

FUCHS'UN GYRATE ATROFİSİ

Dr. Gülhan SLEM(x)

Dr. Engin BAYKAL(xx)

Dr. Memduh ERDEM(xxx)

Ö Z E T

Dokuz yaşında erkek bir çocukta gyrate atrofi tespit edilmesi nedeni ile bu konuyla ilgili literatür gözden geçirilmiştir. Vaka Türkiye'de yayınlanan ikinci gyrate atrofi vakasını teşkil etmektedir.

Fuchs'un Gyrate atrofi; orijini bilinmeyen, heredo-dejeneratif bir hastalık olup koroidea pigment epiteli ve retinanın progressif bir atrofi ile karakterizedir. Hastalık genellikle periferde gayrimuntazam dağınık plaklar halinde başlar ve sonunda fundusun büyük bir kısmını attake eder (1).

İlk defa Fuchs(2), tarafından tarif edilen hastalık, uzun süre koroideremia ile karıştırılmıştır. Birçok vakalar yakkın kan akrabaları olup aile arası evlenmelerde görünme oranı % 35 olarak tespit edilmiştir(3). Burada daha çok ressesif bir intikal söz konusudur. Her iki cinste görülme nisbeti eşittir. En sık hayatın ilk ve ikinci on yaşlarında rastlanır. İlk belirti görmede ilerleyici bir azalma ve gece körlüğüdür. Fundus görünümü karakteristiktir. Önce periferde başlayan, şekli ve büyüklüğü değişik atrofik sahalara dikkati çeker. Bu atrofik bölgeler yuvarlak, poligonal veya oval şekilde olabilirler. Birbiri ile birleşerek kenarları tırtıllı plaklar

husule getirirler. Bu plakların üzerinden büyük koroidea ve küçük retina damarları geçer. Ayrıca üzerlerinde bir miktar pigment birikintisi bulunabilir. Atrofi periferden merkeze doğru ilerleme gösterir. Daha sonraki safhada, maküla hariç, bütün fundus atrofik plaklarla kaplanır. Bazan maküla da atrofiye olabilir, pigmentli bir dejenerans gösterebilir. Vakaların dörtte birinde retinal damarlarda daralma, papillada solukluk, yarısında da bilhassa arka kutup kataraktı gibi, komplikasyonlar husule gelmektedir. Vakaların büyük bir kısmında (% 88) ilerleyici tipte bir myopi görülmesi dikkati çekmiştir. Bir vakada da maküla deliği tespit edilmiştir(4). Ayrıca pigmenter retinal-distrofi (5), infantilizm, ataksi, hipogenitalizm, zekâ geriliği, obesite, pupilla ve lens ektopisi, mental bozukluk, epilepsi ve parapleji, v.s.(6) gibi bazı belirtilerin hastalığa iştirak ettiği kaydedilmiştir.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Doçenti

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Mütahassıs Asistanı

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Asistanı

Hastalık çok yavaş, fakat progresif tarzda gelişir. Görme tedricen azalır, hatta ışık hissi derecesine kadar düşebilir. Görme alanı, retina ve koroidea dejenerassansına uygun olarak, konsantrik şekilde daralır. Baştan beri mevcut bulunan gece körlüğü devam eder. Bazen renk görmeye bozukluk husule gelebilir. E.R.G. önce normal, sonra subnormal, sonra da siliktir.

Hastalığın etiolojisi bilinmemektedir. Tedavisi de yoktur. Ayırd edici teşhiste; koroidea sklerozu, koroideremia, degenaratif myopi düşünülmelidir. Klinik tablo, gelişim tarzları, herediter faktörler, fonksiyonel bozukluklar ve oftalmoskopik görünüm dikkate alınarak, gyrate atrofi bu hastalıklardan ayırtedilebilir.

Vaka :

İ.A. dakuz yaşında, erkek, İğdırlı.

Protokol numarası: 9914

Hasta çok küçük yaştan beri geceleri göremediği ve gündüz görmesinin de son günlerde ileri derecede azaldığı şikâyetleri ile 13.7.1968 tarihinde müracaat etti. Hastanın anamnezinde herediter faktör tespit edilememiştir.

Göz muayenesinde; her iki fundusta, Gyrate atrofiye haş, geniş beyaz plaklar dikkati çekmiştir (Resim-2).

Her iki gözde çok düşük olduğu tahmin edilen görmeyi tam olarak ölçmek mümkün olamamıştır.

REFERANSLAR :-

- 1- *Duke Elder.* : System of Ophthalmology. Henry Kimpton 1966, London, 9, p: 699 - 701
- 2- *Elwyn H.*: Disease of the Retina, P. 385-389.
- 3- *A. Franceschetti, J. Francois, J. Babel* : Les Heredodegeneratif Chorioretiniesnses, Masson et cje, Paris, 11, 1963, p. 617-662
- 4- *Başar Demir, İdil M. Kaya* Atrofik Gyrate Choridea ve Retinası. Türk oftalmoloji Cemiyeti Yıllığı, 1966-1967, Sh. 30-33.
- 5- *Orth V.* : Gyrate Atrophy of Choroid and Retina and Inverse Retinitis Pigmentosa in the Sale Patients. Arch. Ophthal. 1957, 35-26-31
- 6- *Gollier M.* : Atrophie de la Choriorétine et ses Relations Syndrocives. Bull. Sec. Ophthal. 1962, 61-162-167

SUMMARY

After brief review of the literature, authors present a case of Gyrate atrophy in a boy, aged 9. This case will be second case in Turkish ophthalmic literature.