

Outcomes of Epikeratoplasty for Advanced Keratoglobus

Ahmadi M, MD; Javadi MA, MD

Purpose: To determine the visual and anatomic outcomes of epikeratoplasty in 7 eyes of 6 patients with keratoglobus.

Method: In a retrospective interventional case series, seven eyes of six patients with keratoglobus (KGB) aged 5 to 39 years underwent epikeratoplasty. Three patients (3 eyes) had blue sclera, hypermobile joints, and consanguineous parents and 3 patients (4 eyes) had only KGB. In the blue sclera group, all patients had lost the fellow eye due to minor trauma. We used a 10.50 to 13.00 mm corneoscleral graft. Orbscan pachymetry was performed before surgery and 3 months after operation.

Results: Mean visual acuity was 20/400 preoperatively and reached 20/160 postoperatively. Mean central corneal thickness was 200 μ preoperatively which increased to 800 μ after surgery. Epithelial inclusion cyst occurred in one patient. Severe interface vascularization occurred in one eye of the blue sclera group, which had total Descemet's detachment before epikeratoplasty.

Conclusion: Epikeratoplasty is a relatively safe, effective and reversible extraocular procedure for management of KGB. The procedure may be performed to produce corneal flattening and protect against acute corneal hydrops and perforation.

Key words: keratoglobus, blue sclera, epikeratoplasty

- Bina J Ophthalmol 2005; 11 (1): 31-39.

نتایج اپی کراتوپلاستی در درمان کراتوگلوبوس پیشرفته

دکتر ماندانا احمدی^۱ و دکتر محمدعلی جوادی^۲

چکیده

هدف: بررسی نتایج آناتومیک و بینایی در هفت مورد جراحی اپی کراتوپلاستی در درمان مبتلایان به کراتوگلوبوس پیشرفته.

روش پژوهش: هفت چشم از ۶ بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس پیشرفته، تحت عمل جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفتند. در گروه کراتوگلوبوس با صلبیه آبی، پس از کراتکتومی سطحی و برداشتن اپی تلیوم قرنیه گیرنده و آندوتلیوم و دسمه دهنده، بافت دهنده با اندازه ۱۲ تا ۱۳ میلی متر، به صورت روی هم گذاشتن (on lay) در قسمت نقب زده (undermined) صلبیه گیرنده، با بخیه های جداگانه پیوند شد. در گروه کراتوگلوبوس بدون صلبیه آبی، یک برش هلالی در محیط قرنیه داده شد و قرنیه دهنده با اندازه ۱۰/۵ تا ۱۱ میلی متر، پس از برداشتن دسمه و آندوتلیوم دهنده و اپی تلیوم گیرنده، پیوند شد.

نتایج: از ۶ بیمار با دامنه سنی ۵ تا ۳۹ سال که به علت کراتوگلوبوس پیشرفته تحت عمل جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفتند؛ سه بیمار دارای صلبیه آبی، بیش حرکتی (هایپرموبیلیتی) مفاصل و سابقه ازدواج فامیلی در والدینشان بودند. بیماران دارای صلبیه آبی، کودک و تک چشمی بودند و چشم مقابل خود را با ضربه جزیی از دست داده بودند. سه بیمار دیگر فقط مبتلا به کراتوگلوبوس پیشرفته بدون علایم سیستمیک بودند که در یک بیمار از این گروه، هر دو

چشم تحت عمل جراحی قرار گرفت. این سه بیمار، بزرگسال بودند. بیماران به مدت ۱۰ تا ۳۰ ماه پی‌گیری شدند. دید قبل از عمل این بیماران به طور متوسط ۲۰/۴۰۰ بود و پس از عمل به ۲۰/۱۶۰ افزایش یافت. متوسط ضخامت قرنیه قبل از عمل ۲۰۰ میکرون بود که بعد از عمل به ۸۰۰ میکرون افزایش یافت. یک بیمار به کیست اپی‌تلیومی داخل استرومایی دچار شد. وسکولاریزیشن شدید در بافت پیوندی، در یک مورد (که قبل از عمل دچار جداسدگی کامل دسمه شده بود) اتفاق افتاد.

نتیجه‌گیری: اپی‌کراتوپلاستی، روشی به نسبت بی‌خطر و موثر در درمان کراتوگلوبوس است و موجب افزایش ضخامت قرنیه می‌گردد. به منظور افزایش ضخامت استرومای قرنیه و احتمالاً جلوگیری از ایجاد هیدروپس، سوراخ شدن و یا پارگی قرنیه که معمولاً موجب از دست رفتن چشم می‌گردد؛ این عمل باید در این بیماران انجام شود.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۴؛ دوره ۱۱، شماره ۱: ۳۹-۳۱.

• پاسخ‌گو: دکتر محمدعلی جوادی

۱- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی خرم‌آباد

۲- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

تهران- پاسداران- بوستان نهم- بیمارستان لبافی‌نژاد- مرکز تحقیقات چشم

تاریخ دریافت مقاله: ۱۰ مرداد ۱۳۸۴

تاریخ تایید مقاله: ۴ آبان ۱۳۸۴

مقدمه

کراتوگلوبوس، بیماری نادری است که با نازکی منتشر قرنیه به ویژه در قسمت‌های محیطی مشخص می‌شود و به نظر می‌رسد که در اغلب موارد، از زمان تولد وجود دارد.^۱ در این بیماری، ضخامت استرومای قرنیه، کاهش چشم‌گیری پیدا می‌کند و گاه به یک‌سوم تا یک‌پنجم میزان طبیعی می‌رسد.^۲ انواع اکتسابی این بیماری، همراه با ورم ملتحمه‌ای بهاره (VKC) و افتالموپاتی تیرویدی گزارش شده‌اند.^{۳-۴} کراتوگلوبوس با کوری مادرزادی لبر (Leber's congenital amaurosis)^۵ و سندرم صلبیه آبی نیز گزارش شده است.^۶

سندرم صلبیه آبی و کراتوگلوبوس، بخشی از بیمارهای سیستمیک بافت همبند می‌باشند. در این بیماری‌ها، اختلال در ساخت رشته‌های کلاژن وجود دارد و سایر مشکلات بافت همبند، هم‌چون حرکت بیش از حد مفاصل، اختلالات اسکلتی و دندان‌نی، شکستگی‌های استخوانی و کاهش شنوایی، ممکن است دیده شوند.^{۷-۱۴} از بیماری‌های بافت همبندی که با کراتوگلوبوس همراهی دارند؛ می‌توان به سندرم اهلر- دانلوس (Ehlers-Danlos)، سندرم مارفان و استئوژنزیس ایمپرفکتا (osteogenesis imperfecta) اشاره نمود.^{۱۵}

Biglon و همکاران^۸، ۵ بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس و صلبیه آبی را گزارش نمودند. هفت چشم از ۱۰ چشم این بیماران، قبل

از ۱۸ سالگی دچار پارگی قرنیه شده بودند. ترمیم پارگی قرنیه این بیماران بسیار دشوار و گاهی اوقات غیرممکن است و در موارد قابل توجهی، منجر به از دست رفتن چشم می‌گردد که باید قبل از ایجاد پارگی قرنیه، به فکر پیش‌گیری از وقوع آن بود. استفاده از عینک محافظ برای مبتلایان به کراتوگلوبوس توصیه می‌گردد. در موارد پیش‌رفته بیماری که از یک سو دید بیمار به شدت کاهش یافته است و از سوی دیگر مستعد پارگی قرنیه با ضربه‌های ناچیز و غیر قابل اجتناب می‌گردند؛ جراحی اپی‌کراتوپلاستی به منظور حفظ چشم و افزایش دید، به عنوان گام اول توصیه می‌شود. در گام بعدی می‌توان پیوند نفوذی قرنیه را به منظور افزایش بیش‌تر دید مدنظر داشت.^{۱۵}

اپی‌کراتوپلاستی یک جراحی خارج چشمی بدون برداشتن بافت قرنیه بیمار و یک جراحی قابل تکرار است که اولین بار توسط Kaufman^{۱۶} برای درمان آفاکی، قوز قرنیه و نزدیک‌بینی استفاده شد. Cameron^{۱۷} و همکاران^{۱۵} نتایج موفقیت‌آمیز اپی‌کراتوپلاستی را در ۶ بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس و صلبیه آبی‌رنگ و اختلال فراگیر بافت همبند گزارش نمودند. هدف این مطالعه، گزارش نتایج آناتومیک و بینایی اپی‌کراتوپلاستی در درمان کراتوگلوبوس در ۷ چشم از ۶ بیمار است که طی سال‌های ۱۳۷۹ تا ۱۳۸۳ در بیمارستان لبافی‌نژاد تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند.

دکتر ماندانا احمدی- اپی کراتوپلاستی در کراتوگلوبوس پیشرفته

روش پژوهش

در این مجموعه موارد مداخله‌ای، ۷ چشم از ۶ بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس و نازکی شدید قرنیه، تحت عمل جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفتند. سه مورد از این بیماران، کراتوگلوبوس و صلبیه آبی داشتند که دارای علائم سیستمیک بیماری اهلر-دانلوس نیز بودند. سه بیمار دیگر، کراتوگلوبوس پیشرفته بدون درگیری سیستمیک داشتند. به علت نازکی شدید محیط قرنیه، امکان پیوند قرنیه (PK) وجود نداشت؛ بنابراین بیماران تحت جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفتند. وضعیت بیماران، قبل و بعد از عمل به همراه نتایج آناتومیک و بینایی جراحی ارائه می‌گردد.

روش جراحی

جراحی در همه بیماران، تحت بی‌هوشی عمومی انجام شد. در گروه اول (مبتلایان به کراتوگلوبوس همراه با صلبیه آبی)، پس از آماده‌سازی‌های اولیه، ۳۶۰ درجه پریتومی انجام شد. یک برش دورتادوری (circumferential) در لیمبوس ایجاد شد؛ به طوری که لیمبوس و ۲ میلی‌متر از قسمت سطحی صلبیه مجاور آن، نقب‌زده (undermined) شد. دقت کافی جهت جلوگیری از صدمه به یاخته‌های بنیادی لیمبوس گیرنده اعمال گردید. سپس اپی‌تلیوم قرنیه به طور کامل به وسیله قطره تتراکائین و اسفنج آغشته به الکل خالص و توسط بیستوری ۱۵ درجه برداشته شد. با قطره فلورسین استریل، عدم وجود اپی‌تلیوم، امتحان شد تا هیچ یاخته‌ای در محل باقی نمانده باشد. از یک گلوب کامل و تازه جهت برداشتن پیوند قرنیه و صلبیه با قطر ۱۳-۱۲ میلی‌متر استفاده شد.

پس از جدا کردن قرنیه دهنده، اندوتلیوم و دسمه به طور کامل برداشته شدند. سپس توسط یک برش کوچک، مقدار کمی از مایع اتاق قدامی چشم مورد عمل خارج شد تا فشار چشم کاهش یابد و بتوان بخیه‌های محکم‌تری زد و قرنیه را تخت (flat) نمود. سپس قرنیه دهنده، در محل قرار گرفت و لبه‌های آن در زیر قسمت نقب‌زده شده صلبیه گیرنده قرار داده شدند و با ۲۴ عدد بخیه نایلون ۱۰- صفر مجزا در محل ثابت گردید. سپس کراتوسکوپی (با کراتوسکوپ Maloney) انجام شد و در صورت نیاز، به منظور کاهش آستیگماتیسم، میزان کشش

(tension) بخیه‌ها تنظیم گردید. پس از آن، ملتحمه به محل خود برگردانده شد و در پایان عمل، تزریق زیر ملتحمه‌ای آنتی‌بیوتیک و استروئید انجام شد. در گروه دوم (کراتوگلوبوس بدون بیماری سیستمیک و صلبیه آبی)، روش جراحی تاحدودی متفاوت بود؛ برش هلالی در محیط قرنیه داده شد و قرنیه دهنده با اندازه ۱۱-۱۰٫۵ میلی‌متر انتخاب شد. پس از برداشتن اپی‌تلیوم گیرنده و اندوتلیوم و دسمه دهنده (مشابه آنچه در گروه اول گفته شد ولی با اندازه کوچک‌تر)، لبه‌های قرنیه دهنده، زیر برش ایجادشده در قرنیه گیرنده، قرار داده شد و ؟ بخیه مجزا با نخ نایلون ۱۰-۰ زده شد.

یافته‌ها

از شش بیماری که به علت کراتوگلوبوس تحت جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفتند؛ سه بیمار (که بین ۶ تا ۱۲ سال سن داشتند) مبتلا به کراتوگلوبوس به همراه صلبیه آبی، حرکت‌پذیری بیش از حد مفاصل و سابقه ازدواج فامیلی والدین بودند و همگی به علت ضربه خفیف، چشم مقابل خود را از دست داده و یک‌چشمی بودند (تصاویر ۱ و ۲). در ۲ مورد از این بیماران، پس از ضربه، پیوند قرنیه نیز انجام شده بود که ناموفق بود. سه بیمار دیگر مبتلا به کراتوگلوبوس پیشرفته بدون علائم سیستمیک یا صلبیه آبی‌رنگ بودند که در این گروه، در یک بیمار هر دو چشم تحت جراحی اپی کراتوپلاستی قرار گرفت. این ۳ بیمار، بزرگ‌سال و بین ۲۰ تا ۳۹ ساله بودند. اطلاعات قبل از عمل بیماران در جدول (۱) ارائه شده است. اورب‌اسکن بیمار شماره (۳) در تصویر (۳) ارائه شده است که نشان‌دهنده نازکی شدید قرنیه بیمار می‌باشد.

اطلاعات بعد از عمل بیماران در جدول (۲) آمده است. عمل جراحی در همه موارد، بدون عارضه پایان یافت. بیماران به مدت ۱۰ تا ۳۰ ماه پی‌گیری شدند. اپی‌تلیوم در همه موارد ظرف پنج روز ترمیم شد. دید بیماران در همه موارد یا افزایش یافت و یا تغییری نکرد. میانگین دید قبل از عمل در مجموع ۲۰/۴۰۰ بود که پس از عمل به ۲۰/۱۶۰ افزایش یافت. میانگین ضخامت قرنیه قبل از عمل ۲۰۰ میکرون بود که پس از عمل به ۸۰۰ میکرون رسید.

جدول ۱- ویژگی‌های قبل از عمل بیماران مبتلا به کراتوگلوبوس پیش‌رفته

شماره	سن (سال)	صلبیه آبی	یافته‌های سیستمیک	ناهنجاری چشمی	ضخامت قرنیه (میکرون)	وضعیت چشم مقابل	BCVA در چشم مبتلا
۱	۱۲	بله	بیش حرکتی مفصلی، شکستگی پاتولوژیک، کام بلند (high arc)	کراتوگلوبوس با صلبیه آبی	-	پارگی قرنیه در ۷ سالگی، VLE	۲۰/۱۶۰
۲	۸	بله	شکستگی پاتولوژیک، بیش حرکتی مفصلی	کراتوگلوبوس، جادشدگی دسمه	-	پارگی قرنیه در ۳ سالگی، PK، VLE	CF ۳m
۳	۶	بله	بیش حرکتی مفصلی، شلی پوست	کراتوگلوبوس با صلبیه آبی	۳۰۵	جادشدگی دسمه و پارگی قرنیه، PK، VLE	CF ۲m
۴	۳۳	خیر	-	کراتوگلوبوس هر دو چشم	۲۸۶	-	چشم راست: CF ۰٫۵m چشم چپ: CF ۲m
۵	۲۰	خیر	-	کراتوگلوبوس چشم راست و اسکار دسمه	۲۳۰	PK وسیع	CF ۲m
۶	۳۹	خیر	-	کراتوگلوبوس	-	کراتوگلوبوس	CF ۲m

• بیماران بدون صلبیه آبی، فاقد علائم سیستمیک بودند.

BCVA: best corrected visual acuity, VLE: visually lost eye, PK: penetrating keratoplasty, CF: count finger

جدول ۲- نتایج بعد از عمل اپی کراتوپلاستی در بیماران مبتلا به کراتوگلوبوس پیش‌رفته

شماره	BCVA چشم عمل شده	عوارض	پاکی متری (میکرون)	پی گیری (ماه)
۱	۲۰/۱۶۰	نقص اپی تلیومی پایدار، زخم نوروتروفیک، وسکولاریزیشن سطح فاصل (interface)	۸۳۸	۱۷
۲	۲۰/۱۲۰	پرخونی (injection) شدید	۸۲۰	۱۲
۳	CF ۴m	وسکولاریزیشن شدید سطح فاصل	-	۱۰
۴	چشم راست: ۲۰/۱۶۰ چشم چپ: ۲۰/۸۰	-	-	چشم راست: ۱۸ چشم چپ: ۱۰
۵	۲۰/۴۰	-	۸۶۳	۳۰
۶	CF ۳m	کیست انکلوزیونی اپی تلیومی	-	۱۳

با اندازه کوچک‌تر قرار گرفت (بیمار شماره ۶، تصویر ۷). در هیچ یک از موارد، هیدروپس و سوراخ شدگی قرنیه رخ نداد. تصویر شماره (۸) وضعیت بیمار شماره (۵) را نشان می‌دهد که به قرنیه شفاف با ضخامت ۸۶۳ میکرون دست یافت.

بحث

کراتوگلوبوس همراه با صلبیه آبی، طیفی از یک بیماری سیستمیک بافت همبند است. این بیماری به همراه گروهی از سندرم‌ها مانند استئوزنزیس ایمپرکتا، اهلر- دانلوس و مارفان دیده می‌شود^{۱۵-۱۸}. بیماری اهلر- دانلس، مجموعه ناهمگونی از

از نظر عوارض پس از عمل، یکی از بیماران (بیمار شماره ۱) دچار زخم نوروتروفیک شد که با تارسورافی و بستن پونکتوم و درمان‌های دارویی بهبود یافت (تصویر ۴). در یک مورد (بیمار شماره ۲) پرخونی شدید ملتحمه بعد از عمل ایجاد شد (تصویر ۵). در یک مورد نیز (بیمار شماره ۳) نورگ‌زایی شدید در سطح فاصل پیوند (interface) ایجاد گردید که عامل آن، التهاب شدید چشم به دلیل جادشدگی کامل دسمه قبل از جراحی بود (تصویر ۶). در یک بیمار کیست اپی تلیومی داخل استرومایی در پیوند ایجاد شد که به مرور پیشرفت کرد و محور بینایی را درگیر نمود که تحت عمل کراتوپلاستی لاملار (LK) مجدد ولی

بدون ضربه نیز اتفاق می‌افتد که ترمیم آن قریب به همه موارد، ناموفق است و اگر اسکار مرکزی ایجاد شود؛ انجام پیوند نافذ قرنیه، به دلیل نازکی قرنیه محیطی، کاری دشوار و اغلب ناموفق خواهد بود. پیوند قرنیه لیمبوس تا لیمبوس نیز خطر دفع پیوند را بیش‌تر می‌کند.

اپی کراتوپلاستی (on lay lameller keratoplasty)، به نظر ساده‌ترین و بی‌خطرترین روش جراحی در این بیماران است. در صورتی که در مرکز قرنیه اسکاری وجود داشته باشد؛ می‌توان چندین ماه پس از اپی کراتوپلاستی، پیوند قرنیه انجام داد. Cameron و همکاران^{۱۵} در سال ۱۹۹۱، شش بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس با صلبیه آبی، حرکت‌پذیری بیش از حد مفاصل و سابقه ازدواج فامیلی در پدر و مادر را گزارش کردند که هر ۶ بیمار، چشم مقابل خود را با ضربه خفیف از دست داده بودند. آنان بیماران را تحت عمل اپی کراتوپلاستی با لنتیکول ۱۲/۵ میلی‌متری قرار دادند و به مدت متوسط ۲۱ ماه پی‌گیری نمودند. جراحی با هدف جلوگیری از سوراخ‌شدگی قرنیه و بهبود بینایی انجام شده بود که در ۵ مورد موفقیت‌آمیز بود. در یک مورد، به دلیل عدم بهبود اپی‌تلیوم و ذوب شدن (melting) لنتیکول، مجبور به برداشتن لنتیکول شدند. در سه مورد از این بیماران، کدورت قسمت‌های محیطی قرنیه ایجاد شد.

بیماران ما نیز در گروه اول (کراتوگلوبوس و صلبیه آبی)، علایم مفصلی و جلدی داشتند؛ هم‌چنین به علت ضربه خفیف، چشم مقابل خود را از دست داده بودند. ضخامت قرنیه در بیماران هر دو گروه، در محدوده ۲۳۰ تا ۳۰۵ میکرون بود و همگی در معرض خطر بالای پارگی قرنیه بودند (تصویر ۳). بیمار شماره (۲)، یک برادر ۱۷ ساله مبتلا به همین عارضه داشت که یک چشم خود را در سن ۸ سالگی از دست داده بود. چشم مقابل او نیز کاندید عمل جراحی شد (تصویر ۱).

شیوه اپی کراتوپلاستی در این مطالعه، در گروه اول شباهت به روش جراحی Cameron^{۱۵} داشت؛ با این تفاوت که او از لنتیکول از پیش آماده‌شده استفاده می‌کرد و آن را با قطر ۱۲/۵ میلی‌متر بر روی صلبیه می‌دوخت. در این حالت، یاخته‌های بنیادی لیمبوس، در محل دفن می‌شدند و احتمال عدم ترمیم اپی تلیوم و یا مشکل در ترمیم آن وجود داشت؛ چنانچه در بیماران او نیز یک مورد به دلیل عدم بهبود اپی‌تلیوم، دچار ذوب‌شدگی در لنتیکول شد.

بیماری‌های بافت همبند است که ویژگی اصلی آن، کشسانی بیش از حد پوست با شکنندگی استخوان و بیش‌حرفتی مفاصل است. حداقل ۱۰ فنوتیپ مختلف از اهلر- دانلوس گزارش شده‌اند^{۱۶-۱۹}. تیپ ۶ اهلر- دانلوس، به لحاظ وراثتی، اتوزومی مغلوب است و با دامنه بالای حرکت مفاصل، اسکولیوز، صلبیه آبی و نازکی قرنیه و فنوتیپ شبیه مرفان مشخص می‌شود^{۱۶-۱۹}. بیماران مبتلا به کراتوگلوبوس همراه با صلبیه آبی، در معرض خطر بالای ایجاد پارگی قرنیه به صورت خودبخود یا بعد از ضربه خفیف هستند^{۱۶-۱۹}. آستیگماتیسم نامنظم و نزدیک‌بینی شدید، به دنبال پیش‌رفت کراتوگلوبوس یا با ایجاد هیدروپس و اسکار قرنیه، پدید می‌آید. یک اختلال ژنتیکی بافت هم‌بند در این بیماران، موجب اختلال در اتصال ضربدری (cross-linking) رشته‌های کلاژن و کاهش قدرت ارتجاعی قرنیه می‌شود^{۱۹}.

در هر سه بیمار گروه اول، پدر و مادر نسبت خویشاوندی داشتند ولی هیچ‌کدام سابقه بیماری مشابهی را ذکر نمی‌کردند. علایم فوق با اهلر- دانلوس تیپ ۶ تطابق دارد^{۱۷}.

Biglan و همکاران^۸، پنج بیمار مبتلا به کراتوگلوبوس و صلبیه آبی را گزارش کردند که ۷ چشم از ۱۰ چشم این بیماران، دچار سوراخ‌شدگی قرنیه قبل از سن ۱۸ سالگی شده بود. او نتایج گزارش‌شده سایر همکاران را نیز بررسی کرد و دریافت که ۷۵ درصد این چشم‌ها قبل از ۱۸ سالگی دچار سوراخ‌شدگی بودند. در بیماران گروه اول این مطالعه نیز سابقه پارگی قرنیه در چشم مقابل وجود داشت که در یک مورد، ترمیم ناموفق قرنیه منجر به از دست رفتن چشم شده بود و در ۲ مورد، به دلیل عدم امکان ترمیم موفق قرنیه، مجبور به انجام پیوند قرنیه شده بودند که ناموفق بود و به علت فرم نشدن اتاق قدامی، چشم تائیسیک (phthisic) شده بود.

در بیماران مبتلا به کراتوگلوبوس با صلبیه آبی، تنها راه پیش‌گیری از پارگی قرنیه ناشی از ضربه‌های جزئی که در گذشته به کار می‌رفت؛ استفاده از عینک‌های محافظ بود. در این بیماران، از طرفی عینک طبی جهت بهبود دید بیماران به علت وجود آستیگماتیسم نامنظم، چندان موثر نیست و از طرف دیگر، استفاده از لنزهای تماسی نیز جهت اصلاح آستیگماتیسم، به دلیل شکننده بودن قرنیه، ممنوع است^{۱۵}. به علاوه، نوزادان و کودکان نیز معمولاً همکاری مناسبی جهت استفاده از عینک‌های محافظ ندارند. پارگی قرنیه، با ضربه خفیف و حتا

میزان آستیگماتیسم و دید بیمار نیز بهبود نمی‌یابد و فقط جهت تقویت قسمت محیطی قرنیه به کار می‌رود و در موارد کراتوگلوبوس خفیف تا متوسط که قسمت مرکزی قرنیه خیلی نازک نشده است؛ ممکن است مفید باشد.

در روش مورد استفاده در این مطالعه، در همه موارد، اپی‌تلیوم در عرض حداکثر ۵ روز بهبود یافت. عوارض ایجادشده در بیماران ما عبارت بودند از زخم نوروتروفیک در یک مورد که با تارسورافی داخلی و خارجی بهبود یافت و نورگزایی شدید در بستر قرنیه در یک مورد که به دلیل جداشدگی کامل دسمه که قبل از عمل رخ داده بود و ملتهب بودن چشم ایجاد شد. کیست اپی‌تلیومی داخل استروما نیز در یک مورد رخ داد که به تدریج پیش‌رفت کرد و مسیر بینایی بیمار را مسدود نمود و بیمار تحت کراتوپلاستی لاملاز مجدد با اندازه کوچک‌تر قرار گرفت. با وجود ایجاد عوارضی هم‌چون کاهش حس قرنیه و زخم نوروتروفیک و نورگزایی قرنیه، همه بیماران دید بعد از عمل بهتر یا مساوی با قبل از عمل داشتند و هیچ یک از بیماران در مدت پی‌گیری، دچار هیدروپس نشدند.

می‌توان گفت که اپی‌کراتوپلاستی، روشی موثر و ایمن در حفظ تمامیت چشم و افزایش دید در مبتلایان به کراتوگلوبوس است و باید قبل از ایجاد پارگی قرنیه که اغلب منجر به از دست رفتن چشم در این بیماران می‌گردد؛ مدنظر قرار گیرد.



تصویر ۲) حرکت پذیری بیش از حد مفاصل در بیمار مبتلا به اهلر - دانلوس

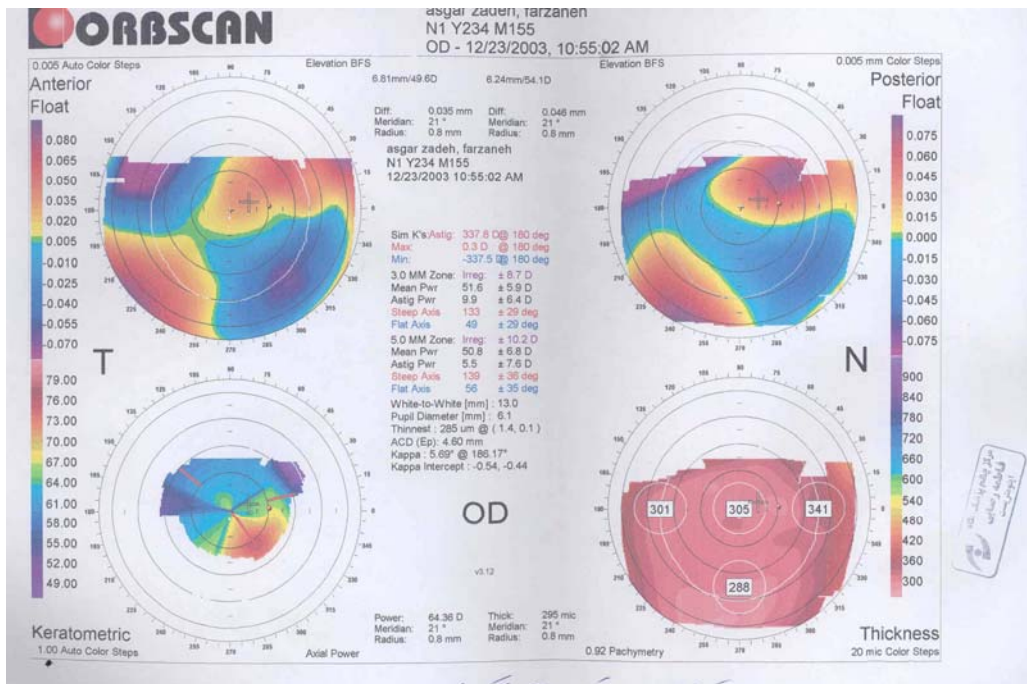
اپی‌کراتوپلاستی، باعث افزایش ضخامت قرنیه از لیمبوس تا لیمبوس و ایجاد بستر مناسبی برای پیوند بعدی می‌گردد. به علاوه، قرنیه را مسطح‌تر (flat) می‌نماید و از میزان نزدیک‌بینی و آستیگماتیسم نامنظم قرنیه می‌کاهد و از ایجاد هیدروپس که از عوارض به نسبت شایع کراتوگلوبوس است؛ نیز جلوگیری می‌کند.^{۱۵} یکی از بیماران دارای صلبیه آبی که یک چشم خود را در اثر ضربه از دست داده بود و چشم دیگرش کاندید عمل اپی‌کراتوفاکیا بود؛ طی یک ماه انتظار عمل، دچار هیدروپس حاد با پارگی وسیع دسمه گردید و شاید اگر عمل اپی‌کراتوفاکیا زودتر انجام می‌شد؛ این مساله روی نمی‌داد (تصویر ۶).

Beuerman و Morgan^{۲۰} شیوع کدورت سطح فاصل استروما در اپی‌کراتوفاکیا در کودکان را ۲۰ درصد گزارش نمودند و علت این کدورت‌ها را نفوذ یاخته‌های اپی‌تلیوم و رشد آن‌ها در بستر پیوند دانستند. عدم بهبود اپی‌تلیوم و عفونت در اپی‌کراتوفاکیا در کودکان، بین ۱۱ تا ۱۹ درصد گزارش شده است.^{۱۶}

به تازگی Lawrence و Kanellopoulos^{۲۱} یک مورد پیوند موفق حلقه قرنیه‌ای- صلبیه‌ای (corneoscleral) محیطی به اندازه لیمبوس گیرنده را جهت تقویت قسمت محیطی آن پس از برداشتن قسمت مرکزی قرنیه دهنده گزارش نمودند که به این ترتیب، کدورت سطح فاصل منتفی شده است. ولی در این روش، از آن‌جا که قرنیه بیمار بعد از عمل، مسطح نمی‌شود؛



تصویر ۱) اپی‌کراتوپلاستی در خواهر و برادری تک‌چشمی مبتلا به کراتوگلوبوس و صلبیه آبی



تصویر (۳) اورباسکن یکی از بیماران مبتلا به کراتوگلوبوس و صلبیه آبی قبل از عمل اپی کراتوپلاستی: به نازکی شدید قرنیه، هم در مرکز (۳۰۵ میکرون) و هم در محیط (۲۸۸ میکرون) توجه شود.



تصویر (۵) پرخونی شدید لیمبوس پس از اپی کراتوپلاستی در بیمار شماره (۲)



تصویر (۴) تارسورافی داخلی و خارجی جهت درمان زخم نوروتروفیک پس از اپی کراتوپلاستی در بیمار شماره (۱)



تصویر (۶)
اپی کراتوپلاستی
در چشم مبتلا به
کراتوگلوبوس و
صلبیه آبی و
سابقه پارگی وسیع
دسمه در بیمار
شماره (۳)

تصویر (۷) کیست اپی تلیومی قرنیه پس از اپی کراتوپلاستی:
به محیطی بودن ضایعه و عدم ایجاد اختلال در دید بیمار
توجه شود. در مراحل بعدی، با گسترش کیست به محور
بینایی، بیمار تحت جراحی پیوند لاملار قرنیه قرار گرفت
(بیمار شماره ۶).



تصویر (۸) چشم
بیمار پس از عمل
اپی کراتوپلاستی و
بعد از برداشتن
بخیه‌ها

منابع

- 1- Cavara V. Keratoglobus and keratoconus: a contribution to the nosological interpretation of keratoglobus. *Br J Ophthalmol* 1950;34:621-626.
- 2- Cameron JA, Al-Rajhi AA, Badr IA. Corneal ectasia in vernal kerato-conjunctivitis. *Ophthalmology* 1989;96:1615-1623.
- 3- Gupta VP, Jain RK, Angra SK. Acute hydrops in keratoglobus with vernal keratoconjunctivitis. *Indian J Ophthalmol* 1985;33:121-123.
- 4- Jacobs DS, Green WR, Maumenee AE. Acquired keratoglobus. *Am J Ophthalmol* 1974;77:393-399.
- 5- Gillespie FD. Congenital amaurosis of Leber. *Am J Ophthalmol* 1966;61:874-880.
- 6- Waardenburg PJ. Does agenesis neuroepithelialis retinae, whether or not related to keratoglobus, exist? *Ophthalmologica* 1957;133:454-461.
- 7- Arkin W. Blue scleras with keratoglobus. *Am J Ophthalmol* 1964;58:678-682.
- 8- Biglan AW, Biglan AW, Brown SI, Johnson BL. Keratoglobus and blue sclera. *Am J Ophthalmol* 1977;83:225-233.
- 9- Greenfield G, Romano A, Stein R, Goodman RM. Blue sclerae and keratoconus: Key features of a distinct heritable disorder of connective tissue. *Clin Genet* 1973;4:8-16.
- 10- Stein R, Lazar M, Adam A. Brittle cornea: a familial trait associated with blue sclera. *Am J Ophthalmol* 1968;66:67-69.
- 11- Hyams SW, Dar H, Neumann E. Blue sclerae and keratoglobus: ocular signs of a systemic connective tissue disorder. *Br J Ophthalmol* 1969;53:53-58.
- 12- Gregoratos ND, Bartsocas CS, Papas K. Blue sclerae with keratoglobus and brittle cornea. *Br J Ophthalmol* 1971;55:424-426.
- 13- Babel J, Houber JP. Keratocone et scleritiques bleues dans une anomalie congenitale du tissu conjonctif. *J Genet Hum* 1969;17:241-246.(Abstract)
- 14- Badtke G. Ueber einen eigenartigen fall von keratokonus und blauen skleren bei Geschwistern. *Klin Monatsbl Augenheilkd*

- 1941;106:585-592.(Abstract)
- 15- Cameron JA, Cotter JB, Risco MJ, Alvarez H. Epikeratoplasty for keratoglobus associated with blue sclera. *Ophthalmology* 1991;98:446-452.
- 16- Kaufman HE. The correction of aphakia. XXXVI Edward Jackson Memorial lecture. *Am J Ophthalmol* 1980;89:1-10.
- 17- Fialkow PJ. Disorders of connective tissue. In: Petersdorf RG, Adams RD, Braunwald E, eds. *Harrison's Principles of internal Medicine*. 10th ed. New York: McGraw-Hill; 1983: Chap. 106.
- 18- Cowden JW, Copeland RA, Schneider MS. Large diameter therapeutic penetrating keratoplasties. *Refract Corneal Surg* 1989;5:244-248.
- 19- May MA, Beauchamp GR. Collagen maturation defects in Ehlers-Danlos keratopathy. *J Pediatr Ophthalmol strabismus* 1987;24:78-82.
- 20- Morgan KS, Beuerman RW. Interface opacities in epikeratophakia. *Arch Ophthalmol* 1986;104:1505-1508.
- 21- Kanellopoulos A, Lawrence H. An alternative surgical procedure for the management of keratoglobus. *Cornea* 2005;24:1024-1026.