortikal, Nükleer ve total).

2. Konjenital glokom: Buftalmi tipindedir. Katarakt ve pigmentli rubeola retinopatisi olmaksızın görüldüğünde diğer konjenital glokomlardan ayırmak olanaksızdır.

3. Konjenital Retinopati: Küçük yuvarlak, düzensiz, filiform şekillerde siyah-gri pigman kitleleri halinde birikim görülür. Aralarında pigmentsız sahalara rastlanır. Maküler bölgede yoğundur. Optik disk ve retina damarları normal görünümündedir.

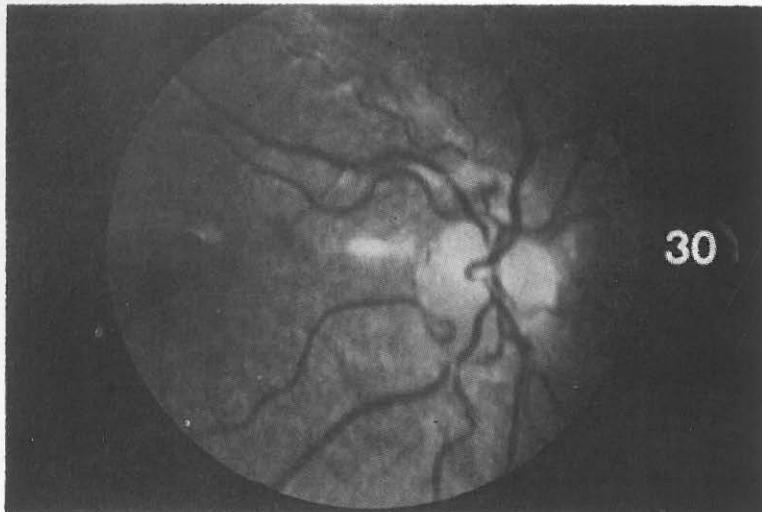
4. Konjenital Mikroftalmi: Genellikle kataraktla bir arada bulunur. Ünilateral konjenital vak'alarının % 66ında mikroftalmi vardır.

5. Konjenital Konkomittan Strabizmus: Konvergen strabismus tipindedir. Bilateral katarakt vak'alarında alternans gösterir.

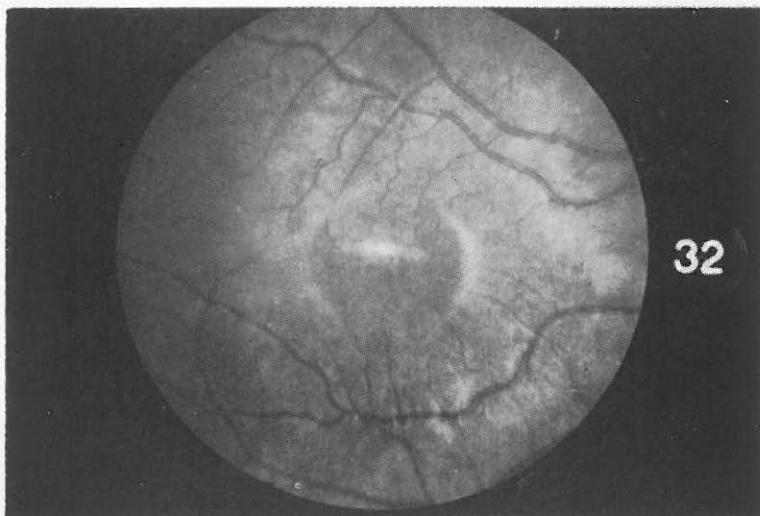
Rubeola sendromundaki konjenital kataraktin ameliyatı, pupillanın yeteri kadar dilate olmaması, retinanın pigmentli dejenerasyonu ve Hümör aköz kültüründen virus üretilmesi nedenleri ile parlak sonuç vermemektedir.



Resim 1



Resim 2



Resim 3

Vak'a:

L.S. 6 yaşında. Kayserili.

Şikâyeti: Sol gözün içe kayması ve görmediği.

Hikâyesi: Doğumunun ikinci ayında göz bebeğinde beyaz bir kitle fark etmişler. O göz görmüyormuş, büyündükçe göz içe kaymış.

Öz ve Soy geçmişi: Anne, baba, üç kardeşi normal ve sihhatler.

Anne hamileliğin üçüncü ayında kızamıkçık geçirmış.

Muayeneleri:

Sağ göz: Kaş, kapaklar, kirpikler, glop hareketleri tabiî. Konjonktiva sklera, kornea, ön kamara, iris normal görünümde. Pupilla muntazam ve refleksler normal. Fundusta pigmentli retinopati mevcut.

Vizyon: Görme mevcut ancak mantal retardasyon sebebi ile eşel tarif edemiyor.

Sol göz: Kaş, kapak ve kirpikler normal, glop içe deviye, kornea, sklera konjonktiva normal. Ön kamara sığ, iriste hafif atrofik lakinler. Pupilla ışık refleksi zayıf, midriyatiklere cevap tembel. Lens te nükleer opasite mevcut. Lüör alınmıyor. Fundus tetkik edilemiyor.

Diğer Klinik muayeneler:

1. K.B.B.: Sağda eski otit sekeli, residua mevcut. Sol kulak normal.
2. Nöroloji: Debilit seviyesinde zekâ geriliği mevcut.
3. Çocuk Kliniği: Kalp apeksinde sistolik soufl tesbit edildi.
4. Kraniografi: Patolojik imaja rastlanmadı.

Tedavi:

Narkoz altında sol göze linear ekstraksiyon yapıldı.

Vizyon: Görme mevcut, parmak saydırma kabil olmadığı (mantal gerilik nedeni ile.) Fundusta dejeneratif pigman birikimi saptandı.

Özet

Bir Rubeola vakası takdim edilmiştir.

Summary

In this paper A case of Rubeola has been reported.

LITERATÜR

- 1 — Gregg. N. Mc. A. Congenital Cataract. 1941. Following Germen. Mealesin the Mother.
- 2 — Evans. M. W. Congenital Dental Defects in infant Subsequent to Maternal. 1944.

- 3 — Hamilton J. B. Phillips. F. Palfreyman, C. R. (Rubella retinitis in Tasmania). 1948.
- 4 — Sorsby Arnold. Systemic Ophthalmology. Butterworth Co. 1951.
- 5 — A. Franceschetti. Baunatter. Embryopathie Rubeoleuse. Debout dela Grossesse. 1947.
- 6 — C. Swon. Congenital malformation in infants following maternal Rubella. 1944.
- 7 — A. L. Tostevin. Congenital abnormalities in infant. With special R. Rubbeola. 1946