

## گزارش یک مورد آتروفی اساسی عنبیه با ادم و کدورت شدید قرنیه

دکتر امیر اصلانزاده: استادیار گروه چشم - بیمارستان نیکوکاری - دانشگاه علوم پزشکی تبریز

E-mail: aslanzadeh@tbzmed.ac.ir

دکتر آرش عبودی: دستیار چشم پزشکی - بیمارستان نیکوکاری - دانشگاه علوم پزشکی تبریز

دریافت: ۸۲/۱۲/۱۷، بازنگری نهایی: ۸۳/۴/۸، پذیرش: ۸۳/۶/۲۵

### چکیده

آتروفی اساسی عنبیه یکی از حالت های مشخص سندرم ایریدوکورئو آندوتلیال یا سندرم آی سی ای میباشد که با آتروفی شدید عنبیه و در نهایت ایجاد سوراخ هایی در آن مشخص میشود این حالت آتروفی اساسی عنبیه یا آتروفی پیشرونده عنبیه نامیده شد اما مطالعات بعدی نشان داد که آتروفی عنبیه در این بیماری اساسی یا اولیه نمی باشد (۱).

بیماری با مشخصات سازگار با این سندرم، با ادم مزمن قرنیه همراه با اسکار و کدورت پایدار قرنیه ای و فشار داخل چشمی نسبتاً بالا در هر دو چشم مراجعه و تحت بررسی قرار گرفت. برای جایگزینی بافت کدر قرنیه اقدام به انجام پیوند تمام ضخامت قرنیه گردید. پس از برداشتن اسکار سوراخهای متعدد در عنبیه آشکار گردید و معلوم شد بیمار مزبور مبتلا به اختلال نوع آتروفی اساسی عنبیه است. در این نوشتار به شرح بیماری و شرح حال بیمار مزبور می پردازیم.

**کلیدواژه ها:** آتروفی اساسی عنبیه، سندرم ایریدوکورئو آندوتلیال، گلوکوم ثانوی، پیوند قرنیه

### مقدمه

در حدود ۳۰ الی ۵۰ سالگی است و معمولاً در زنان بیشتر از مردان مشاهده میگردد. بروز آن ها اسپورادیک است و جالب توجه است که فقط در سفید پوست ها دیده می شوند و ارتباطی هم به بیماریهای سیستمیک ندارند. در سندروم ICE، عنبیه و زاویه اتاق قدامی درگیر میباشند. تظاهرات مختلف آن هر چند واریاسیون های مختلف مربوط به هم هستند، اما بصورت کاملاً جدا نیز قابل مشاهده و تشریح میباشند در آتروفی پیشرونده (اساسی) عنبیه، آتروفی چشمگیر در عنبیه و نازک شدن پیشرونده استروما تا سوراخ شدن کامل آن مشاهده می شود. چسبندگی محیطی قدامی بزودی ایجاد شده و بطور دایره وار به اطراف و همچنین بطرف قرنیه پیشروی میکند. درهم کشیدگی عنبیه و اکروپیون یووه آ که عمده تاً هم بطرف سینشی قدامی محیطی است ظاهر می شود. گاهی سوراخ های بزرگ و عجیب الشكل بعلت کشش چسبندگی محیطی قدامی ایجاد می شود. گاهی نیز سوراخ ها بر اثر ایسکمی ناحیه ای بدنبال گرفتگی عروق عنبیه در مجاورت سینشی ها بوجود می آید. آندوتلیوم قرنیه در چشم مبتلا اغلب نمای فلز چکش خورده دارد. ادم قرنیه اپی تلیال یا استرومال نیز ممکن است وجود داشته باشد. در بعضی موارد هم هیچ اختلالی در قرنیه مشاهده نمیشود (۲).

در سال ۱۹۰۳ Harms یک نوع از گلوکوم ثانوی با آتروفی مشخص آیریس و ایجاد سوراخ در آن را شرح داد (سندروم آتروفی اساسی عنبیه). در ۱۹۵۶ chandler موارد مشابهی از گلوکوم ثانوی را شرح داد که تغییرات عنبیه در آن ها محدود ولی ادم قرنیه چشمگیرتر بود. chandler متوجه شد که در این بیماران آندوتلیوم قرنیه یک نمای نقره چکش خورده دارد (سندروم chandler). در ۱۹۶۹ Cogan و Reese دو مورد گلوکوم ثانوی با طرح های مشابه و همراه با نودول های عنبیه ای را شرح دادند (سندروم Gogan Reese) و بالاخره Scheie و Yanoff بیماران گلوکومی مشابه اما همراه با خالهای متشر عنبیه (و نه نودول) را شرح دادند که سندروم خال های عنبیه نامیده شدند.

در سال ۱۹۷۸ برای اولین بار Campbell مطرح کرد که این حالت ها انواع کلینیکی یک بیماری و در داخل یک طیف میباشند چرا که این بیماریها در اختلالات آندوتلیوم قرنیه، گلوکوم ثانوی و تغییرات عنبیه تشابه کامل دارند. در سال ۱۹۷۹ برای اولین بار Yanoff اصطلاح سندروم ایرید و کورئوآندوتلیال یا سندروم ICE<sup>۳</sup> را بعنوان نام مشترک برای همه آن ها پیشنهاد کرد.

آتروفی پیشرونده عنبیه، و سایر انواع سندروم های آی سی ای معمولاً حالت کلینیکی یک طرفه دارند هر چند در چشم دیگر نیز آنومالی ساب کلینیکال ممکن است دیده شود. سن شایع بروز آن ها

1. Essential iris atrophy
2. Progressive iris atrophy
3. Irido corneal endothelial

## شرح حال بیمار

قرار داده اند. بر اساس معاینات بالینی و پاتوژنز بیماری، این مولفین نتیجه گرفتند که آتروفی اساسی عنبیه همراه با سندرم Chandler و سندرم خال عنبیه ای نشان دهنده تظاهرات پدیده های آسیب شناسی واحدی هستند که در آن ها پرولیفراسیون آندو تلیوم قرنیه سبب تغییرات عجیب در عنبیه میگردد. لذا آن ها نام دژنرسانس اولیه آندوتلیوم قرنیه را برای این سندرم پیشنهاد کرده اند که بر منشاء آندوتلیوم قرنیه و پرولیفراسیون آن، که در تمام موارد مشاهده میگردد، تاکید مینماید. (۳) Howel و همکاران هم با استفاده از آزمایشات ایمونوفلورسانس دورنگ ثابت کردند که سلولهای آندو تلیال مشاهده شده در آتروفی اساسی عنبیه سلولهای آندوتلیال واقعی بوده و سلولهای شبه اپی تلیوم نمی باشند (۴). Ndoye و همکارانش یک مورد آتروفی اساسی عنبیه دوطرفی را همراه با کاتاراکت و گلوکوم (در یک چشم) گزارش کرده اند (۵).

Debroff و Thoft از دانشگاه پیتزبورگ شش بیمار آتروفی اساسی عنبیه را که در عرض ۲۱ سال ۱۹۹۲ - ۱۹۹۷ تحت عمل پیوند قرنیه قرار گرفته بودند بطور گذشته نگر بررسی کردند در همه این بیماران یوئیت مقاوم به استروئید مشاهده شده و در پنج نفر از شش بیمار نهایتاً منجر به عدم موفقیت پیوند قرنیه گردیده است.

Daus و همکارانش از دانشگاه هایلدبرگ یک مورد بیمار ۵۵ ساله را گزارش کرده اند که از سن ۲۴ سالگی آتروفی اساسی عنبیه در چشم چپ داشته است. ده سال بعد او به گلوکوم زاویه بسته پارشیال مبتلا شد که به درمان های جراحی مکرر نیز جواب نداد. بیست سال پس از بروز بیماری نودول های پیگمانته در چشم ظاهر شدند که سندرم Gogon-Reese تشخیص داده شد. بالاخره سی سال پس از بروز بیماری چشم نایینا و دردناک وی تخلیه گردید و یافته های هیستوپاتولوژیک تیپیک سندرم Gogon-Reese در میکروسکپ نوری و الکترونی تأیید گردید. (۷)

Wilson و Shields نیز ۳۷ بیمار از این گروه را مورد بررسی قرار داده و نتیجه گرفته اند سندرم Chandler شایعتر است (۲۱ مورد) و در پیش آنها ادم قرنیه شدیدتر است. در پیش دو بیماری دیگر آتروفی اساسی عنبیه ۸ مورد و سندرم Gogon-Reese نیز ۸ مورد بوده و در آن ها گلوکوم ثانوی شدیدتر بوده است (۸).

Kidd و همکاران هم پرونده ۸۳ بیمار از سندرم های ICE را مورد بررسی قرار داده اند. ۴۲ چشم از ۴۲ بیمار از ۸۳ نفر در یک چشم احتیاج به عمل جراحی ترابکولکتومی جهت پائین آوردن فشار داخل چشمی پیدا کرده اند. ۲۴ مورد از ۴۲ نفر دچار عدم موفقیت در عمل اول شده و نیاز به عمل دوم و سوم پیدا کرده اند. در پیگیری یکساله درصد موفقیت برای عمل اول، دوم و سوم بترتیب ۶۴٪، ۷۹٪ و ۶۳٪ بوده است نتیجه اینکه نتایج عمل ترابکولکتومی در بیماران مبتلا به این سندرم قابل مقایسه با بیماران گلوکوم زاویه باز میباشد (۹).

Blair و همکارانش یک مورد جالب آتروفی اساسی عنبیه و کراتوکونوس دو طرفه را همراه با دیستروفی چند شکلی خلفی شرح داده اند که تا آن زمان مشابه آن منتشر نشده است (۱۰).

بیمار خانمی است ۵۸ ساله که بنا به اظهار از یک سال پیش دچار افت شدید بینائی در چشم چپ شده است در سابقه برخورد ضربه چوب کوچک به چشم را در حدود یک سال پیش اظهار می دارد که بدنبال آن به پزشک مراجعه و تحت درمان بوده است که بنظر نمی رسد بیماری کنونی ارتباطی به ضربه داشته باشد. در حال حاضر از قطره های چشمی تیمولول نیم درصد و سدیم کلراید پنج درصد استفاده می کند. دید چشم راست در حد ۷/۱۰، قرنیه تقریباً شفاف، اتاق قدامی کم عمق، چسبندگی محیطی قدامی در حدود نزدیک به توتال (حدود سیصد درجه) داشت. کاتاراکت + مشاهده میگردد. در چشم چپ دید در حد شمارش انگشتان از فاصله ۴۰-۳۰ سانتی متری بود. در معاینه قرنیه ادم منتشر و شدید داشت که قسمتی از آن تبدیل به اسکار شده بود و طرح عنبیه مشهود نبود. فشار چشمی با آپلاتاسیون ۲۰ میلی متر جیوه تحت درمان با تیمولول بود. بیمار بعلت کدورت شدید قرنیه و کاهش بینایی در حد شمارش انگشتان کاندید عمل پیوند قرنیه برای چشم چپ شد و پس از انجام آزمایشات روتین و مشاوره قبل از عمل در لیست بیماران پیوند قرنیه قرار گرفت.

در اتاق عمل بیمار زیر بیهوشی عمومی و پس از اقدامات اولیه، پلک ها و عضلات راست فوقانی و تحتانی با نخ ۴ صفر گرفته و تثبیت شدند. بافت دهنده بانداژ ۸ میلی متر و گیرنده بانداژ ۷/۵ میلی متر ترفین شد. پس از برداشتن بافت گیرنده نمای خاص عنبیه و سوراخهای متعدد روی آن آشکار گردید. عمل پیوند با استفاده از بخیه های تکی و نایلون ده صفر انجام گرفت. بیمار ۴ روز بعد بدون نقص اپی تلیالی قرنیه از بیمارستان مرخص گردید. در معاینات و پیگیری های دو هفته بعد از عمل، قرنیه ادم خفیف (+) داشت، دید اصلاح نشده در حد ۲/۱۰ و فشار داخل چشمی با تیمولول کنترل و در حد ۱۷ میلی متر جیوه بود. به بیمار توصیه شد دو هفته بعد یکبار و هر یکماه نیز یکبار جهت معاینه و پیگیری مراجعه نماید.

## بحث

همانگونه که گفته شد سندروم آتروفی اساسی عنبیه یکی از بیماریهای طیف سندروم ایرید و کورنئو آندوتلیال یا سندروم ICE میباشد که برای اولین بار در سال ۱۹۷۹ توسط Yanoff این نامگذاری انجام شد و مورد قبول محافل چشم پزشکی قرار گرفت. بنا به آنچه که از متون منتشر شده چشم پزشکی برمی آید این بیماری نادر، یکطرفه و گاهی استثنائاً دوطرفه است که در زنان شایع تر از مردان مشاهده میشود بروز آن معمولاً در دهه های سوم و چهارم زندگی است، بصورت اسپورادیک مشاهده میگردد، فقط در سفید پوستان دیده می شود و ارتباطی به بیماریهای سیستمیک ندارد. در پاتوژنز این بیماری و واریانسه های دیگر آن، آندوتلیوم قرنیه منشاء بیماری بوده و نمای خاص فلز چکش خورده دارد. Langor و همکاران ۲ مورد از بیماری را در بخش چشم بیمارستان Nove Zamky بعنوان آتروفی اساسی پیشرونده عنبیه در یک چشم تشخیص داده و تحت درمان

## نتیجه گیری

آتروفی پیشرونده عنبیه یکی از حالات های مشخص سندرم نسبتاً نادر ایریدوکورئو آندوتلیال یا سندرم آی سی ای است که منشاء بیماری در همه حالات ها آندوتلیوم قرنیه می باشد در همه این بیماران بایستی قرنیه ، عنبیه ، و فشار داخل چشمی بدقت مورد معاینه قرار

گیرد در مواردی که گلوکوم ثانوی وجود داشته باشد و به درمان داروئی جواب ندهد، تراپکولکتومی، و در مواردی که ادم قرنیه منجر به کدورت شدید آن شده باشد، پیوند کامل قرنیه ممکن است ضرورت یابد همچنین باید اضافه نمود نتایج موفقیت این عمل ها در مقایسه با بیماران عادی نسبتاً کمتر است.

## References

1. Bruce S. iridocorneal endothelial syndrome. The Glaucomas , 2 rd edition, *Mosby NY* ; 1996 Vol 2, chap .45 Iridocorneal Endothelial Syndrom, P: 1957
2. Sid MB, Glaucomas associated with endothelial disorders, *Duane's clinical Oph.* 2001; **3**, chapt. 54 F, (CD ROM edition).
3. Langova A, Praznovska Z, Farkasova BB. Progressive essential atrophy of the iris as a form of the iridocorneal endothelial (ICE) Syndrome, *Cesk Slov, oftalmology.* 1997; **53**(6): 371-80.
4. Howell DN, Damms T, Burchette JL Jr Green WR. Endothelial metaplasia in the endothelial syndrome. *Investigational Ophthalmology Vis Sci.*1997; **38**(9): 1896-901.
5. Ndoeye NB, Ndiaye CS, Ndoeye PA, Ndiaye MR, Ndiaye PA, Wade A. *Essential atrophy of the iria apropos of 1 case, Dakar Med.* 1994; **39**(1): 43-5.
6. Debroff BM, Thoft RA. Surgical results of penetrating Keratoplasty in essential atrophy, *J Refract Corneal Surg.* 1994; **10**(4): 424-32
7. Daus W, Volcker HF, Steinbruck M, Rentsch F. Clinical aspects and histopathology of the Corgan - Reese syndrome. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1990; **197**(2): 150-5
8. Wilson MC, Shields MB. A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmology.*1989; **107**(10): 1465-8.
9. Kidd M, Hetherington J, Magee S. Surgical results of iridocorneal endothelial syndrome. *Arch. Ophthalmology.* 1988; (2): 199-201.
10. Blair SD, Seabrooks D, Shieds WJ, Pillai S, Cavanagh HD. Bilateral progressive essential atrophy keratoconus with coincident features of posterior polymorphous dystrophy: a case report and proposed pathogenesis. *Cornea.*1992; **11**(3): 225-61