

Öküz Gözü Makülopatisi

Ahmet ŞENGÜN¹, Meral OR², H. Haluk AKBATUR²,
Fikret AKATA², Berati HASANREİSOĞLU³,
Kıvılcım GÜCÜYENER⁴

ÖZET:

Maküler distrofilerde öküz gözü makülopatisi nadir rastlanan ve özgün olmayan bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde takibi yapılan maküla distrofileri arasında öküz gözü makülopatisi tespit edilen 15 hasta yeniden değerlendirilmeye alınmıştır. Bu değerlendirme sonucunda öküz gözü makülopatisine yol açan hastalıkların çok değişik klinik görünümler gösterebildiği ve bu hastalarda doğru tanı konulabilmesi için klinik görünümün yanısıra sistemik araştırmalar, elektrofizyolojik testler ve renk testlerinin de göz önünde bulundurulması ve hastanın tüm bulgularının bir bütün olarak değerlendirilmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.

Anahtar kelimeler: Elektroretinografi, florosein anjiyografi, öküz gözü makülopatisi,

SUMMARY

BULL'S EYE MACULOPATHY

Bull's eye maculopathy is observed as a rare and nonspecific sign in macular dystrophies. In this study, 15 patients with bull's eye maculopathy among macular dystrophy group seen in our clinic are reevaluated. As a conclusion the diseases causing bull's eye maculopathy are found to show great variety of clinical manifestations and in order to make differential diagnosis, in addition to clinical appearance, systemic examination, electrophysiological tests and colour tests must be performed. *Ret-vit 1993; 1: 156-62*

Key words: Bull's eye maculopathy, electroretinography, fluorescein angiography,

Maküla distrofileri çok değişik klinik görünümle kendini göstermekte ve bu grupta yer alan hastalıklar kimi zaman kendilerine özgü tipik bulgularla karşımıza çıkarken, kimi zaman da birbirine çok benzer klinik tablolarla kendini gösterebilmekte ve ayrıntılı laboratuvar incelemelerine rağmen ayırıcı tanısının yapılabilmesi oldukça güç olabilmektedir.

Arka kutupta, makülada halka şeklinde retina pigment epitel atrofisi olması *öküz gözü makülopatisi* olarak adlandırılmaktadır. Bu ilk defa klorokine bağlı toksik retinopatisi olan hastalarda tespit edilmiştir.¹ Fakat daha sonraları bu bulgunun klorokin toksitesine özgü bir bulgu olmadığı ve başka hastalıklarda da oluşabileceği gösterilmiştir.

Her ne kadar bu klinik bulgu eşlik eden diğer bulgularla birlikte değerlendirildiği zaman hastanın tanısının konulabilmesinde önemli kolaylıklar sağlamaktaysa da bu grupta yer alan hastalıkların kendi içlerinde ayırıcı tanılarının yapılabilmesi amacıyla ayrıntılı laboratuvar incelemeleri yapılması zorunlu olmaktadır.

Geliş:7.5.1993

Kabul:25.9.1993

Yazışma:Ahmet Şengün, GÜTF Göz Hastalıkları ABD Beşevler ANKARA

- 1 Dr. Gazi ÜTF Göz Hastalıkları ABD,
- 2 Doç.Dr. Gazi ÜTF Göz Hastalıkları ABD,
- 3 Prof.Dr. Gazi ÜTF Göz Hastalıkları ABD,
- 4 Doç.Dr. Gazi ÜTF Çocuk Hastalıkları ABD,

YÖNTEM VE BULGULAR:

Bu çalışmada 1990-1992 yılları arasında kliniğimize başvuran ve öküz gözü makülopatisi tespit edilen 15 olgu yeniden değerlendirilmeye alınmıştır. Bu hastalara ilk başvuruların da tanı koymak amacı ile yapılmış olan sistemik ve oftalmolojik muayene, fundus florosein angiografi, renk testleri, görme alanı ve elektoretinografik inceleme sonuçları yeniden değerlendirilmeye alınmıştır. Olguların tümü gözönünde bulundurulduğu zaman bu dönem içinde öküz gözü makülopatisi tespit edilen hastaların içinde Stargardt tanısı konulan hastaların çoğunluğu (%40) oluşturduğu gözlenmiştir. Fakat Stargardt hastalığı ve kon distrofilerinin yanısıra çok çeşitli hastalıkların da bu klinik görünüme yol açabildikleri de tespit edilmiştir. Bu dönem içinde kliniğimizde fundus muayenelerinde öküz gözü makülopatisi tespit edilen hastalarda konulan tanıların dağılımı Tablo 1 de gösterilmiştir.

Tablo 1
Tanıların dağılımı

Tanı	Olgu Sayısı
Kon distrofisi	2
Kon-rod distrofisi	2
Stargardt hastalığı	6
Spielmeyer Vogt hastalığı	2
Bardet-Biedl sendromu	1
Benign konsantrik maküla dej	1
Progresif atrofik maküla dej	1

Hastaların 7'si kadın, 8'i erkek, yaşları 9-60 arasında değişmekte olup ortalaması 26.6'dır. Hastaların özellikleri Tablo 2 de gösterilmiştir. Bunlardan ilk 7 olguda makülada öküz gözü makülopatisinin yalnız başına bir bulgu olarak ortaya çıktığı belirlenmiş ve periferik retinada bu bulguya eşlik eden herhangi bir pigmentasyon anomalisi tespit edilmemiştir (Res 1).

Son 8 hastada ise klinik olarak öküz makülopatisine ek olarak periferik retinada pigmentasyon anomalileri tespit edilmiştir.

Spielmeyer-Vogt hastalığı tanısı konulan 15 no'lu hastada, öküz gözü makülopatisi ile birlikte optik atrofi ve periferik retinada granüler tarzda pigment birikimleri ve

bunların arasında da depigmente alanlar izlenmiştir.

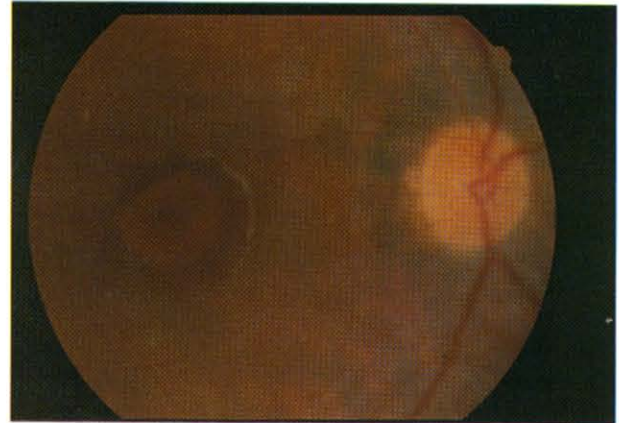
Stargardt hastalığı tanısı konulmuş olan 8, 9, 10 ve 11 no'lu hastaların fundus muayenelerinde belirgin öküz gözü makülopatisinin yanısıra maküla etrafında ve periferik retinada sarı-beyaz renkli birikintiler izlenmiştir.

12. hastada ise tipik öküz gözü makülopatisine ek olarak periferik retinada yaygın pigment birikimleri ve yer yer depigmente alanlar, her iki optik diskte de belirgin solukluk izlenmiştir. 13. hastada makülada dövülmüş bakır görünümü, periferik retinada kümelenme tarzı pigment birikimleri izlenmiştir.

Bardet-Biedl sendromu tanısı konulan 14. hastada ise horizontal nistagmusun yanısıra fundus muayenesinde öküz gözü makülopatisi ile birlikte midperiferik bölgede daha yoğun olmak üzere retinitis pigmentosa benzeri pigment birikimleri izlenmiştir (Res 1a).

Hastaların hepsinin sistemik muayeneleri ve laboratuvar incelemeleri yapılmış ve 7,14,15 no'lu hasta dışında hiçbirinde patolojik bulgu saptanmamıştır.

Spielmeyer-Vogt hastalığı tanısı konulan iki hasta kardeşler ve aile öyküsünden 35 yaşında ki dayılarının da, nörolojik hastalığı olduğu öğrenilmiştir. 15. hastanın öyküsünden, daha önceden hiçbir şikayeti yokken ilk defa 8 yaşında görme azalması yakınması ile doktora başvurduğu ve Stargardt tanısı ile bir süre izlendiği fakat daha sonra 11 yaşına geldiği zaman konvülsyonlarının ortaya çıkması üzerine ayrıntılı nörolojik incelemelerinin yapıldığı öğrenilmiştir. Hasta kliniğimize



Res.1: Öküz gözü makülopatisi, Spielmeyer Vogt hastalığı.

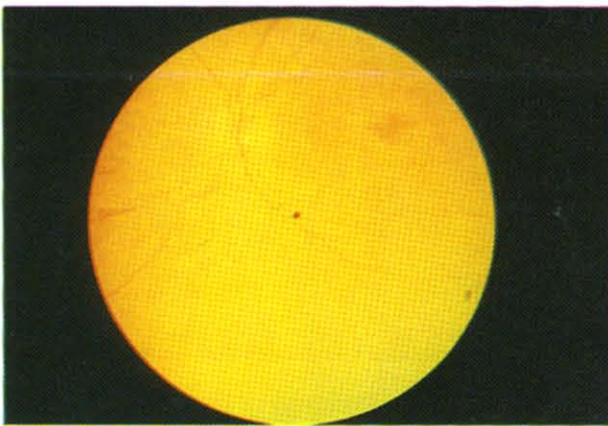
TABLO 2
Hastaların özellikleri

Hasta No	Cins	Yaş	Başlama Yaşı	Görme		Tanı
				Sağ	Sol	
1	K	22	20	0.4	0.4	Kon-rod distrofisi
2	K	18	15	0.4	0.4	Stargardt hastalığı
3	E	28	15	0.1	0.1	Kon distrofisi
4	E	18	16	0.1	1.0	Stargardt hastalığı
5	E	43	42	0.7	0.9	Progresif atrofik maküla dej.
6	K	43	30	1.0	0.5	Benign konsantrik maküla dej.
7	E	9	9	0.2	5mps	Spielmeyer-Vogt hastalığı
8	E	44	20	0.1	0.1	Stargardt hastalığı
9	K	15	14	0.1	0.1	Stargardt hastalığı
10	K	18	8	0.1	0.1	Stargardt hastalığı
11	K	9	8	5mps	5mps	Stargardt hastalığı
12	E	60	10	0.1	0.1	Kon-rod distrofisi
13	E	45	43?	1mps	1mps	Kon distrofisi
14	K	15	9?	3mps	3mps	Bardet-Biedl sendromu
15	E	12	8	EH	EH	Spielmeyer-Vogt hastalığı

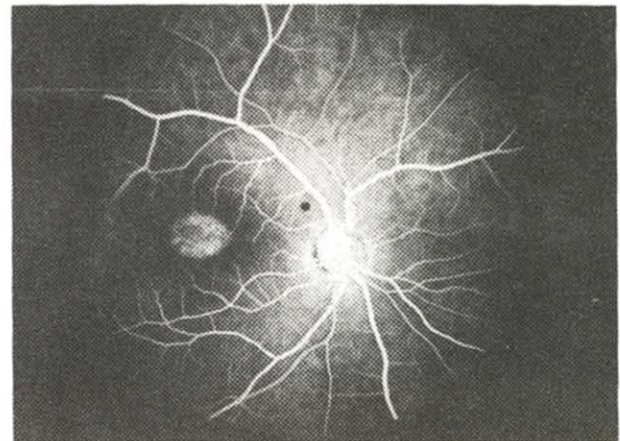
başvurduğu zaman yapılan incelemelerinde karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk olduğu ve EEG'sinde serebral bioelektrik aktivitenin orta şiddette ve yaygın olarak düzensiz bulunduğu tespit edilmiştir. MRI da belirgin serebral ve serebellar atrofinin olduğu tespit edilmiştir. Bu hastanın elektroretinografisinde kon ve rod yanıtlarında belirgin azalma saptanmıştır. Yapılan VEP incelemesinde P1 dalgalarının latansında belirgin uzamaya karşılık amplitüderin normale yakın olduğu saptanmıştır. Bütün bu laboratuvar inceleme bulgularının hastanın klinik bulguları ile birlikte değerlendirilmesi, aile öyküsünün varlığı ile bu hastada Spielmeyer-Vogt hastalığı tanısı

konulmuştur. 7 no'lu hastanın ise görme azalması dışında hiç bir yakınması yokken bu hastanın kardeşinde nörolojik sistem bozuklukları tespit edilmesi üzerine derinleştirilen sistemik araştırmalarında karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, EEG de serebral aktivitenin orta derecede ve yaygın olarak bozuk olduğu, VEP'te P1 latanslarında uzama olduğu tespit edilmiştir. Hastanın MRI incelemesinde ise serebellar atrofi saptanmıştır.

Bardet-Biedl Sendromu tanısı konulan 14 nolu hastada göz bulgularının yanısıra gelişme geriliği, obesite, mental retardasyon, bilateral minimal hidronefroz, sindaktili, orta derecede işitme kaybı ve diabetes insipidus tespit



Res 1: Öküz gözü makülopatisi Bardet-Biedl sendromu



Res 2: Öküz gözü makülopatisi angiografik görünüm

edilmiştir.

Sistemik arařtırmaların tamamlanmasından sonra bu hastaların hepsine fundus florosein angiografisi uygulanmıřtır.

İlk 7 hastadan kon distrofisi ve progresif atrofik maküla distrofisi tanısı alan hastalarla Spielmeyer-Vogt hastalıđı tanısı konulan hastanın angiografik incelemelerinde, maküлада ökü z gözü makülopatisi için tipik bir bulgu olan, santralde hipofloresan bir bölge etrafında halka řeklinde yerleřmiř hiperflöresan bir bölge izlenmiř, bunun dıřında patolojik bir bulgu saptanmamıřtır (Res 2). Stargardt hastalıđı tanısı konulan 2 ve 4 no'lu hastalarda ise bu bulguya ek olarak belirgin zemin florosans yokluđu tespit edilmiřtir .

Bu hastaların elektoretinografik incelemelerinde ise kon distrofisi tanısı konulan 3 no'lu hastada rod yanıtlarının normal olmasına rađmen kon yanıtlarında belirgin düřüř saptanmıř, buna karřılık 1 no'lu hastada ise elektoretinografide kon yanıtları alınamazken rod yanıtlarında da azalma saptanmıřtır. Progresif atrofik maküla distrofisi tanısı konulan hastada ise belirgin ökü z gözü makülopatisi görünümüne rađmen elektoretinografik incelemede patolojik bulgu saptanmamıřtır.

Spielmeyer-Vogt hastalıđı tanısı konulan 7. hastada ise VEP bulgularının tipik olduđu gözlenmiř ve P1 latanslarının uzamıř olduđu buna karřın amplitütlerin normal düzeyde olduđu saptanmıřtır. Bu hastada ayrıca FM-

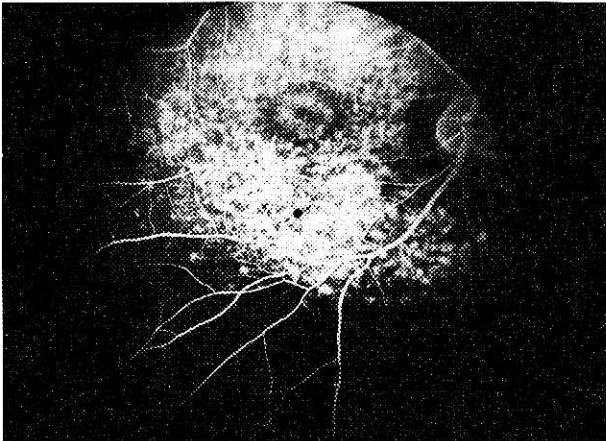
100-Hue testinde tüm tonlarda diffüz olarak renk diskriminasyonunda azalma saptanmıřtır.

Ökü z gözü makülopatisi ile birlikte periferik retinal pigmentasyon anomalilerinin de tespit edildiđi hastalardan Stargardt hastalıđı tanısı konulan hastaların hepsinde, santralde ökü z gözü makülopatisi için tipik olan hipofloresan bir bölgeyi çevreleyen hiperfloresan bölgenin yanısıra bu lezyonun çevresinde hiperfloresan benekler izlenmiřtir (Res 3). Bu hiperfloresan beneklerin papillanın nazal tarafında da yer almak üzere yalnızca arka kutba lokalize olduđu gözlenmiřtir. Bunların hiçbirinden florosein sızıntısı gözlenmemiřtir. Ayrıca hepsinde "dark koroidal sign " adı verilen zemin florosans yokluđu tespit edilmiřtir. (Res 4)

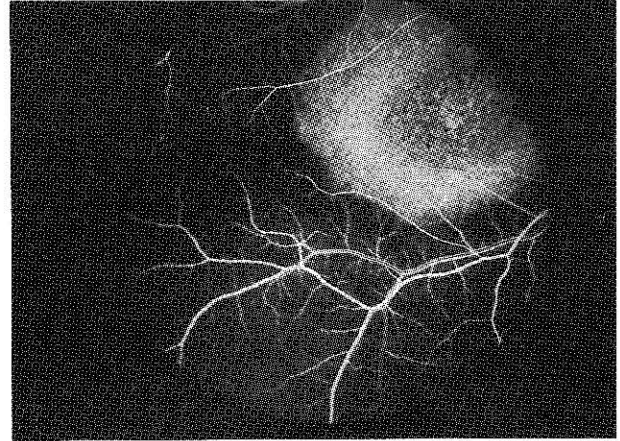
Stargardt tanısı konulan hastaların elektoretinografik incelemelerinde kon ve rod yanıtlarında hafif bir azalma saptanırken 13. hastada normal rod yanıtına karřılık hiç kon yanıtları alınmamıřtır. 12. hastada ise ERG de hiç kon yanıtları alınmamıř latansda uzama ile birlikte düřük bir rod yanıtları alınmıřtır. Hem 14. hem de 15. hastanın ERG lerinde rod ve kon yanıtlarında belirgin azalma saptanmıřtır.

TARTIřMA:

Ökü z gözü makülopatisinin pek çok hastalıkta karřımıza çıkabilen bir bulgu olduđu bilinmektedir. Fundus görünümünün yanısıra



Res3:Ökü z gözü makülopatisi ve benekler, stargardt hastalıđı



Res.4:Ökü z gözü makülopatisi ve zemin florosans yokluđu

ERG, EOG, renk testleri, karanlık adaptasyon, görme alanı ve fundus florosein angiografi gibi tetkiklerden yararlanılarak bu hastalıkların ayırıcı tanısı yapılabilmektedir.

Makülayı içeren bir atrofinin sözkonusu olması nedeni ile, bir hastada öküz gözü makülopatisinin gözlenmesi hastada santral bir kon hastalığını akla getirmektedir. Öküz gözü makülopatisinin sıklıkla kon dejenerasyonlarında görüldüğü de bilinmektedir, fakat bunun her zaman geçerli bir kural olmadığı da hem bu çalışmada hem de bundan önce yapılmış olan benzer çalışmalarla gösterilmiştir. Bu grupta yer alan hastalıkların birbiri ile çok yakın ilişkiler içinde olan ve çoğu zaman birbirlerinde ayrılması çok güç olan hastalıklar olduğu da bir gerçektir. Kimi zaman aynı hastalığa farklı araştırmacılar farklı bakış açıları ile yaklaşmakta ve değişik yorumlar getirerek farklı isimlerle adlandırabilmektedirler. Örneğin 1974 de Deutman² tarafından tanımlanmış olan benign konsantrik annuler maküler distrofi olguları başka araştırmacılar tarafından yeniden incelendiği zaman bunların otozomal dominant kon distrofilerinin atipik formları olabileceği şeklinde yorumlanabilmektedir³. Bütün bunların dışında bu hastalıkların sınıflamasında da oldukça önemli güçlükler yaşandığı da bir gerçektir. Bu güne kadar maküla hastalıkları farklı yaklaşımlarla değişik olarak sınıflandırılmıştır⁴.

Klinik bulgulara göre, elektoretinografik bulgulara göre (kon-rod, rod-kon, kon dejenerasyonları vb. gibi), histopatolojik bulgulara göre sınıflamalar yapılabildiği gibi, Pincers'in⁵ yaptığı fonksiyonel sınıflama gibi yeni sınıflama metodları da denenmektedir.

Bu çalışmada öküz gözü makülopatisine yol açan hastalıkların tek tek tanıtılması ve ayırıcı tanısının yapılmasından çok bu klinik görünümün yalnız başına bir bulgu olarak veya diğer bulgularla birlikte ortaya çıkması durumunda bu durumun ayırıcı tanıda sağlayacağı yararlar araştırılmaya çalışılmıştır.

Öküz gözü makülopatisinin ayırıcı tanısı arasında yer alan hastalıklar arasında:

- 1-İlaç tokisisiteleri (Klorokin retinopatisi-Clofazimine toksitesi)⁶
- 2-kon distrofisi/kon-rod distrofisi,
- 3-Stargardt hastalığının bir türü,
- 4-Travma,
- 5-Dominant benign bull's eye maküler distrofi,

6-Inverse retinitis pigmentosa,

7-Çeşitli sistemik hastalıklarla birlikte görülenler; Nöronal ceroid lipofüsinosis'in bazı türleri (Spielmeyer-Vogt hastalığı), OPCA II (Olivopontoserebellar atrofi+retinal distrofi), Halloverden Spatz sendromu, Bardet-Biedl sendromu, fukosidosis, metil malonik asidüri, herediter ataksi gibi hastalıklar sayılabilir ve her geçen gün bunlara yeni hastalıklar eklenmektedir^{3,7-11}

Kon distrofilerinin bu gün değişik semptomlar, klinik bulgular ve laboratuvar bulgular gösteren pek çok türü olduğu bilinmektedir. Fakat bunların içinde en sık rastlanan klinik görünüm öküz gözü makülopatisidir^{3,10,12}. Öküz gözü makülopatisinin yanısıra sıklıkla maküla etrafında yer alan pigment birikimleri de izlenmektedir. Kimi zaman bu görünüm bu kadar tipik olmayıp pigmentasyon anomalileri periferik retina kadar da uzanabilmektedir. İşte bu kadar değişken fundus bulguları hastalığın diğer retina distrofilerinden ayırıcı tanısının yapılabilmesini güçleştirebilmektedir. Periferik retinanın da etkilenmesi ile elektoretinografide kon yanıtlarının yanısıra rod yanıtlarının da etkilenmesine yol açmakta ve bu da ayırıcı tanıyı daha da güçleştirmektedir. Bu durumda genellikle hastalığın elektoretinografik bulgularına göre adlandırılması belirgin bir kolaylık sağlamakta ve bu durum kon-rod distrofisi olarak adlandırılmaktadır. Elektoretinografik bulgularına göre rod yanıtlarında azalmanın baskın olduğu durumlar ise rod-kon distrofisi olarak adlandırılmaktadır. Fakat bu arada elektoretinografik bulguların da kimi zaman çok önemli değişiklikler gösterdiği de gözönünde bulundurulmalıdır. Örneğin negatif fotopik yanıtlar alınan kon distrofileri de tanımlanmıştır¹³.

Her ne kadar inverse (santral veya perisantal) retinitis pigmentosanın öküz gözü makülopatisine yol açması beklenirse de klasik retinitis pigmentosada da hastalığın ileri aşamalarında ileri yaşlarda öküz gözü makülopatisine rastlanmaktadır⁷.

Benzeri bir karışıklıkta Stargardt hastalığının ayırıcı tanısında yaşanmaktadır. Bu gün Fundus Flavimakulatus ile Stargardt hastalığının aynı hastalığın türevleri olduğu düşünülmektedir^{4,10,12,14}. Deutman Stargardt hastalığını beneklerle seyreden atrofik maküla dejenerasyonu olarak tanımlamaktadır¹². Kimi

zaman atrofik maküla dejenerasyonunun yanı sıra tipik olarak arka kutupta yerleşimli beneklerle karşımıza çıkan bu hastalıkta kimi zaman benekler başta görülmezken hastalığın seyri sırasında ortaya çıkmakta ve angiografide de öküz gözü makülopatisi ve hiperflorosan beneklere çoğunlukla zemin floresans yokluğu eşlik etmektedir^{3,12,15,16}. Bu hastalıkta ERG değerleri çok değişken olmakla beraber yapılan çalışmalarda santral kon fonksiyonlarının bozulduğunu gösterir bulgulara rastlanmaktadır¹⁴.

Fakat bulguların bu kadar tipik olmadığı durumlarda ise bir tanı karmaşası yaşandığı da bir gerçektir. Özellikle belirgin atrofik maküla distrofisi olmasına karşın ERG de belirgin kon disfonksiyonunun olmadığı ve lezyon etrafında da tipik olarak beneklerin görülmeyişi durumlarıdır ki Deutman'a göre bu durumda tanı ya gene Stargardt hastalığıdır ve benekler hastanın izleminde ileri bir dönemde ortaya çıkacaktır. Ya da yeni tanımlanmış bir maküla distrofisi olan "*progresif atrofik maküla distrofisi*" dir. Deutman bu ayrımı temelde olguların kalıtsal özelliklerine göre yapmakta ve böyle bulguları olup otozomal resesif kalıtım gösteren hastaları Stargardt grubunda incelemekte, otozomal dominant kalıtım gösteren hastaları ise progresif atrofik maküla distrofisi grubuna dahil etmektedir. Fakat kendisi de her iki grupta da sporadik olgular görülebileceğini ve tam ve kesin bir ayırım yapmanın güç olduğunu belirtmektedir.

Bizim olgularımızın değerlendirilmesi sırasında da benzer güçlükler yaşanmıştır. 2 ve 4 no'lu hastaların değerlendirilmesi sırasında da atrofik maküla distrofisi ile birlikte beneklerin görülmemesi tanıyı güçleştirmekteydi. Bu hastalarda genetik geçiş gösterilememesine rağmen her iki hastanın angiografisinde de belirgin zemin florosan yokluğu (dark koroidal sign) olması bu hastaların Stargardt grubunda incelemesinin doğru olacağını düşündürmüştür. 5 no'lu hastada ise zemin flöresans yokluğu olmaması, ileri yaşta (42) başlamış olması, ERG'nin normal ve hastalığın ilerleyici nitelikte olması (4 yıllık izlem sonucu hastanın sağ gözünde 6 sıra, sol gözünde ise 2 sıra görme azalması tespit edilmiştir) bu hastada progresif atrofik maküla distrofisi tanısının konulmasına neden olmuştur fakat bu hastada da genetik geçiş gösterilememiştir.

Öküz gözü makülopatisinin ilk defa tanımlandığı grup olan klorokin toksik retinopatisine, gerek bu ilacın artık az kullanılmasına bağlı olarak gerekse gerekse hasta takiplerinin daha bilinçli yapılmasına bağlı olarak günümüzde pek rastlanmamaktadır. Hidroksiklorokin tedavisi verilen ve kliniğimizde takibi yapılan hastalarda ise herhangi bir toksik etkiye rastlanmamıştır. Fakat uzun süreli kullanımda bu ilaçla da toksik retinopati izlendiği son yıllarda bildirilmektedir¹⁷.

Bu hastalıklardan başka retina sinir lifi tabakasında dejenerasyona yol açan depo hastalıklarının seyri sırasında da öküz gözü makülopatisi oluşabilmektedir. Retina sinir liflerinde oluşan dejenerasyonun derin tabakalara da etki ederek retina pigment epitel atrofiğine yol açması nedeni ile bu klinik tablonun oluştuğu düşünülmektedir⁵.

Steroid lipofüsinosis nöronal depo hastalıkları arasında yer almakta ve bulguların ortaya çıkış yaşına göre 4 ana grupta incelenmektedir. Bu hastalığın infantil tipine Spielmeyer-Vogt hastalığı adı verilmektedir. Hastalığın bu tipinde göz bulguları diğer bulgulardan önce ortaya çıkmakta ve bundan sonra mental ve motor fonksiyonlarda bozulma izlenmektedir. Otozomal resesif kalıtım izlenen bu hastalıkta, tanıda EEG, VEP incelemelerinde kaydedilen bozukluklar, CT veya MRI incelemeleri ve hastanın klinik bulguları ile birlikte değerlendirildiği zaman önemli yararlar sağlamakta fakat hastalığın kesin tanısı, lenfositlerde vakuollerin gösterilmesi ve alınan rektal biopside sinir hücrelerinde inklüzyon cisimciklerinin elektronmikroskopik olarak gösterilmesi ile konulabilmektedir.^{12,10}

Öküz gözü makülopatisine yol açan bu hastalıklar çok değişik klinik görünümler gösterebildikleri gibi çok değişik genetik özellikler de gösterebilmektedir. Otozomal dominant-resesif veya X'e bağlı kalıtlımlar gözlenebildiği gibi sporadik olguların da sık olmayarak karşımıza çıkabildiği gözönünde bulundurulmalıdır.⁹ Pinckers ve ark. ın 1984 yılında yayınladıkları 16 olguluk öküz gözü makülopatisi serisinde 12 olgunun sporadik olarak ortaya çıktığı bildirilmiştir⁵.

Bu seride yer alan hastalar arasında Spielmeyer-Vogt hastalığı tanısı konulan iki hasta dışındaki hastalarda genetik özellik gösterilememiştir. Bu iki hasta ise kardeşler ve alınan

öyküden bu hastaların dayılarında da adult tip seroid lipofüksinosis düşündüren bir hastalığı olduğu öğrenilmiştir. Fakat bu hasta muayene-ye gelmeyi kabul etmemiştir. Bu örnekte, bu tip hastalıklarda tanı konulmasını güçleştiren ve ayrıntılı inceleme ve araştırmaların yapılmasına engel olan ve belki de ülkemize özgü bir özelliği ortaya çıkarmaktadır.

Öküz gözü makülopatisi pek çok hastalıkta karşımıza çıkabilen özgün olmayan bir bulgudur. Bu çalışmada da açık şekilde görüldüğü üzere bu bulgunun yalnız başına veya diğer bulgularla birlikte olması ayırıcı tanıda belirgin bir yarar sağlamamaktadır. Öküz gözü makülopatisinin tek başına bir bulgu olarak veya diğer bulgularla birlikte görülmesine göre yapılmış olan incelemede her iki grupta da çok çeşitli hastalıkların yer aldığı ve hatta aynı hastalığın değişik tiplerinin her iki grupta da yer aldığı gözlenmiştir. Aynı hastalığı olan iki kardeşin hastalığın değişik evrelerinde oldukları için ayrı gruplarda yer alması da bu durumun en çarpıcı örneğidir. Bu nedenle öküz gözü makülopatisinde yalnızca klinik görünüme göre yapılan bir ayırımın, ayırıcı tanıda bir yararı olmayacak ve bundan da önemlisi bu hastalarda tanıya giderken bu şekilde yalnızca klinik görünüme göre yaklaşımda bulunmak bir takım yanlış tanıların konulmasına neden olabilecektir.

Bu hastalarda tanıya giderken klinik bulguların yanısıra ERG, EOG, renk testleri, karanlık adaptasyon testleri, fundus florosein angiografi sonuçları ve hastanın sistemik bulguları ile genetik özellikleri gözönünde bulundurulması ve bunların hepsinin birlikte değerlendirilmesi doğru tanının konulması için zorunludur.

KAYNAKLAR:

1. Kearns TP, Hollenhorst RW: Chloroquine retinopathy. Evaluation by fluorescein angiography. Arch Ophthalmol 1966; 76:378-4.
2. Deutman AF: Benign concentric annular macular dystrophy. Am J Ophthalmol 1974; 78:384-96.
3. Weleber RG, Eisner A: Conc degeneration (Bull's Eye Dystrophies) and colour vision defects. In Newsome DA: Retinal dystrophies and degenerations Raven Press New York 1988; p:233-256
4. Erbakan G: Heredomaküler Distrofiler. IV.Ulusal Oftalmoloji Kursu Maküla Hastalıkları Retina Arter Ven Tıkanıklıkları. (Ed. Turaçlı ME) 1984> s: 13-22. Kardeş Matbaası Ankara.
5. Pinckers A, Cruysberg JRM, De Kerk A: Main types of bull's eye maculopathy, functional classification. Doc. Ophthalmologica 1984; 58:257-67
6. Swartz M:Other diseases; drug toxicity and metabolic and nutritional conditions. In Ryan SJ:Retina Vol 2 The C.V.Mosby Company St.Louis 1987, p:740
7. Newsome DA, Anderson RE, May JG, McKay TA, Maude M: Clinical and serum lipid findings in a large family with autosomal dominant retinitis pigmentosa. Ophthalmology 1988, 95:1691-1695.
8. Simth D, Oestricher J, Muserella MA: Clinical spectrum of Leber's congenital amorosis in the second to fourth decades of life. Ophthalmology 1990 97: 1156-1161.
9. Roy FH: Ocular differential diagnosis. Lea and Febiger Philedelphia London 1993. p:522.
10. Gass JDM: Stereoscopic atlas of macular diseases diagnosis and treatment. The C.V Mosby Co. St.Louis Washington D.C. Toronto 1987 Vol 1 p:306 .
11. Collins J.F, Donnenfeld E: Differential diagnosis, In Coolins JF:Ophthalmic desk reference, , Raven Press Ltd. New York p:505
12. Deutman AF: Macular dystrophies In Ryan SJ:Retina Vol 2 The C.V.Mosby Company St.Louis 1989; p:243-298 .
13. Kellner U, Foerster MH: Cone dystrophies with negative photopic electrogram. Br J Ophthalmol 1993; 77:404-409.
14. Gündüz K, Chopdar A: Stangardt hastalığı ve fundus flavimakülatusun angiografik ve elektrofizyolojik özellikleri. T Oft Gaz 1991; 21:396-400.
15. Atmaca LS, Özmert E : Stargardt hastalığı (Benekli atrofik maküla distrofisi) . TOD XXXIII. Ulusal Kongresi Bülteni (Ed. Köker ÖF, Ersöz R, Mürşitoğlu M, Kaya A) Cilt I 1989; s:169-173. Çukurova Üniversitesi Basımevi Adana.
16. Gelişken Ö, Delaey JJ: Stargardt ve/veya Fundus Flavimakülatus Hastalığında Angiografik Bulgular ve Evolusyonu. XIX. Ulusal Oftalmoloji Kongresi Bülteni (Ed. Gücükoğlu A, Soylu T) Matbaa Teknisyenleri Basımevi İstanbul. 1986 s: 98-104
17. Weiner A, Sandberg MA, Gaudio AR, Kini MM, Berson EL: Hidroksiklorokin retinopathy. Am J Ophthalmol 1991; 112:528-534.