

# Groenblad-Strandberg Sendromu: Bir Olgu Sunumu \*

Sinan TATLIPINAR\*, Nurullah KESKİN\*\*, Volkan YAYLALI\*\*\*, Cem YILDIRIM\*\*\*,  
Serap ÖZDEN\*\*\*\*

## ÖZET

Kliniğimize, 6 senedir her iki gözde görme azlığı yakınması ile başvuran 58 yaşındaki erkek hastaya ayrıntılı göz muayenesi yapıldı ve fundus floresein anjiyografisi (FFA) çekildi. Hastanın görme keskinliği; sağ göz 50 cm, sol göz 30 cm'den parmak sayma düzeyindeydi. Göz dibi muayenesinde bilateral makula bölgesinde hiperpigmente geniş skar ve optik disk nazalinde anjiyoid striyaları (AS) düşündüren lezyonlar izlendi. Hastanın FFA'sinde bilateral peripapiller AS'lar tespit edildi. Olgunun makulalarındaki hiperpigmente skarların AS'lara ikincil gelişen koroid neovaskülarizasyonlara bağlı olduğu düşünüldü. Sistemik muayenesinde, psödoksantoma elastikumdaki cilt lezyonlarına benzer bulguların görülmesi üzerine hastaya Dermatoloji konsültasyonu istendi. Dermatoloji bölümünde yapılan muayene sonucu psödoksantoma elastikum tanısı kondu. Bu bulgularla hastanın Groenblad-Strandberg sendromu (psödoksantoma elastikum ve anjioid striya birlikteliği) olduğuna karar verildi. Fundusta anjioid striyaların görülmesi halinde akla ilk gelmesi gereken hastalık psödoksantoma elastikum olmalıdır. Ancak, peripapiller yoğun skar ve atrofi olması halinde anjioid striyalar net görülemeyebileceği için FFA ile tanıya ulaşılabılır.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiyoid striya, Psödoksantoma elastikum, Groenblad-Strandberg sendromu

## Groenblad-Strandberg Syndrome: A Case Report

### SUMMARY

A fifty-eight-year old male patient with a history of visual loss for 6 years underwent a detailed ophthalmological examination including fundus fluorescein angiography (FFA). Visual acuity was at the level of counting fingers (50 cm OD and 30 cm OS). Ophthalmoscopically, hyperpigmented macular scars and peripapillary lesions similar to angioid streaks (AS) were observed bilaterally. FFA revealed bilateral peripapillary AS. Hyperpigmented macular scars were thought to originate from choroidal neovascularizations secondary to AS. During his systemic evaluation, skin lesions similar to those of pseudoxanthoma elasticum (PXE) were observed, and a dermatology consultation was obtained. Patient was diagnosed as PXE in Dermatology department. Hence, it was decided that patient was a case of Groenblad-Strandberg syndrome (combination of AS and PXE). PXE should be the first disease to remember when AS were observed in fundus. However, if are not readily visible due to peripapillary scar tissue and atrophy, FFA is a valuable tool in diagnosis.

**Key Words:** Angioid streaks, Pseudoxanthoma elasticum, Groenblad-Strandberg syndrome

## Giriş

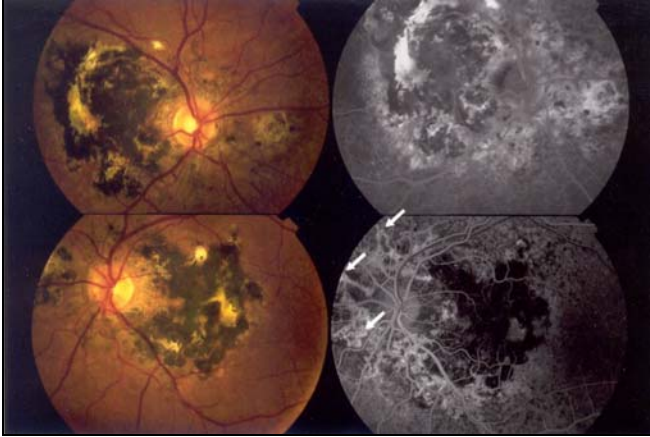
Anjioid striyalar (AS), Bruch membranının kollajenöz ve elastin kısımlarındaki çatlak benzeri yarıklardan kaynaklanan ve peripapiller alandan dışarı doğru şeritler halinde uzanan lezyonlar olarak tarif edilmektedir. AS'lar başta psödoksantoma elastikum (PKE) olmak üzere kemiğin Paget hastalığı ve orak hücreli anemi gibi bir grup sistemik hastalıkla ilişkili olabilir.<sup>1</sup>

PKE, bağ dokusunun nadir görülen, kalıtsal ve jeneralize bir hastalıktır.<sup>2</sup> PKE AS'larla birlikte bulunan en yaygın sistemik bozukluğu teşkil etmektedir. Bu ikisinin (PKE ve AS) birlikte bulunuşu Groenblad-Strandberg sendromu olarak adlandırılmaktadır. Bu vaka takdiminde, 6 senedir her iki gözde görme azlığı yakınması bulunan Groenblad-Strandberg sendromlu bir erkek hasta sunulmaktadır.

## Olgu Sunumu

Ellisekiz yaşındaki erkek hasta her iki gözde görme azlığı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünde görme azlığının 6 yıldır var olduğu ve tedrici olarak geliştiği öğrenildi. Yapılan oftalmolojik muayenede, görme keskinliği; sağ göz 50 cm, sol göz 30 cm'den parmak sayma düzeyindeydi. Her iki gözde ön segment muayenesi ve göziçi basıncı normal sınırlardaydı. Fundus muayenesinde bilateral makula ile peripapiller nazal bölgeyi tutan hiperpigmente geniş skar ve optik disk nazalinde AS düşündüren lezyonlar izlendi (Şekil 1). Hastanın FFA'sinde bilateral peripapiller AS'lar tespit edildi (Şekil 1). Olgunun makulalarındaki hiperpigmente skarların AS'lara ikincil gelişen koroid neovaskülarizasyonlara bağlı olduğu düşünüldü. AS'ların varlığı nedeniyle PKE olasılığı yönünden yapılan sistemik muayenede boyun bölgesinde PKE'deki cilt lezyonlarına benzer bulgular görüldü (Şekil 2). Bunun üzerine

hastaya Dermatoloji konsültasyonu istendi. Dermatoloji bölümünde yapılan muayene sonucu hastaya PKE tanısı kondu. Tanıyı desteklemek için cilt biopsisi önerildi ancak hasta reddetti. Olası kardiyovasküler (KVS) ve gastrointestinal sistem (GİS) patolojileri yönünden gerekli diğer konsültasyonlar istenmesine rağmen hasta ileri tetkik önerisini kabul etmedi. Bu bulgularla hastanın Groenblad-Strandberg sendromu olduğuna karar verildi.



Şekil 1. Her iki gözün fundus ve FFA fotoğrafları. Sol gözün A floressein anjiyografi fotoğrafında peripapiller alanda anjiyoid striya ile uyumlu lezyonlar izlenmektedir (ok).



Şekil 2. Psödoksantoma elastikumun tipik cilt lezyonları.

## Tartışma

AS'ların en sık birliktelik gösterdiği hastalık PKE'dur. PKE otozomal dominant ve otozomal resesif kalıtılan sistemik bir hastalıktır. PKE'lu olgularda cilt, GİS, KVS ve gözde çeşitli anomalilere rastlanır. PKE'lu olgularda gözde en sık karşılaşılan bulgu AS'dır ve ikisinin birlikteliğine Groenblad-Strandberg sendromu denilmektedir.<sup>3</sup> Ayrıca, PKE'lu olgularda AS'nın yanı sıra makula temporalinde yeralan "Peau d'orange" (portakal kabuğu) olarak adlandırılan retina pigment epitel (RPE) değişikliklerine ve optik disk drusenine rastlanabilir.<sup>4</sup> PKE'un cilt bulguları özellikle ense, aksilla, antekübital fossa, kasıklar ve paraumbilikal bölgelerde bulunan, lineer ya da retiküler paterndeki plaklar halinde yerleşim gösteren, sarı papüllerden oluşmaktadır. Tutulan cilt alanları gevşek bir yapıya sahip olup "tavuk derisi" görünümündedir. Hızlanmış aterosklerozun sebep olduğu KVS tutulumu nadir değildir ve hastalar arteriyel kalifikasyon, nabızda zayıflama ve damar tıkanmasıyla başvurabilirler. GİS kanaması tekrarlayan karakterde olup hayatı tehdit edici olabilir. PKE'un histopatogenezinde dermis, arter duvarları ve Bruch membranındaki elastin etkilenir ve fosforun fibriller içerisinde anormal biçimde birikimi ve mineralizasyonu izlenir.<sup>2</sup>

AS'lar retinal vasküler yapıların altında yer alan çatlaklar olarak görünürler. Peripapiller alandan orijin alırlar ve irregüler radyal çizgiler şeklinde tüm yönlerde dağılırlar. AS'lar FFA'de RPE pencere defekti nedeniyle hiperfloresan izlenirler. AS'lı olgularda görme azlığının 3 ana nedeni koroidal neovaskülarizasyon, AS'ların foveayı tutması ve travma sonrası gelişen koroidal rüptürdür.<sup>5</sup> Olgumuzda, bilateral hiperpigmente skarların koroidal neovaskülarizasyonlara bağlı olduğu düşünüldü.

AS'ların klinik olarak fundus muayenesiyle tanısı oldukça kolaydır. Ancak olgumuzda olduğu gibi fundusta yaygın atrofi ve hiperpigmentasyonun bulunduğu olgularda AS'lar ilk anda net olarak görülemeyebilirler. Bu durumda FFA AS'ların tespiti için tanıya yardımcı bir tetkiktir.

Sonuç olarak AS'ların görülmesi halinde akla ilk gelmesi gereken hastalık PKE olmalıdır. PKE farklı sistemik bulguları olan ve hayatı tehdit edebilecek bir hastalık olduğundan bu olgular göz bölümünün yanı sıra pediatristler, dahiliyeciler ve dermatologlar tarafından yakın takip edilmelidir.

## Kaynaklar

1. Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. *Surv Ophthalmol* 1982; 26:235-46.
2. Coleman K, Ross MH, Cabe MM, Coleman R, Mooney D. Disk drusen and angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum. *Am J Ophthalmol* 1991; 112:166-70.
3. Grand MG, Isserman MJ, Miller CW. Angioid streaks associated with pseudoxanthoma elasticum in a 13-year-old patient. *Ophthalmology* 1987; 94:197-200.
4. Kadayıfçılar S, Tatlıpınar S, Erdener U, Eldem B. Optic disc drusen associated with angioid streaks. *Neuro-Ophthalmology* 2001; 25:163-7.
5. Kanski JJ. *Clinical Ophthalmology*. Oxford, Butterworth-Heinemann Ltd 1994:344-5.

## Kimlik

Geliş Tarihi: 03.11.2003

Kabul Tarihi: 02.12.2003

\*Yrd.Doç.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

\*\*Arş.Gör.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

\*\*\*Doç.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

\*\*\*\*Prof.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli.

\*: Bu çalışma TOD 37. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (4-8 Ekim 2003, İstanbul).