

گزارش یک مورد آتروفی اساسی عنیه 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: ۱۲/۱۷/۸۲، باز نگری نهایی: ۸۳/۴/۸، پذیرش: ۸۳/۶/۲۵

چکیده

آتروفی اساسی عنیه یکی از حالت‌های مشخص سندروم ایریدوکورنثو آندوتیال یا سندروم آی سی ای می‌باشد که با آتروفی شدید عنیه و در نهایت ایجاد سوراخ هایی در آن مشخص می‌شود این حالت آتروفی اساسی عنیه یا آتروفی پیشرونده عنیه نامده شد اما مطالعات بعدی نشان داد که آتروفی عنیه در این بیماری اساسی یا اولیه نمی‌باشد (۱).

بیماری با مشخصات سازگار با این سندروم، با ادم مزمن قرنیه همراه با اسکار و کدورت پایدار قرنیه‌ای 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 عنیه آشکار گردید و معلوم شد بیمار مزبور مبتلا به اختلال نوع آتروفی اساسی عنیه است. در این نوشتن به شرح بیماری و شرح حال بیمار مزبور می‌پردازیم.

کلید واژه‌ها: آتروفی اساسی عنیه، سندروم ایریدوکورنثو آندوتیال، گلوكوم ثانوی، پیوند قرنیه

مقدمه

در حدود ۳۰ الی ۵۰ سالگی است و معمولاً در زنان بیشتر از مردان مشاهده می‌گردد. بروز آن‌ها اسپرادریک است و غالباً توجه است که فقط در سفید پوست‌ها دیده می‌شوند و ارتباطی هم به بیماری‌های سیستمیک ندارند. در سندروم ICE، عنیه و زاویه اتاق قدامی در گیر می‌باشند. تظاهرات مختلف آن هر چند واریاسیون‌های مختلف مربوط به هم هستند، اما بصورت کاملاً جدا نیز قابل مشاهده و تشریح می‌باشند در آتروفی پیشرونده (اساسی) عنیه، آتروفی چشمگیر در عنیه و نازک شدن پیشرونده استروما تا سوراخ شدن کامل آن مشاهده می‌شود. چسبندگی محیطی قدامی بزودی ایجاد شده و بطور دایره وار به اطراف و همچنین بطرف قرنیه پیشروی می‌کند. در هم کشیدگی عنیه و اکتروپیون یووه آ که عمدتاً هم بطرف سینی‌شی قدامی محیطی است ظاهر می‌شود. گاهی سوراخ‌های بزرگ و عجیب الشکل بعلت کشش چسبندگی محیطی قدامی ایجاد می‌شود. گاهی نیز سوراخ‌ها بر اثر ایسکمی ناحیه‌ای بدنیال گرفتگی عروق عنیه در مجاورت سینی‌شی ها بوجود می‌آید. آندوتیلیوم قرنیه در چشم مبتلا اغلب نمای فلز چکش خورده دارد. ادم قرنیه اپی تیال یا استروم ال نیز ممکن است وجود داشته باشد. در بعضی موارد هم هیچ اختلالی در قرنیه مشاهده نمی‌شود. (۲)

در سال ۱۹۰۳ Harms یک نوع از گلوكوم ثانوی با آتروفی مشخص آبریس و ایجاد سوراخ در آن را شرح داد (سندروم آتروفی اساسی عنیه). در ۱۹۵۶ chandler موارد مشابهی از گلوكوم ثانوی را شرح داد که تغییرات عنیه در آن‌ها محدود ولی ادم قرنیه چشمگیرتر بود. متوجه شد که در این بیماران آندوتیلیوم قرنیه یک نمای تقره چکش خورده دارد (سندروم chandler). در ۱۹۷۹ Cogan و Reese دو مورد گلوكوم ثانوی با طرح‌های مشابه و همراه با ندولهای عنیه‌ای را شرح دادند (سندروم Reese Gogan) و بالاخره Scheie و Yanoff بیماران گلوكومی مشابه اما همراه با خالهای متشر عنیه (و نه ندول) را شرح دادند که سندروم خال‌های عنیه نامیده شدند.

در سال ۱۹۷۸ برای اولین بار Campbell مطرح کرد که این حالت‌ها انواع کلینیکی یک بیماری و در داخل یک طیف می‌باشند چرا که این بیماری‌ها در اختلالات آندوتیلیوم قرنیه، گلوكوم ثانوی و تغییرات Yanoff عنبیه تشابه کامل دارند. در سال ۱۹۷۹ برای اولین بار ICE اصطلاح سندروم ایرید و کورنثو آندوتیال یا سندروم ICE را بعنوان نام مشترک برای همه آن‌ها پیشنهاد کرد.

آتروفی پیشرونده عنیه، و سایر انواع سندروم‌های آی سی ای معمولاً حالت کلینیکی یک طرفه دارند هرچند در چشم دیگر نیز آنومالی ساب کلینیکال ممکن است دیده شود. سن شایع بروز آن‌ها

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

قرار داده اند. بر اساس معایینات بالینی و پاتوژنر بیماری، این مولفین نتیجه گرفتند که آتروفی اساسی عنیه همراه با سندروم chandler و سندروم خال عنیه ای نشان دهنده تظاهرات پدیده های آسیب شناسی واحدی هستند که در آن ها پرولیفراسیون آندو تلیوم قرنیه سبب تغییرات عجیب در عنیه میگردد. لذا آن ها نام دژرسانس اولیه آندوتلیوم قرنیه را برای این سندروم 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 عنیه سلولهای آندوتلیال واقعی بوده و سلولهای شبه ابی تلیوم نمی باشند(۴). Ndoye و همکارانش یک مورد آتروفی اساسی عنیه دوطرفی را همراه با کاتاراکت و گلوكوم (در یک چشم) گزارش کرده اند(۵).

Thoft و Debroff از دانشگاه پیتسبرگ شش بیمار آتروفی اساسی عنیه را که در عرض ۲۱ سال ۱۹۹۲-۱۹۹۷۱ تحت عمل پیوند قرنیه قرار گرفته بودند بطور گذشته نگر بررسی کردند در همه این بیماران یووئیت 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 هایلبرگ یک مورد بیمار ۵۵ ساله را گزارش کرده اند که از سن ۲۴ سالگی آتروفی اساسی عنیه در چشم چپ داشته است. ده سال بعد او به گلوكوم زاویه بسته پارشیال مبتلا شد که به درمان های جراحی مکرر نیز جواب نداد. بیست سال پس از بروز بیماری نودول های پیگمانه در چشم ظاهر شدند که سندروم Gogon-Reese تشخیص داده شد. بالاخره سی سال پس از بروز بیماری چشم نایینا و دردناک وی تخلیه گردید و یافته های هیستو پاتولوژیک تیپک سندروم Gogon-Reese در میکروسکپ نوری و الکترونی تأیید گردید. (۷)

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

Kidd و همکاران هم پرونده ۸۳ بیمار از سندروم 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 ۷۶٪، ۷۹٪ و ۶۳٪ بوده است نتیجه اینکه نتایج عمل ترابکولکتومی در بیماران مبتلا به این سندروم قابل مقایسه با بیماران گلوكوم زاویه باز میباشد. (۹).

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

شرح حال بیمار

بیمار خانمی است ۵۸ ساله که بنا به اظهار از یک سال پیش دچار افت شدید بینایی در چشم چپ شده است در سابقه بخورد ضربه چوب کوچک به چشم را در حدود یک سال پیش اظهار می دارد که بدنیال آن به پر شک مراجعه و تحت درمان بوده است که بنظر نمی رسید بیماری کنونی ارتباطی به ضربه داشته باشد. در حال حاضر از قدره های چشمی تیمولول نیم درصد و سدیم کلراید پنج درصد استفاده می کند. دید چشم راست در حد ۷/۱۰، چشم نیز در حد ۳۰-۴۰ سانتی متری بود. در معاینه قرنیه ادم مستشر و شدید داشت که قسمتی از آن تبدیل به اسکار شده بود و طرح عنیه مشهود بود. 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 دید در حد شمارش آزمایشات روئین و مشاوره قبل از عمل در لیست بیماران پیوند قرنیه قرار گرفت.

در اتفاق عمل بیمار زیر بیهودی عمومی و پس از اقدامات اولیه، پلک ها و عضلات راست فوقانی و تحتانی با نج ۴ صفر گرفته و تثیت شدند. بافت دهنه باندازه ۸ میلی متر و گیرنده باندازه ۷/۵ میلی متر ترفین شد. پس از برداشتن بافت گیرنده نمای خاص عنیه 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 اپس تلیالی قرنیه از بیمارستان مرخص گردید. در معاینه و پیگیری های دوهفته بعد از عمل، قرنیه ادم خفیف (۱+) داشت، دید اصلاح نشده در حد ۲/۱۰ و فشار داخل چشمی با تیمولول کترول 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 عنیه 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 مخالف چشم پزشکی قرار گرفت. بنا به آنچه که از متون متشتر شده چشم پزشکی بر می آید این بیماری نادر، یکطرفه و گاهی استشاناً دوطرفه است که در زنان شایع تراز 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 پاتوژنر این بیماری و اوریانسها 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 عنوان آتروفی اساسی پیشرونده عنیه در یک چشم تشخیص داده و تحت درمان

گیرد در مواردی که گلوكوم ثانوی وجود داشته باشد و به درمان داروئی جواب ندهد، ترابکولکتومی، 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 موقیت این عمل ها در مقایسه با بیماران عادی نسبتاً کمتر است.

نتیجه گیری

آتروفی پیشرونده عنیه یکی از حالات های مشخص سندرم نسبتاً نادر ایریدوکورنثو آندوتیال یا سندرم آی سی ای است که منشاء بیماری در همه حالت ها آندوتیلیوم قرنیه می باشد در همه این بیماران بایستی قرنیه، عنیه، و قشار داخل چشمی بدقت مورد معاینه قرار

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, Prazenovska 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. Ndoye NB, Ndiaye CS, Ndoye 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 Monatssbl 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