

8634

MALADIA LUI VON HIPPEL



TEZĂ
PENTRU
DOCTORAT ÎN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE
PREZENTATĂ ȘI SUSTINUTĂ ÎN ZIUA DE 18 IV 1935
DE

SIRONA DRAGOȘ Dr. COSTINA

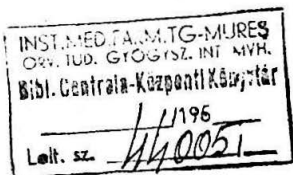
MALADIA LUI VON HIPPEL



DOCTORAT ÎN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE
PREZENTATĂ ȘI SUSTINUTĂ ÎN ZIUA DE 1935

DE

SIRONA DRAGOȘ Dr. COSTINA



23 MAY 2005

UNIVERSITATEA „REGELE FERDINAND I” DIN CLUJ
FACULTATEA DE MEDICINĂ

Decan : Prof. Dr. D. MICHAIL

Profesori :

Clinica stomatologică	Prof. Dr. ALEMAN I.
Microbiologia	” ” BARONI V.
Istoria Medicinii	” ” BOLOGA V.
Patologia generală și experimentală	” ” BOTEZ A. M.
Clinica oto-rino-laringologică	” ” BUZOIANU GH.
Istologia și embriologia umană	” ” DRĂGOIU I.
Semiologie medicală	” ” GOIA I.
Clinica ginecologică și obstetricală	” ” GRIGORIU C.
Clinica medicală	” ” HAȚIEGANU I.
Medicina legală	” ” KERNBACH M.
Farmacologia și farmacognozia	” ” MARTINESCU GH.
Clinica oftalmologică	” ” MICHAIL D.
Clinica neurologică	” ” MINEA I.
Igiena și igiena socială	” ” MOLDOVAN I.
Radiologia medicală	” ” NEGRU D.
Anatomia descriptivă și topografică	” ” PAPILIAN V.
Clinica chirurgicală } Medicină operatoare }	” ” POP A.
Fiziologia umană	” ” POPOVICI GH.
Balneologia	” ” STURZA M.
Clinica dermato-venerică	” ” TĂTARU C.
Clinica urologică	” ” TEPOȘU E.
Chimia biologică	” ” THOMAS P.
Clinica psihiatrică	” ” URECHIA C.
Anatomia patologică	” ” VASILIU T.
Clinica Infantilă (supl.)	” ” ZUGRAVU GH.

JURIUL DE PROMOTIE :

Președinte : Prof. Dr. D. MICHAIL

Membrii : {
 ” ” I. HAȚIEGANU
 ” ” V. PAPILIAN
 ” ” T. VASILIU
 ” ” V. BOLOGA

Supleant : DOCENT Dr. PETRE VANCEA

Introducere.

Evoluția cunoștințelor tehnice actuale, a contribuit într-o largă măsură, și în materie de medicină, la progrese foarte mari, cari constau în descoperirea a o mulțime de noi maladii, cari până aci treceau necunoscute. E de ajuns să ne inchipuim la ce cunoștințe reduse am fi și astăzi și în ce ipoteze și discuțiuni teoretice am fi aruncați, dacă n'am avea la îndemână studiul isto-patologic și oftalmoscopic mai ales în ceea ce privește oftalmologia. Numai grație acestora diagnosticul oftalmologic de o maladie a lui von Hippel a câștigat o importanță primordială pentru diagnosticul unei maladii generale, prefăcută și ascunsă încât cu nici un fel de mijloc de care dispunem nu suntem capabili de a-i descoperi prezenta, decât după aparițiunea simptomelor tardive, de cele mai multe ori grave și totdeauna mortale.

Printr'un procedeu simplu și precis noi putem urmări astăzi în ochiul viu, timp de luni și ani de-arândul evoluția unei maladii determinată de sistemul nervos central sau de sistemul capilar general. Imaginele aceste oftalmoscopice întregite de cercetările istologice ne duc întotdeauna pe calea unui diagnostic precis, a cărui importanță este colosală, mai ales în cazul unei angiomatoze, care diagnosticată ne poate pune în gardă la ceea ce ne putem aștepta, sau să ne explice fenomenele pe cari le prezintă deja un astfel de bolnav.

Ținând seama că, angiomatoza de cele mai multe ori, dă localizațiuni cerebrale, descoperirea maladiiei lui von Hippel, prin examenul ofalmoscopic, este de o primă importanță. Dacă descoperim un angiom al retinei la bolnavi suspecti de a fi atinși de o tumoră cerebrală, informațiunile pe cari le furnizăm neurochirurgului, sunt din cele mai utile, fiindcă îi permitem cu o mare probabilitate, nu numai de a localiza tumora, ci chiar de a-l face să prevadă natura acestei tumori, putând astfel interveni cu succes. Iată marea importanță a acestei maladii.

Vom trece acum la studiul maladiiei ilustrând-o la urmă cu un caz observat în Clinica Domnului Prof. Dr. Michail.

Istoric.

Maladia lui von Hippel sau după autorii francezi. angiomatoza capilară chistică a retinei, este o foarte rară afecțiune a sistemului vascular retinian. Ea este o manifestațiune oculară a unei maladii generale numită angiomatoză, care din punct de vedere clinic nu-și tradează existența decât foarte tardiv prin localizările sale multiple în cerebel, creier, măduva spinării, pancreas, rinichi, ovar, dar mai ales în cerebel și ochi (maladia lui Lindau) și a cărei caracteristice anatomo-patologice sunt: tumorile angiomatoase și formațiunile chistice.

Această maladie, esențial caracterizată prin mărirea calibrului unuia sau mai multor vase a căror sinuozități cresc în mărime și număr și prin formațiunea la limita capilarelor de tumori rotunde pline de sânge, proeminând în corpul vitros, a fost la început confundată cu anevrismul și tuberculoza.

Astfel primele observațiuni publicate au fost descrise fie ca anevrisme arterio-venoase, când maladia se prezenta sub un aspect foarte simplu, aspect pur vascular; fie ca o tuberculoză cu mers atipic, când ea se complica cu tractusuri, plăci și depozite albe gălbui, localizate.

Astăzi, gârție examenului isto-patologic, pe care-l avem la îndemână putem conchide că este vorba de o boală, după cum am văzut mai sus, a sistemului vascular retinian sau mai exact de o localizare retiniană a unei maladii generale, care poate atinge și alte organe și în deosebi sistemul nervos central.

Cea dintâi observațiune autentică de angiomatoză capilară chistică a retinei a fost publicată în Franța de Panas și Rémy în cartea lor de anatomie patologică (Masson édit. 1879). Istoria completă făcută de Darier, n'a fost publicată decât mult mai târziu, în 1790 în les Archives d'Ophthalmologie. Dat fiind interesul istoric al acestui caz îl vom face pe scurt: o tânără fată de

23 de ani, consultă pe Panas la Hôtel-Dieu, pentru o afecțiune a ochiului stâng, care a debutat la vârsta de 10 ani prin simptomul de muște zburătoare și vederea unui arc de cer în jurul luminilor. Câțiva ani mai târziu ea acuză dureri de cap, și prezintă epistaxis. Viziunea ochiului scade puțin câte puțin și sfârșește prin a o pierde. Panas constată înapoia cristalinelui o masă imobilă, foarte bogat vascularizată. El presupune o deslipire retiniană printr'o tumoră și propune enuclearea, care se acceptă. Examenul ochiului arată că este vorba de o degenerescență specială a retinei care este abundent vascularizată și conține mari spații goale, chistice.

După 10 ani, aceeași bolnavă începe să se plângă de cefalalgiu. Ea este urmărită acum mult timp de Darier, în Clinica maestrului său Abadie. Aceleași simptome apar, muște zburătoare și viziunea colorată în partea superioară a câmpului vizual. Examenul oftalmoscopic arată în partea infero-externă a retinei, prezența unei mici tumori rotunde, ușor proeminentă, roșie la centru, albă cenușie la periferie. Ea este în raport cu un mare vas, foarte sinuos, care traversează o largă bandă de țesut alb sidiefiu.

Mai târziu aspectul oftalmoscopic se complică prin aparițiunea de tractusuri fibrilare și prin creșterea țesutului sidiefiu. În fine retina degenerază complet și se decolează.

Această primă observațiune a trecut nebagată în seamă: ea a fost urmată de o altă serie de cazuri, cari toate au avut aceeași urmare, până când von Hippel, în anul 1895 pune aceasta chestiune în ordinea de zi a Societății de Oftalmologie din Heidelberg. După aceasta primă prezentare în fața Societății, von Hippel consacră un mare număr de studii acestei curioase maladii, care pe drept cuvânt îi poartă numele. După el nu este vorba de un anevrism, ci de o afecțiune de natură inflamatorie cu o evoluțiune extrem de lentă și în raport cu o alterațiune vasculară locală. El se gândea probabil la posibilitatea unei leziuni tuberculoase, dar n'a afirmat-o niciodată.

Modul de apariție și evoluția boalei.

Maladia lui von Hippel este o afecțiune rară, care se întâlnește în general la persoanele tinere, între 2 și 40 de ani. Lindau admite că etatea de 25 de ani constituie epoca mijlocie de apariție a acestei boli.

Maladia poate fi familiară, putând să se observe la mai mulți membri ai aceleiași familii, frați și surori de exemplu. Acest fapt este important pentru medic, fiind posibil a obține informațiuni utile, examinând nu numai bolnavul, dar și familia din care face parte. După Lindau 20% din cazuri ar fi familiare.

Maladia aceasta mai poate fi hereditară, găsindu-se la un părinte și la unul sau mai mulți descendenți ai acestuia. În jumătatea cazurilor, ea se manifestă la început la nivelul unui singur ochiu.

Debutul este foarte greu de precizat, fiindcă viziunea centrală poate rămânea mult timp bună fără scotome și fără modificățiuni ale câmpului vizual, cari se pot observa în cursul boalei. În general bolnavii se plâng de o scădere progresivă și lentă a vederii, de muște zburătoare, de flocoane și uneori de o negură persistentă. Mai remarcăm apoi obnubilațiuni, durând un minut, viziunea de cercuri colorate în jurul luminilor. Degenerescenta retinei, îngroșarea maculei cu proliferare de celule nevroglice duce la pierderea completă a vederii.

Deci vedem că în ceea ce privește evoluția clinică a maladiei putem distinge trei stadii:

1. Într'un prim stadiu, existența sa este compatibilă cu o vedere aproape normală.

2. Inșă într'un al doilea stadiu, care este marcat printr'o acțiune secundară de degenerescentă retiniană avem o diminuare remarcabilă a acuității vizuale.

3. În cel de al treilea stadiu, marcat printr'o destrucție completă a retinei avem pierderea completă a vederii.

În primele două stadii mediile oculare rămân transparente neparticipând fenomenelor retiniene. Însă în stadiul al treilea, aproape totdeauna, participațiunea mediilor intraoculare este obișnuită și astfel apar durerile provocate prin evoluțiunea unui glaucom secundar și care necesită enuclearea ochiului atins. În alte cazuri, survine o complicațiune intracraniană care de cele mai multe ori, duce la moartea subită a bolnavului. La acești bolnavi putem găsi semne de hipertensiune craniană, manifestând un chist sau angiom cerebelos. Această complicațiune se produce, după Lindau la 20 la sută din cazuri. La alți bolnavi localizarea cerebeloasă sau romb-encefalică este pe primul plan și astfel suntem puși în fața unui sindrom tumoral intracranian banal.

Acest sindrom nu se distinge întru nimic în mod clinic de manifestațiunile tumorale de altă natură. Bolnavul prezintă semne de hipertensiune craniană, prezintă o cefalee clasică occipitală, greață, vărsături, iar la examenul fundului ochiului o stază papilară.

În afară de aceste semne de hipertensiune craniană bolnavul acuză tulburări nervoase precise și cari ne dau indicațiunea unei localizări anumite: în cele mai multe cazuri este vorba de tulburări de echilibru, vertigi, incoordinațiune, iar examenul neurologic permite de a pune în evidență un anumit număr de semne cerebeloase. Astfel avem cazurile descrise de Lindau în lucrările sale, de Cushing și Bailey în recentul lor memoriu. Lindau spune că „în toate cazurile unde supozăm existența unui chist al cerebelului este indicat de a face nu numai un examen al fundului ochiului și al papilei ci chiar un examen aprofundat al papilei“.

Aceasta este în linii mari evoluția maladiei oculare cu temuta sa complicațiune intracraniană. Această evoluție este extrem de lentă, putând dura mai mulți ani de-arândul, 3—10 ani în medie.

Examenul oftalmoscopic

Alterațiunile retiniene, absolut patognomonice, cari le vedem la oftalmoscop, le putem împărți în patru stadii, după evoluțiunea lor anatomo-patologică.

Stadiul I. Înainte de aparițiunea tuturor modificațiunilor vasculare, vom observa la oftalmoscop o modificare a nuanței generale a fundului ochiului, care este portocaliu palid, în loc de roșu cum e normal. Această modifi cațiune a culorii este probabil dată de proliferațiunea sistemului reticulo-endotelial și nevroglic, care însoțește angiomatoza capilară difuză a retinei neproeminentă. Din partea papilei, în acest stadiu, se poate observa o nevrită optică mai mult sau mai puțin netă, cu un început de papilită proliferantă. Cazurile publicate de Polack și Frogé, Worms și Pinelli, Schiff-Wertheimer și Brandt, sunt la fel în plus având o dilatație mult mai accentuată a vaselor, a căror sinuozități cresc în număr în acelaș timp ce calibrul lor se mărește dublu și triplu decât normal.

Stadiul II. Il putem considera ca o complicațiune al stadiului întâiu printr'o serie de îngroșări și tractusuri albe-cenușii sau alburii apropiindu-se de cea a unei retinite proliferante și prin acoperirea unei părți a vaselor prin aceste tractusuri. În acest stadiu mai putem observa de asemenea o serie de puncte sau precipitate albe-gălbui, apropiindu-se de acelea ale unei retinite circinate și mai mult sau mai puțin confluyente. Acest stadiu din puncte de vedere anatomo-patologic, ar corespunde adeseori reacțiunei nevroglice și conjunctive, a căror tractusuri alburii sunt incontestabil imaginea oftalmoscopică.

Statiul III. Este cel mai caracteristic al boalei. El consistă în aparițiunea tumorilor angiomatoase, formațiuni discoidale situate pe traectul vaselor, de culoare roșie sau portocalie, absolut

caracteristice. Imaginera completă a fundului ochiului, în acest stadiu, este următoarea:

Vom găsi: 1. Anomalii vasculare; 2. existența focarelor discoidale, roșietice în retină.

1. Anomaliile vasculare consistă esențial în:

a) o mărire considerabilă a calibrului celor două vase corespunzătoare ale retinei, artera și vena;

b) în transformarea aspectului lor normal: ele sunt de o colorațiune mult mai accentuată decât aceea a unei artere normale, iar colorațiunea lor de cele mai multe ori, fiind identică nu ne permite de a le distinge una de cealaltă; ele sunt apoi extrem de sinoase;

c) în modifi cațiuni ale calibrului vaselor în cursul examenului și în deosebi sub influența presiunii globului ocular; aceste modifi cațiuni se observă de obicei la cele două vase dilatate și foarte rar la altele; în acelaș timp se poate observa că celelalte vene se dilată progresiv și că ele devin în acelaș timp sinuoase.

2. Focarele discoidale pe cari le observăm sunt roșietice sau galben-roșietice. Există în toate cazurile un focar voluminos, situat la periferia retinei, în care vin să se piardă cele două vase mărite de volum. Acest focar este puțin proeminent, de aspect papilar și culoarea sa variază dela galben alburii la galben roșietic.

Pentru von Hippel, acest mare focar ar fi constituit din tumori angiomatoase ale retinei care se acompaniază de o foarte mare reacțiune nevroglică, în timp ce focarele de aspect mult mai roșu corespund micilor angiome capilare superficiale.

Stadiul IV. Avem o îngroșare din ce în ce mai mare a retinei, care este complet bulversată în structura și aspectul său. Ea devine din ce în ce mai greu de recunoscut, schimbându-și nuanța se infiltrează de pigmenți și hemoragii și în fine se deslipește de epiteliul pigmentar. În acest stadiu, foarte avansat, mai putem găsi reacțiuni ale coroidei, corpului ciliar și a irisului.

Anatomia patologică

În ceea ce privește angiomul retinei primele observațiuni anatomo-patologice au fost publicate de Panas și Remy, însă insuficiența tehnică întrebuițată face ca astăzi să nu mai fie reținute; acestora le-a urmat apoi o altă serie de autori ca Treacher Collins (1895), Czermak (1905), von Hippel (1911), cari fiecare au adus contribuțiuni însemnate în această chestiune. Foarte numeroase discuțiuni au urmat după publicațiunile acestor autori, acordul părând a fi făcut astăzi pe baza următoarelor constatări:

Într'un prim stadiu al boalei există tumori nodulare în regiunea temporală a retinei, a căror dimensiune poate fi extrem de variată. Aceste tumori sunt situate în general în stratul plexiform extern și în stratul celulelor nervoase. Ele sunt constituite din arterele retiniene, cari se subdivizează la infinit în interiorul lor, și sfârșesc într'o grămadă de capilare cari apoi se termină într'o venă întortochiată. Aceste fine capilare înghemuite sunt constituite dintr'un strat unic de celule endoteliale și o fină limitantă conjunctivă; lumenul lor este întotdeauna abundent umplut cu globule sanguine.

Țesutul conjunctiv este extraordinar de bogat în celule; el conține mici celule, cu un nucleu rotund sau oval, care se colorează slab, însă cari sunt atât de abundenți că dau la preparat un aspect atât de uniform încât ne putem gândi la existența unui sarcom. Singură încapsularea extrem de netă a tumorilor, arată că nu e vorba de o tumoră malignă.

Trebuie să notăm încă un fapt, observat în cele mai multe cazuri, și anume existența celulelor pseudo-xantomatoase. Aceste sunt celule mari clare, foarte granuloase, colorându-se electiv cu coloranții grăsimilor și cari sunt situate între capilare.

Intr'un stadiu ulterior al boalei, se pot constata existența alterațiilor retiniene. Acestea consistă în veritabile cute ondulante și într'o proliferațiune nevroglică. Aceasta nevroglică e foarte bogată în nuclei și devine sediul micilor cavități chistice cari se pot observa. Inșă aceste cavități nu au pereți proprii și deci nu e vorba de adevărate chiste, ci probabil de cavități cari au luat naștere în urma edemului retinei și al alterațiilor celulare consecutive. Aceste alterațiuni iau de altfel o importanță considerabilă în apropierea formațiunilor tumorale, unde nevrogliă îmbracă adeseori aspectul fibros și unde putem vedea că survin formațiuni mult mai importante.

Intr'un ultim stadiu al boalei, această reacție nevroglică poate să se generalizeze la întreaga retină și să producă atunci un exudat subretinean. Aceste reacțiuni secundare, când ating acest grad de intensitate, pot disimula angiomele și putem în acest stadiu să confundăm angiomul cu retinita exudativă a lui Coats. Inșă discuțiunea acestor două diagnostice, care a fost obiectul numeroaselor publicațiuni, pare că actual s'ar fi clarificat prin publicațiunile mai recente.

Intr'adevăr s'a demonstrat că există un fapt care ne pune pe calea de a le diferenția și anume: în angiomatoza retinei alterațiunile vaselor constituie leziunea primitivă, care provoacă toate celelalte fenomene, pe când în retinita exudativă a lui Coats leziunile retinei sunt pe primul plan, cari provoacă hemoragia retineană și retro-retineană cauza exudatului sero-fibrinos care-l găsim.

In fine angiomatoza retinei se acompaniază aproape întotdeauna de alte localizațiuni angiomatoase sau chistice, cari la un examen anatomo-patologic complet le putem pune în evidență.

Observațiune clinică.

După ce am trecut în revistă, în linii atât de largi, tot ce s'a făcut până în prezent pentru cunoașterea cât mai completă a acestei maladii, care rămâne obiectul multor cercetări mai ales în ceea ce privește etiologia sa, voi trece la prezentarea și discuția cazului observat în Clinica Oftalmologică din Cluj.

În ziua de 8 Noemvrie 1934 este adusă spre consultație de către părinții săi la ambulanța Clinicii Oftalmologice, bolnava Sch. H., în etate de 11 ani, acuzând pierderea completă a vederii ochiului stâng. Bolnava în aceeași zi este internată în clinică. Din anamneza ce i s'a făcut reiese:

Antecedente heredo-colaterale fără nici o importanță. În antecedentele personale neagă orice boală infecto-contagioasă sau venerică.

Boala actuală datează din primăvara anului 1934. Nu-și dă seama când și cum a apărut, știe numai că mama ei o certa mereu că privește strabic cu ochiul stâng. Într'una din zile închizând ochiul drept a constatat că nu vede absolut nimic cu ochiul stâng. N'a spus nimic părinților, de teama să n'o certe, până acum trei săptămâni. Atunci a fost dusă la un medic care a îndrumat-o la Clinică.

Starea generală a bolnavei este bună. Examenul pulmonar ce i s'a făcut în ziua de 14 Noemvrie 1934 s'a găsit negativă. Reacția Wassermann de asemenea negativă.

Starea oculară: I. Examenul anterior al ochiului; O.S. = prezintă un foarte discret strabism divergent. Pupila ușor opalescentă cu deosebire în partea ei internă. Alte detalii patologice nu se găsesc.

O. D. = normal.

II. Examenul funcțional al ochiului:

1. Acuitatea vizuală: $\left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } + = 5/5 \text{ (?)}. \\ \text{O. S. } + = 0 \end{array} \right.$
2. Percepția luminoasă: $\left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } + = \text{există} \\ \text{O. S. } + = 0 \end{array} \right.$
3. Reacțiunile pupilare: $\left\{ \begin{array}{l} \text{la lumină} \left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } = \text{bună} \\ \text{O. S. } = 0 \end{array} \right. \\ \text{la acomodare} \left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } = \text{bună} \\ \text{O. S. } = 0 \end{array} \right. \\ \text{la convergență bună la } \bar{\text{A. O.}} \\ \text{Cons. O. D. } = 0; \text{ O. S. } = \text{bună}. \end{array} \right.$
4. Skiascopie: $\left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } + = \uparrow + 1d \rightarrow + 0,75 \text{ d} \\ \text{O. S. } + = \text{nu se poate face} \end{array} \right.$
5. Tensiunea intraoculară: $\left\{ \begin{array}{l} \text{O. D. } + = 17 \text{ mm. Hg.} \\ \text{O. S. } + = 32 \text{ mm. Hg.} \end{array} \right.$

O. S. (iris) = vascularizarea regiunii pupilare a irisului numai la O. S.



O. S. (pupila văzut la oftalmoscop cu + 6d ochiul privind supranasal se constată o deslipire totală a retinei; retina e lipită de fața posterioară a cristalinului, se mai observă noduli galbeni cu centrul pigmentat ombilicat în care intră un capilar. Se mai văd noduli eratici în apropierea vaselor retinei. Vasele retinei, artera și vena, sunt foarte dilatate, având un traect sinuos, ele sunt de o colorațiune mult mai accentuată decât în mod normal care colorațiune fiind aproape identică e foarte greu de a le deosebi una de cealaltă.

La periferia retinei există un focar discoidal voluminos, puțin proeminent, de o culoare galbenă roșietică, în care vin de se termină cele două vase. O. D. = o formațiune membranoasă alburie, sîdefoasă, lucioasă, ce cade în vitrosul anterior, mai ales când ochiul privește înainte și ușor în sus.

Evoluția bolii: câteva zile rămâne staționară. În ziua de 20 Noemvrie 1934 bolnava prezintă, mai ales în timpul jocului absențe însoțite de căderi. 25 Noemvrie 1934. Absențele și căderile se repetă aproape zilnic. De multe ori sunt precedate de vertigii și ușoare dureri de cap. După acces bolnava are greșuri și chiar vărsături.

2. Decembrie 1934. Bolnava a prezentat de două ori, în cursul aceleiași zile, absențe, lovindu-se destul de rău la cap, în cădere.

3. Decembrie 1934. I se face examenul Oto-Rino-Laringologic constatându-se vegetații adenoide și rinofaringită cronică (Prof. Dr. Gh. Buzoianu).

6. Dec. 1934. Tensiunea arterială retiniană Mn. = 45 m.

8. Dec. 1934. Părăsește Clinica în aceeași stare ca la intrare.

La examenul neurologic făcut anterior se verifică absențele și accesele epileptiforme.

După toate aceste examene și observațiuni clinice, concludem că e vorba de o maladie a lui von Hippel la o fetiță de 11 ani, care în ultimul timp a început să prezinte simptome de localizațiune cerebrală.

Diagnosticul diferențial se face față de tuberculoză sau sifilis. O leziune tuberculoasă primitivă a retinei nu s'a descris încă. O leziune tuberculoasă secundară ar fi posibilă, dar aci eliminăm aceasta posibilitate, fiindcă la examenul general în dozebi pulmonar n'am putut pune în evidență nici un focar de tuberculoză. Natura sifilitică se elimină prin reacția Wassermann care e negativă, și lipsa semnelor de eredo-sifilis.

Deci e vorba de o maladie a lui von Hippel, care la rândul ei e o localizare oculară a unei maladii generale. Semnele de localizare cerebrală pe cari le-a prezentat bolnava noastră în ultimul timp, ne confirmă și mai mult diagnosticul nostru clinic.

Concluziuni.

1. Maladia lui von Hippel sau angiomatoza chistică a retinei este o maladie care se întâlnește destul de rar. Ea este o localizare oculară a unei maladii generale: angiomatoza.

2. Este o maladie familială și ereditară, putându-se găsi la mai mulți membri ai aceleiași familii, precum și la mai mulți descendenți ai ei.

3. Este o maladie care foarte des se complică cu un anghion al cerebelului sau invers un anghion cerebelos poate da complicațiuni oculare, cari odată găsite ne pot orienta asupra naturii tumorale cerebeloase. În această situație constituie boala lui Lindau.

4. Angiomatoza retinei poate determina intervenție operatorie pe cerebel sau creier când se complică cu fenomene cerebro-cerebeloase.

Cluj 14 Aprilie 1935.

Văzută și bună de imprimat:

Președintele tezei
(ss) Prof. Dr. D. MICHAIL

Decanul Facultății
(ss) Prof. Dr. D. MICHAIL

Bibliographie.

H. Cushing et Bailey. — Tumors arising from the blood vessels. — M. Thomas. Springfield, 1928.

Von Hippel. — „Ueber eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut“. Archiv f. Ophthalmologie, 1904, t. LIX, p. 83. — „Die anatomische Grundlage der von mir beschriebene sehr seltenen Erkrankung der Netzhaut“. Ibid., 1911, t. LXXIX, p. 350.

H. Kufs. — Ueber heredofamiliäre Angiomatose des Gehirns und der Retina, ihre Beziehung zu einander und zur Angiomatose der Haut“. Zeitschrift f. Neurol. u. Psychiatrie, t. CXIII, 1928, p. 651.

Lannois et Bernoud. — „Enorme naevus angiomateux de la face, avec hémiplegie spasmodique et épilepsie“. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1898, p. 446.

Lhermitte et Cornil. — „Sur un cas de syringomyélie avec syringobulbie, associées à des naevi pigmentaires et vasculaires“. Soc. de Neurol, séance de 6 Décembre 1928.

A. Lindau. — „Studien über Kleinhirncysten“. Acta pathologica et microbiologica scandinavica, 1926. — „Zur Frage der Angiomatosis Retinae und ihrer Hirncomplications“. Acta ophthalmologica, 1927.

Oppenheim. — „Ueber klinische Eigentümlichkeiten congenitaler Hirgeschwülste“. Neurol. Centralbl., 1913, p. 3.

A. Schuback. — „Ueber die Angiomatosis des Zentralnervensystems“. Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie, 1927, t. CX, p. 359.

Gabrielle Léwy. — L'angiomatose du système nervos central. Presse médicale 1930. *Darier* — Clinique d'ophtalmologie. p. 679.
