

## Bilateral Terrien's Marginal Degeneration, Total Peripheral Corneal Ectasia and Posterior Polymorphous Dystrophy in a Patient with Rheumatoid Arthritis

Zarei-Ghanavati S, MD; Javadi MA, MD; Yazdani S, MD

**Purpose:** To report bilateral Terrien's marginal degeneration, circumferential peripheral corneal ectasia and posterior polymorphous dystrophy in a patient with rheumatoid arthritis.

**Case Report:** A 24-year-old male patient, who was known case of rheumatoid arthritis from 8 years before, presented with decreased vision since four years ago. Comprehensive ophthalmic eye examination revealed bilateral circumferential peripheral corneal thinning and bulging with vascularization and lipid deposition in addition to band-like lesions in Descemet's membrane. Previous records revealed no gross abnormalities up to four years ago. Corneal lesions were consistent with bilateral circumferential Terrien's marginal degeneration concomitant with posterior polymorphous dystrophy.

**Conclusion:** To our knowledge, this is the first report of concomitant bilateral Terrien's marginal degeneration with total peripheral corneal ectasia and posterior polymorphous dystrophy in a patient with rheumatoid arthritis. Circumferential involvement, younger age at presentation and bilateral total peripheral corneal ectasia in this case are not typical for classic Terrien's marginal degeneration. The underlying rheumatoid arthritis may have aggravated the condition leading to this atypical and severe presentation of Terrien's marginal degeneration.

- Bina J Ophthalmol 2008; 13 (3): 352-356.

### استحاله محیطی Terrien دوطرفه، اکتازی کامل محیطی قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی در یک بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید

دکتر سیامک زارعی فنوائی<sup>۱</sup>، دکتر محمدعلی جوادی<sup>۲</sup> و دکتر شاهین یزدانی<sup>۳</sup>

**هدف:** گزارش یک مورد استحاله محیطی Terrien دوطرفه همراه با اکتازی کامل محیطی قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی (posterior polymorphous) در بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید.

**معرفی بیمار:** مرد ۲۴ ساله‌ای با سابقه آرتریت روماتوئید از ۸ سال پیش، به علت کاهش تدریجی بینایی از ۴ سال قبل، به کلینیک چشم‌پزشکی بیمارستان لبافی‌نژاد ارجاع شد. در معاینه، نازکی و اکتازی کامل محیطی قرنیه همراه با وسکولاریزه شدن و رسوب چربی در هر دو چشم مشاهده شد. هم‌چنین در ناحیه دسمه و اندوتلیوم، ضایعاتی با نمای وزیکولر و نواری (band-like) وجود داشتند. تظاهرات قرنیه بیمار منطبق بر استحاله محیطی Terrien دوطرفه با درگیری ۳۶۰ درجه همراه با دیستروفی چندشکلی خلفی بود. مدارک قبلی بیمار نشان می‌دادند که اختلالات چشمی از ۴ سال قبل ایجاد شده‌اند.

**نتیجه‌گیری:** حسب اطلاع ما، این اولین گزارش از همراهی استحاله محیطی Terrien دوطرفه با اکتازی کامل محیطی قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی در یک بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید است. درگیری دورتادوری، سن کم در زمان علامت‌دار شدن و اکتازی کامل محیطی دوطرفه قرنیه، تظاهرات تیپیک استحاله محیطی Terrien کلاسیک نیستند. به نظر می‌رسد که آرتریت روماتوئید، عامل تشدید بیماری و بروز این نمای شدید و آتیپیک استحاله محیطی Terrien باشد.

دکتر سیامک زارعی قنواتی - تظاهرات آنتیپیک استحالته محیطی Terrien در آرتريت روماتويد

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۷؛ دوره ۱۳، شماره ۳: ۳۵۶-۳۵۲.

• پاسخ‌گو: دکتر محمدعلی جوادی (e-mail: ma\_Javadi@yahoo.com)

۱- چشم‌پزشک- فلوشیپ قرنیه- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

۲- استاد- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

۳- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم شهید بهشتی

تهران- پاسداران- خیابان امیر ابراهیمی- نبش بوستان نهم- پلاک ۵- مرکز تحقیقات چشم

دریافت مقاله: ۲۸ بهمن ۱۳۸۶

تایید مقاله: ۲۹ فروردین ۱۳۸۷

## مقدمه

Terrien در سال ۱۹۰۰ برای اولین بار یک نوع استحالته محیطی همراه با اکتازی قرنیه را توصیف نمود. این ضایعه، یک بیماری نادر با پیش‌رفت بسیار آهسته است که با نازکی تدریجی استرومای محیطی قرنیه مشخص می‌شود. این بیماری در اغلب موارد به صورت دوطرفه و در کودکان سوپرانازال قرنیه، به شکل کدورت سفید- زرد استروما ظاهر می‌گردد و به صورت دایره‌وار بزرگ‌تر می‌شود. هم‌چنین به تدریج، قاعده ضایعه وسکولاریزه می‌گردد و چربی در لبه قدامی آن رسوب می‌کند. نوع کلاسیک بیماری اغلب در افراد بالای ۴۰ سال رخ می‌دهد و بسیار آهسته پیش‌رفت می‌کند.<sup>۲-۴</sup>

گرچه علت این استحالته مشخص نیست ولی مشخصات و روند بالینی آن کاملاً شناخته شده‌اند. در ضمن، نوع التهابی این بیماری توسط Austin و Brown<sup>۵</sup> توصیف شده است. این نوع با حملات منظم درد و التهاب همراه است و اغلب در افراد جوان و بدون سابقه بیماری روماتیسمی ایجاد می‌شود. ما در این مقاله، یک مورد جالب از اکتازی کامل محیطی قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی در یک بیمار مبتلا به آرتريت روماتويد را گزارش می‌کنیم. نمای اکتازی قرنیه مطابق با استحالته Terrien می‌باشد. بر اساس بررسی مقالات و جستجو در مدلاین (Medline)، تاکنون چنین موردی گزارش نشده است.

## معرفی بیمار

مرد ۲۴ ساله‌ای که مورد شناخته‌شده آرتريت روماتويد از ۸ سال قبل بود؛ برای مشاوره چشم‌پزشکی به مرکز پزشکی شهید لیبافی‌نژاد ارجاع شد. بیمار از احساس جسم خارجی تکرارشونده و کاهش دید در هر دو چشم، شکایت می‌کرد. علائم چشمی بیمار از ۴ سال قبل شروع شده بودند. در سابقه

بیمار، هیچ مشکل چشم‌پزشکی و یا سابقه استفاده از لنز تماسی وجود نداشت. هم‌چنین سابقه خانوادگی بیمار از نظر مشکلات چشم‌پزشکی منفی بود.

در بررسی سیستمیک، بیمار سابقه درد، قرمزی و تورم در مفاصل دیستال را ذکر می‌کرد که بیماری آرتريت روماتويد در ۱۶ سالگی برای وی تشخیص داده شده بود. بیمار از نظر تظاهرات روزاسه نیز بررسی شد که منفی بود. در معاینه، مفاصل اینترفالانژیال پروگزیمال و متاکارپوفالانژیال تحت تاثیر بیماری قرار گرفته بودند و انگشت پنجم بیمار دچار دفورمیتی واضح (swan-neck deformity) شده بود. بیماری آرتريت روماتويد به طور موفقیت‌آمیزی با هیدروکسی کلروکین تحت کنترل بود.

در معاینه چشم‌پزشکی، دید اصلاح‌نشده (UCVA) برابر ۲۰/۵۰ و بهترین دید اصلاح‌شده (BCVA) برابر ۲۰/۲۰ بود. رفرکشن چشم راست  $48^{\circ} \times 25/4 - 25/0$  و برای چشم چپ  $100^{\circ} \times 2/0 - 75/0$  بود. کراتومتري در چشم راست  $130 \times 47/0$ ،  $50 \times 23/4$  و در چشم چپ  $80 \times 44/75$ ،  $100 \times 43/0$  بود. حس قرنیه طبیعی و قطر قرنیه در هر دو چشم، به طور افقی ۱۳ میلی‌متر و به طور عمودی ۱۲ میلی‌متر بود. در معاینه با اسلیت‌لمپ، لبه پلک طبیعی و بدون نشانه‌ای از اختلال غدد میومین یا روزاسه بود. فیلم اشکی و زمان گسست لایه اشکی (tear breakup time) در محدوده نرمال بودند. ملتحمه در ناحیه لیمبوس، کمی ملتهب و صلیبه سالم بود. در ناحیه محیطی قرنیه، نازکی و اکتازی واضحی وجود داشت. این منطقه توسط عروق سطحی پوشیده شده بود و رسوب چربی در لبه جلویی آن به چشم می‌خورد. مرکز قرنیه سالم و بدون وسکولاریزیشن، رسوب چربی یا کدورت بود (تصویر ۱). این نما مطابق با تشخیص استحالته محیطی Terrien

Awan<sup>۱</sup> در سال ۱۹۷۷ یک مورد از استحالہ Terrien دوطرفه را در بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید گزارش نمود. بیمار گزارش شده دچار اسکار ملتحمه، مانند پمفیگوئید چشمی بود و در عرض کم‌تر از ۲ سال، چشم راست به علت پارگی قرنیه و چشم چپ به علت اسکار شدید ملتحمه و قرنیه از بین رفت. درگیری چشمی در بیماران آرتریت روماتوئید، اغلب در مراحل پیش‌رفته بیماری اتفاق می‌افتد. درگیری قرنیه می‌تواند محیطی یا مرکزی باشد اما در مجموع، درگیری محیطی شایع‌تر است که علت آن نزدیکی به عروق لیمبوس و ورود آسان‌تر یاخته‌های التهابی است.<sup>۱</sup> در اکثر موارد، ابتلا به حدى شدید نیست ولی در تعداد اندکی از بیماران، ابتلا به حدى است که موجب پارگی چشم می‌گردد. تخریب و ذوب‌شدگی (melting) قرنیه در بیماران آرتریت روماتوئید اغلب کم‌علامت می‌باشد و چشم در اکثر موارد آرام است.<sup>۱۱-۱۳</sup>

بیمار ما سابقه آرتریت روماتوئید ۸ ساله داشت و اگرچه هنگام مراجعه، بیماری کنترل شده بود؛ دفورمیتی مفاصل ناشی از حملات قبلی دیده می‌شد. عدم اطلاع کامل از سبب‌شناسی استحالہ محیطی Terrien به ما این اجازه را نمی‌دهد که آرتریت روماتوئید را عامل تظاهرات در این بیمار بدانیم. اما این مورد و گزارش قبلی از همراهی استحالہ محیطی Terrien و پارگی قرنیه در بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید، این احتمال را تقویت می‌کند که آرتریت روماتوئید در بروز تظاهر آتیبیک و شدید استحالہ Terrien نقش داشته باشد. در نتیجه، به نظر می‌رسد که در صورت هم‌زمانی استحالہ محیطی Terrien و آرتریت روماتوئید، توجه دقیق‌تر و پی‌گیری نزدیک‌تر بیمار منطقی باشد.

### نتیجه‌گیری

حسب اطلاع ما، این گزارش، اولین مورد استحالہ Terrien دوطرفه همراه با اکتازی کامل محیطی قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی در بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید است. سن کم، درگیری کامل و اکتازی قرنیه محیطی در این بیمار، با تظاهر کلاسیک استحالہ محیطی Terrien متفاوت است. ممکن است آرتریت روماتوئید در ایجاد این تظاهرات غیر معمول بیماری مؤثر باشد.

می‌باشد. هم‌چنین ضایعات وزیکولر و نواری شکل (band-like) با حاشیه کنگره‌دار در ناحیه اندوتلیوم و دسمه وجود داشتند که در رتروالومینیشن واضح‌تر بودند که به طور مشخص، منطبق بر دیستروفی چندشکلی خلفی است (تصویر ۲). اتاق قدامی هر دو چشم، عمیق بود (عمق تقریبی ۵ mm). عدسی و عنبیه طبیعی بودند و نشانه‌ای از التهاب قبلی وجود نداشت. در گونیوسکوپ، یافته پاتولوژیکی دیده نشد و زاویه اتاق قدامی باز بود. شبکیه و زجاجیه طبیعی بودند و IOP چشم راست و چپ به ترتیب ۶ و ۷ میلی‌متر جیوه بود.

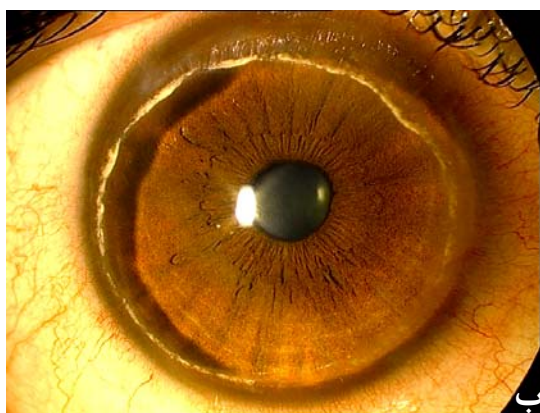
برای ارزیابی ضخامت قرنیه، پانکامتری اولتراسونیک انجام شد. ضخامت قرنیه مرکزی و میانگین ضخامت محیطی‌ترین قسمت قرنیه، در چشم راست، به ترتیب ۴۵۰µm و ۳۹۰µm و در چشم چپ، به ترتیب ۵۰۶µm و ۲۵۰µm محاسبه شد. نازک‌ترین قسمت قرنیه در ناحیه محیطی فوقانی هر دو قرنیه بود.

### بحث

بیمار معرفی شده، به رغم وجود سن کم، دچار درگیری کامل قرنیه محیطی شده بود. این حالت با تظاهرات نوع کلاسیک استحالہ محیطی Terrien متفاوت است. این بیماری به طور معمول، بسیار آهسته پیش‌رفت می‌کند و در افراد بالای ۴۰ سال اتفاق می‌افتد. هم‌چنین درگیری کامل محیط قرنیه و علایم کم بیمار، با تظاهرات نوع التهابی استحالہ Terrien منطبق نبودند. در نوع التهابی، اغلب افراد دچار درد شدید همراه با اسکلریت یا اپی‌اسکلریت هستند و درگیری قرنیه به صورت محدود و لوکالیزه می‌باشد.<sup>۵</sup>

نازکی قرنیه مرکزی در چشم راست (۴۵۰µm) همراه با اکتازی کامل قرنیه محیطی نیز تظاهری آتیبیک در استحالہ Terrien محسوب می‌شود. البته در مدلاین چندین گزارش از این تظاهر وجود دارد. Singh و Malik<sup>۷</sup> یک مورد از اکتازی کامل قرنیه به علت استحالہ Terrien را در یک فرد بدون بیماری روماتیسمی گزارش نموده‌اند. هم‌زمانی استحالہ محیطی Terrien و دیستروفی چندشکلی خلفی نیز بسیار نادر است اما در جستجوی مدلاین یک مورد از آن یافت شد.<sup>۸</sup> اهمیت این هم‌زمانی هنوز مشخص نشده است.

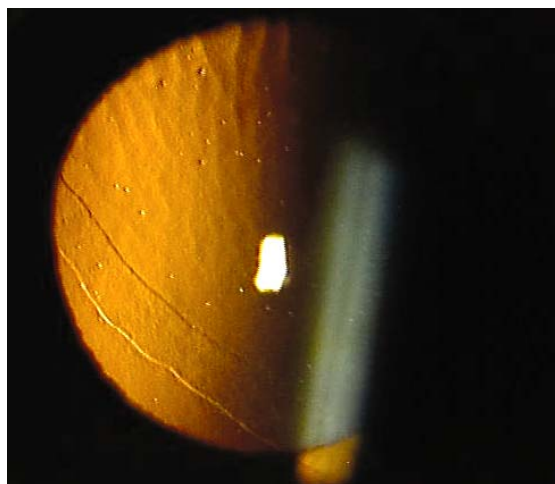
در مورد رابطه استحالہ محیطی Terrien و آرتریت روماتوئید، تنها یک گزارش در مقالات مدلاین وجود دارد.



تصویر ۱- الف: درگیری کامل محیطی قرنیه، ب: نازکی، وسکولاریزیشن و رسوب چربی در قرنیه محیطی (مطابق با استحاله محیطی Terrien)، ج: نازکی و اکتازی واضح قرنیه در معاینه با اسلیت لیمپ.



تصویر ۲- ضایعات وزیکولر و نواری شکل (band-like) به عنوان تظاهراتی از دیستروفی چندشکلی خلفی، در رتروابلومینیشن.



#### منابع

- 1- Terrien F. Dystrophie marginale symétrique des deux cornées avec astigmatisme régulier consécutif et guérison par la cautérisation ignée. *Arch Ophthalmol* 1900;20:12.
- 2- Kenyon KR, Fogle JA, Grayson M. Dysgeneses, dystrophies and degenerations of the cornea. In:

- Tasman W, Jaeger EA, eds. *Duane's clinical ophthalmology*. Philadelphia: Lippincott; 1994: Vol. 4, Chap. 16.
- 3- Coats G. Pathological examination of the specimen from a case of marginal keratectasia. *Trans Ophthalmol Soc* 1911;31:15-17.

- 4- Suveges I, Levai G, Alberth B. Pathology of Terrien's disease; histochemical and electron microscopic study. *Am J Ophthalmol* 1972;74:1191-1200.
- 5- Austin P, Brown SI. Inflammatory Terrien's marginal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1981;92:189-192.
- 6- Nirankari VS, Kelman SE, Richards RD. Central corneal involvement in Terrien's degeneration. *Ophthalmic Surg* 1983;14:245-247.
- 7- Singh G, Malik SRK. Terrien's marginal degeneration with bilateral total ectasia of the cornea. *Indian J Ophthalmol* 1978;26:30-31.
- 8- Wagoner MD, Teichmann KD. Terrien's marginal degeneration associated with posterior polymorphous dystrophy. *Cornea* 1999;18:612-615.
- 9- Awan KJ. Shrinkage of conjunctiva, Terrien's marginal degeneration, and perforation of cornea in rheumatoid arthritis. *Ann Ophthalmol* 1977;9:1291-1297.
- 10- Koffler D. The immunology of rheumatoid diseases. *Clin Symp* 1979;31:1-36.
- 11- Watson PG, Hayreh SS. Scleritis and episcleritis. *Br J Ophthalmol* 1976;60:163-191.
- 12- Tauber J, Sainz de la Maza M, Hoang-Xuan T, Foster CS. An analysis of therapeutic decision making regarding immunosuppressive chemotherapy for peripheral ulcerative keratitis. *Cornea* 1990;9:66-73.
- 13- Watson PG. Vascular changes in peripheral corneal destructive disease. *Eye* 1990;4:65-73.