

## Crouzon Hastalığı \*

Dr. Ahmet SARIÇOĞLU\*\*  
Dr. Fuat YÖNDEMLİ\*\*\*

### ÖZET

*Bu zayıda bir Crouzon hastasını takdim ettik. Bu nadiren görülen deformitede ekzoftalmi maksilla atrofi, nazal kemiğin genişlemesi, hipertelorizm, optik atrofi, yüksek damak ve diverjans strabismus görülebilir. Ayrıca audiogram bulguları takdim edildi.*

### SUMMARY

#### Crouzon Disease

*In this paper, we have presented a case who has Crouzon's disease. This rare deformity is characterized by exophthalmus, atrophy of the maxilla, enlargement of the nasal bones, hypertelorism, optic atrophy, arched palate, divergent strabismus. Audiogram findings of our case were also presented.*

### GİRİŞ

Dominant geçen herediter bir hastalıktır. Kurbağ yüzü, ekzoftalmi, divergen strabismus, nistagmus, optik atrofi, antimongoloid göz yapısı, işitme kaybı, kafa grafisinde dövülmüş bakır manzarası ile karakterizedir. Ayrıca zeka geriliği de mevcuttur <sup>1</sup>.

Bu konuda çeşitli vesilelerle gerek bizim literatürümüzde gerek yabancı literatürde oldukça bol yayın mevcuttur <sup>2-5</sup>. Bizim bildiride değinmek istediğimiz husus hastalığın işitme kaybı yönünden değerlendirilmesi ve bunun odyografik olarak tesbitidir.

\* Bursa Oftalmoloji Derneği Bilimsel Toplantısında tebliğ edilmiştir.

\*\* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Birimi Öğretim Üye Yardımcısı

\*\*\* Kulak, Burun, Boğaz Uzmanı (SSK. Ankara)

## OLGU BİLDİRİMİ

H.A., erkek, 1960 doğumlu, Protokol no 1404. Hastamız Sivas 200 yataklı asker hastanesi göz servisi'ne 25.8.1980 tarihinde uzağı görememe şikayeti ile müracaat etti ve tetkik edilmek üzere yatırıldı.

Hikayesi: Kendini bildiğinden beri uzağı iyi seçemiyordu ve son zamanlarda görme keskinliği daha da azalmış, zaman zaman baş ağrısı da olmuştur.

Öz geçmişi: Bir özellik yok.

Soy geçmişi: Anne ve babası sağ ve sıhhatli, kardeşlerinde herhangi bir patoloji tesbit edilmedi.

Göz Bulguları:

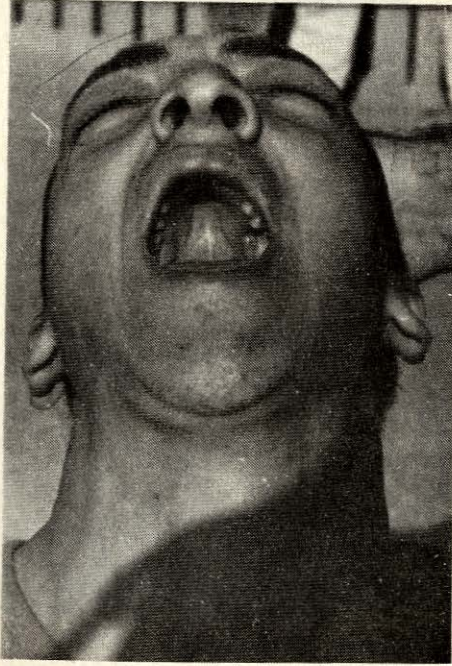
Hipertorizm ve bilateral ekzoftalmi, sol gözde divergen strabismus ve nistagmus mevcut ayrıca her iki göz dış kantusları aşağı doğru, (Resim 1, 2, 3, 4) Funduskopide solda daha belirgin olmak üzere optik atrofi tesbit edildi, görme keskinliği tahsisle sağ gözde 4 mps., sol gözde 3/10 seviyesinde tesbit edildi.



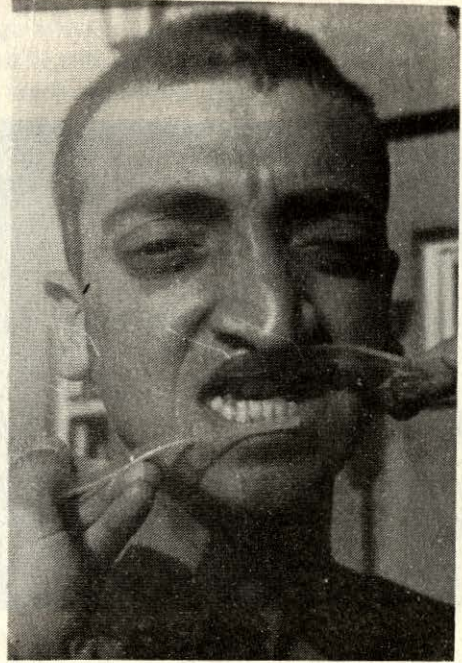
*Resim: 1*  
*Hastamızın Önden Görünümü*



*Resim: 2*  
*Hastamızın Yandan Görünümü*



Resim: 3  
Hastamızın Üst Damak Görünümü



Resim: 4  
Hastamızın Diş Yapısı

**K.B.B. Bulguları:**

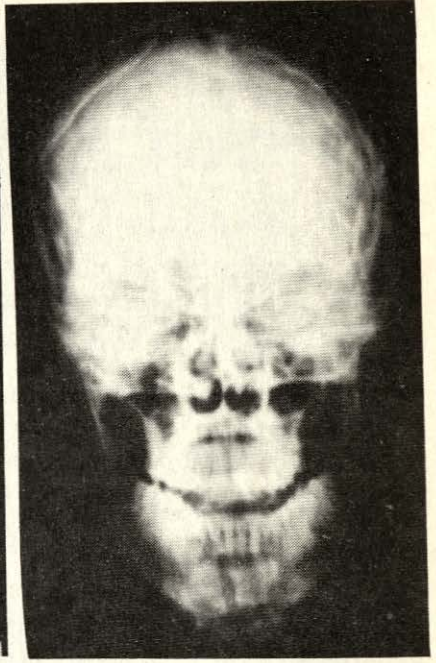
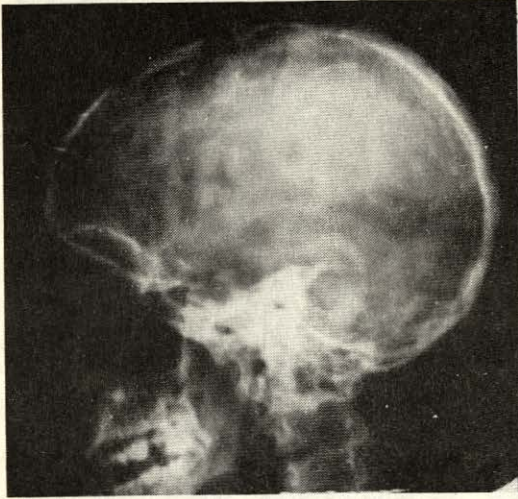
**Kulak;** her iki dış kulak yolu normal, zarlar çekik görünümde, ostakiler her iki tarafta yan patent durumda, sağ zarda arka ve alt kadranda kalsifikasyon, sol zarda ön ve alt kadranda kalsifikasyon görülmekte.

**Burun;** burun eksternal olarak papagan gagası görünümde, septum sol altta krest tarzında deviasyon yapıyor. Pasaj solda daralmış.

**Boğaz;** damakta V şeklinde kubbeleşme görülmekle, prognatizm mevcut, üst çene bütünüyle alt çeneden daha küçük maksilla hypoplazik.

**Odyografik Muayene;** iki taraflı, alçak frekansta daha belirgin, hafif orta derecede sensorya nöral işitme kaybı (Resim 7).

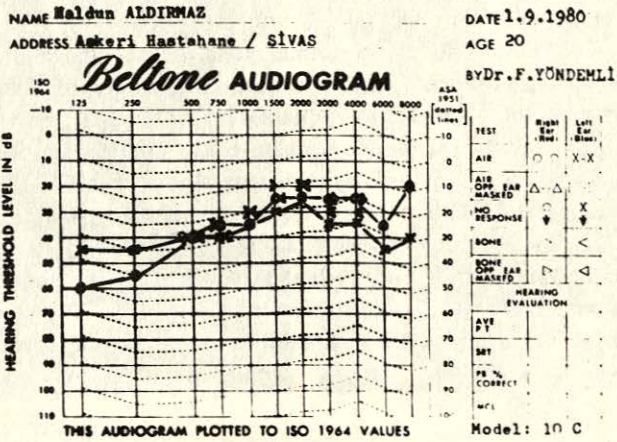
**Radyolojik Bulgu;** iki yönlü kafa grafisinde dövülmüş bakır manzarası tesbit edilmektedir (Resim 5-6).



Resim: 5

Resim: 6

Hastamızın Döğülmüş Bakır Manzarası Gösteren  
Kafa Grafisi



Resim: 7  
Hastamızın Odiogram Kartı

## TARTIŞMA

Türk literatüründe bu konuda 14 olgu bildirimi yapılmıştır <sup>2</sup>. Biz burda olgumuzun hastalığın tüm özellikleri göstermesi ve bilhassa kulak yapısı ve işitme kaybı yönünden de özellik göstermesi sebebi ile takdimini uygun gördük. Son yayınlarda bu konuda açıklamalar mevcuttur <sup>6</sup>.

Araştırmacılar <sup>7</sup>, işitme kaybına, timpanik membran yokluğu, orta kulak bölgesinin darlığı ve distorsiyonu, epitympanum'un dış duvarına Malleus'un ankilozosi gibi ortak kulak deformitelerinin sebep olduğunu belirtmişlerdir. Bazen de dış kanalın atrezisi veya stenozu da görülebilir. Biz hastamızda odyografik çalışma yaptık ve işitme kaybını tesbit ettik, bu konuda 1971'de Back ve arkadaşları <sup>8</sup> tarafından yapılan bir yayında işitme kaybı odyografik olarak gösterilmiştir.

## KAYNAKLAR

1. DUKE-ELDER, S.: System of ophthalmology, Vol. 3, Part 2, London: Henry. Kimpton, 1964, 1038-1058.
2. ÖZÇETİN, H., BALKIR, N.— PEHLİVAN, N.: İki kız kardeşte Crouzon tipinde kronifasial dizostoz. Bursa Tıp Fak. Dergisi, 104-105, 1975.
3. ERGUN, R., ACUNAŞ, A., ARAY. T.: Crouzon hastalığı, Türk Oft. Gazt., 63-68, 1973.
4. ÖZDEN, B.: Kraniostenozis, İst. Üni. Tıp Fak. Mecm., 36: 635-644, 1973.
5. JANE, J.A.: Surgery of craniofacial deformities, J. Neurol. Neurosurg. And Psych., 38: 405, 1975.
6. WALSH, F.B., HOYT, W.F.: Clinical Neuro Ophthalmology. Williams and Wilkins comp. Baltimore, 1969, p. 697.
7. NORTHERN, J.L., DOWNS, M.P.: Hearing in Children, William and Wilkins Comp. Baltimore, 1975, 290-291.
8. BACK, F.O., BENGSTROM, L., DOWNS, M.P., HEMENWAY, W.G.: Congenital deafness. Baulder, Colorado Associated Univ. Press. 1971.