

## Fuchs Heterochromic Iridocyclitis and Pellucid Corneal Marginal Degeneration: A Co-incidence or a Developmental Defect?

Nejabat M, MD; Salouti R, MD; Khalili MR, MD; Najafi M, MD

**Purpose:** To report a patient with Fuchs' heterochromic iridocyclitis and pellucid corneal marginal degeneration.

**Case Report:** A 37-year-old woman referred to Poostchi Eye Clinic, Shiraz, Iran with complaint of low vision in both eyes especially in the left side since many years ago. On ophthalmologic examination, best-corrected visual acuity was 20/50 in right eye with refraction of -6.50-7.5@90° and 20/80 in left eye with refraction of -8.50-11.00×90°. Slitlamp examination revealed inferior thinning of cornea in both eyes and diffuse keratic precipitates on corneal endothelium, 1+ cell and flare in the anterior chamber and posterior subcapsular cataract in left eye. There was a moderate iris heterochromia between the eyes which beside other findings was suggestive of Fuchs' heterochromic iridocyclitis. Corneal topography was in favor of pellucid marginal degeneration.

**Conclusion:** To our knowledge this is the first case of pellucid marginal degeneration associated with Fuchs' heterochromic iridocyclitis in the literature. This may be a co-incidence or might have occurred due to a defect in embryonic ocular development.

- Bina J Ophthalmol 2008; 13 (3): 357-360.

### ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس و استحالہ حاشیہ‌ای پلوسید قرنیه: بروز همزمان یا یک اختلال تکاملی؟

دکتر محمود نجابت<sup>۱</sup>، دکتر رامین صلوتی<sup>۲</sup>، دکتر محمدرضا خلیلی<sup>۳</sup> و دکتر مرتضی نجفی<sup>۴</sup>

**هدف:** گزارش یک بیمار مبتلا به ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس و استحالہ حاشیہ‌ای پلوسید قرنیه به صورت همزمان.

**معرفی بیمار:** بیمار خانم ۳۷ ساله‌ای بود که به علت کاهش دید هر دو چشم، به ویژه چشم چپ از سال‌ها پیش به درمانگاه سگمان قدیمی درمانگاه چشم‌پزشکی پوستچی شیراز ارجاع شده بود. در معاینه چشم، بهترین دید اصلاح‌شده در چشم راست ۲۰/۵۰ (اصلاح -۷/۵۰×۹۰° -۶/۵۰) و در چشم چپ ۲۰/۸۰ (اصلاح -۱۱/۰۰×۹۰° -۸/۵۰) بود. در معاینه با اسلیت‌لیمپ، در هر دو چشم، نازک‌شدگی نواری قرنیه در قسمت تحتانی همراه با برجستگی بالای آن دیده می‌شد. علاوه بر آن، در چشم چپ، رسوبات قرنیه‌ای (keratic precipitate) ظریف متعددی بر تمام سطوح اندوتلیوم قرنیه دیده می‌شد و در اتاقک قدامی، ۱+ یاخته و فلیر (flare) وجود داشت و یک آب‌مرورید زیرکپسولی خلفی نیز دیده می‌شد. مقایسه عنبیه دو چشم، هتروکرومی متوسطی را نشان می‌داد که در کنار سایر یافته‌ها، به نفع ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس است. توپوگرافی چشم چپ یک آستیگماتیسم خلاف قاعده را نشان می‌داد و ناحیه پرشیب (steepening) قرنیه که از ناحیه نازال و تمپورال قرنیه شروع می‌شد و به قسمت محیطی تحتانی ادامه پیدا می‌کرد؛ دیده می‌شد که به نفع استحالہ حاشیہ‌ای پلوسید قرنیه بود.

**نتیجه‌گیری:** حسب اطلاع ما، این بیمار اولین مورد از گزارش همزمان ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس و استحالہ حاشیہ‌ای پلوسید قرنیه می‌باشد. همراهی این دو بیماری ممکن است تنها یک بروز همزمان باشد و یا ممکن است به علت یک اختلال تکاملی ناشی از تاثیر عوامل رویانی بر یاخته‌های ستیغ عصبی در دوران تکامل جنینی باشد.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۷؛ دوره ۱۳، شماره ۳: ۳۶۰-۳۵۷.

پاسخ‌گو: دکتر محمود نجابت (e-mail: nejabatm@sums.ac.ir)

۱- دانشیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شیراز

۲- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شیراز

۳- دستیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شیراز

۴- چشم‌پزشک

📍 شیراز- مرکز تحقیقات چشم‌پزشکی پوستچی

دریافت مقاله: ۳۰ بهمن ۱۳۸۶

تایید مقاله: ۲۸ اسفند ۱۳۸۶

### مقدمه

ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس یا FHI (Fuchs heterochromic iridocyclitis) یک بیماری التهابی چشم است که علت ۲ تا ۱۱ درصد تمام موارد یوویت قدامی را تشکیل می‌دهد.<sup>۱</sup> این بیماری در ۹۵-۹۰ درصد موارد یک‌طرفه است.<sup>۲،۳</sup> یافته‌های بالینی در این بیماری شامل رسوبات قرنیه‌ای ستاره‌ای شکل، ایریدوسیکلیت، عدم چسبندگی (synechia) و وجود آب‌مرورید و آتروفی استرومای عنبیه هستند. در اغلب موارد، هتروکرومی عنبیه نیز دیده می‌شود. بیماران اغلب سال‌ها بدون علامت باقی می‌مانند و معمولاً در دهه ۳ و ۴ زندگی با شکایت فلوتر و تاری دید مراجعه می‌کنند. تشخیص معمولاً به صورت اتفاقی هنگام معاینه بیمار جهت بررسی کاهش دید داده می‌شود. تاری دید این بیماران به علت آب‌مرورید و یا عیوب انکساری است.<sup>۴</sup> به علت این که داروهای ضد التهابی، اثری در سیر بیماری ندارند؛ درمان به صورت محافظتی است.<sup>۵</sup> بیماران معمولاً پی‌گیری می‌شوند و در صورت بروز گلوکوم، آب‌مرورید و یا کدورت‌های زجاجیه درمان می‌شوند.<sup>۶</sup>

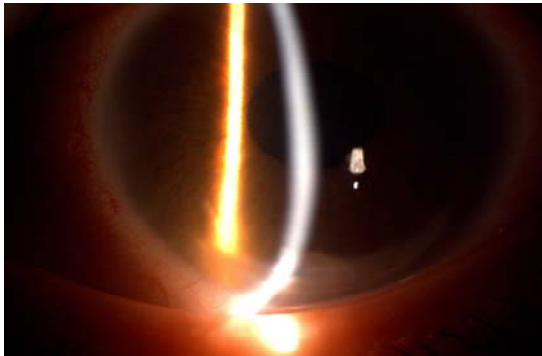
استحاله حاشیه‌ای پلوسید قرنیه یا PCMD (pellucid corneal marginal degeneration)، یک اختلال غیرالتهابی و غیرارثی قرنیه است که قسمت تحتانی قرنیه را به صورت هلالی (crescentic) درگیر می‌کند. این بیماری از دیگر اکتازی‌های قرنیه، به واسطه محل مشخص آن در قرنیه و فقدان علایم التهابی، افتراق داده می‌شود. نازکی قرنیه معمولاً از ساعت ۴ تا ۸ قرنیه به فاصله یک میلی‌متر از لیمبوس دیده می‌شود. اپی‌تلیوم معمولاً درگیر نیست و قرنیه در بالای محل نازکی، دچار اکتازی است. ناحیه بین لیمبوس و نازکی قرنیه، شفاف است و هیچ‌گونه اسکار یا رگ‌زایی در این ناحیه دیده نمی‌شود.<sup>۷</sup>

به علت شکل قرنیه در این بیماری، مسطح‌شدگی (flattening) محور عمودی قرنیه و آستیگماتیسم خلاف قاعده شدیدی دیده می‌شود.<sup>۸</sup> در توپوگرافی این بیماران، مسطح‌شدگی قرنیه در محور عمودی و پرشیب شدن قرنیه تحتانی در ناحیه محیطی محل ضایعه دیده می‌شود.<sup>۹</sup> بیماران معمولاً در دهه ۳ و ۴ زندگی با کاهش دید به علت آستیگماتیسم نامنظم زیاد مراجعه می‌کنند.<sup>۷</sup> در این مقاله، یک بیمار مبتلا به FHI و PCMD هم‌زمان برای اولین بار گزارش می‌گردد.

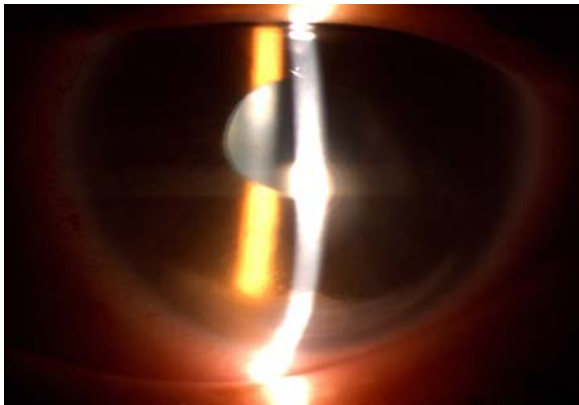
### معرفی بیمار

خانم ۳۷ ساله‌ای با شکایت از کاهش دید هر دو چشم و به ویژه چشم چپ از سال‌ها قبل، به درمانگاه سگمان قدامی مرکز چشم‌پزشکی پوستچی ارجاع شد. در معاینه چشم، بهترین دید اصلاح‌شده (BCVA) بیمار در چشم راست ۲۰/۵۰ و در چشم چپ ۲۰/۸۰ بود. عیب انکساری (refraction) در چشم راست  $90^{\circ} \times 7.50 - 6.50$  و در چشم چپ  $90^{\circ} \times 11.00 - 8.50$  بود. فشار داخل چشمی (IOP) در چشم راست ۱۶ میلی‌متر جیوه و در چشم چپ ۲۹ میلی‌متر جیوه بود. با توجه به آستیگماتیسم بالای بیمار، IOP در دو محور ۹۰ و ۱۸۰ درجه اندازه‌گیری شد و میانگین آن‌ها به عنوان IOP بیمار ثبت گردید. معاینه اسلیت‌لمپ، در چشم راست، یک ناحیه نازک‌شدگی در قسمت تحتانی قرنیه را نشان می‌داد و در چشم چپ، در قسمت تحتانی قرنیه، نواری از نازک‌شدگی قرنیه همراه با برجستگی بالای آن دیده می‌شد. رسوبات قرنیه‌ای (KP: keratic precipitate) ظریف متعددی بر تمام سطوح اندوتلیوم قرنیه دیده

دکتر محمود نجابت- یک مورد FHI و PCMD هم‌زمان



تصویر ۱- اسلیت فوتوگرافی چشم راست بیمار که ناحیه نازکی قرنیه تحتانی را نشان می‌دهد.



تصویر ۲- اسلیت فوتوگرافی چشم چپ بیمار که ناحیه نازکی قرنیه تحتانی به همراه رسوبات قرنیهای ظریف متعددی که بر تمام سطوح اندوتلیوم قرنیه دیده می‌شوند و همچنین آب‌مروارید چشم چپ را نشان می‌دهد.

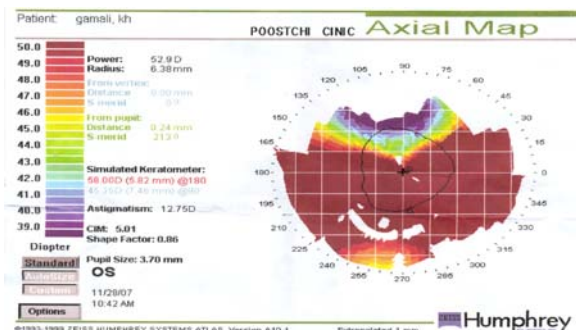
می‌شدند. در اتافک قدامی  $1^+$  یاخته و فلیئر (flare) وجود داشت و مقایسه رنگ عنیبیه دو چشم، هتروکرومی متوسطی را نشان می‌داد. معاینه عدسی، یک آب‌مروارید  $2^+$  زیرکپسولی خلفی را در چشم چپ نشان می‌داد. حس قرنیه طبیعی بود. معاینه فوندوس در هر دو چشم طبیعی بود. اسلیت فوتوگرافی هر دو چشم بیمار در تصاویر ۱ و ۲ نشان داده شده‌اند.

توپوگرافی چشم چپ بیمار یک آستیگماتیسم خلاف قاعده را نشان می‌داد و ناحیه پرشیب شدن قرنیه که از ناحیه نازال و تمپورال شروع و به ناحیه محیطی قرنیه تحتانی کشیده می‌شد نیز وجود داشت (تصویر ۳).

در اسپکولار میکروسکوپی (با Topcon sp 2000) ضخامت قرنیه ۴۳۵ میکرومتر بود و ضریب تغییرات یاخته‌های قرنیه (coefficient of variation)  $0.40$  بود. در کانفوکال میکروسکوپی، میکرواستریا در استرومای ناحیه تحتانی قرنیه دیده می‌شد و در ناحیه اندوتلیوم نقطه‌های تاریک دیده می‌شدند که بیانگر رسوبات قرنیهای چشم بیمار بودند. تشخیص هم‌زمانی FHI و PCMD داده شد. نمونه تراشه ملتحمه و قرنیه بیمار جهت بررسی به روش PCR از نظر DNA ویروس هرپس سیمپلکس فرستاده شد که منفی بود.

## بحث

با این که تا کنون بروز هم‌زمان FHI و PCMD در متون علمی گزارش نشده است؛ در یک مطالعه، افزایش میزان آستیگماتیسم در بیماران FHI در مقایسه با گروه شاهد دیده شده است.<sup>۱۰</sup> علاوه بر آن، یک مورد از وقوع هم‌زمان FHI و قوز قرنیه در یک خانم ۱۹ ساله گزارش شده است.<sup>۱۱</sup> در یک بیمار دیگر، هم‌زمانی آتروفی پیش‌رونده ذاتی عنیبیه (progressive essential iris atrophy)، قوز قرنیه و دیستروفی چندشکلی خلفی (posterior polymorphous dystrophy) گزارش شده است.<sup>۱۲</sup> در یک مطالعه تجربی (experimental)، ارتباط سندرم EDICT که شامل دیستروفی اندوتلیوم قرنیه، هایپوپلازی عنیبیه، آب‌مروارید مادرزادی و نازکی استرومای قرنیه می‌باشد با بازوی بلند کروموزوم ۱۵ نشان داده شده است.<sup>۱۳</sup>



تصویر ۳- توپوگرافی چشم چپ بیمار که آستیگماتیسم خلاف قاعده و ناحیه پرشیب قرنیه را نشان می‌دهد که از ناحیه نازال و تمپورال شروع و به ناحیه محیطی قرنیه تحتانی کشیده می‌شود.

مشترک است و هر سه در تکامل جنینی از یاخته‌های ستیغ عصبی منشا می‌گیرند؛ ممکن است تاثیر عوامل رویانی بر یاخته‌های ستیغ عصبی در دوران تکامل جنینی، باعث ایجاد هم‌زمان FHI و PCMD در این بیمار شده باشد.

### نتیجه‌گیری

این بیمار اولین مورد گزارش وقوع هم‌زمان FHI و PCMD است. همراهی این دو بیماری ممکن است تنها یک بروز هم‌زمان باشد و یا ناشی از یک اختلال تکاملی به علت تاثیر عوامل رویانی بر یاخته‌های ستیغ عصبی در دوران تکامل جنینی باشد.

طی تکامل جنینی، سه موج از یاخته‌های ستیغ عصبی به داخل چشم مهاجرت می‌کنند: موج اول در نهایت به شبکه تورینه و اندوتلیوم قرنیه، موج دوم به کراتوسیت‌های استرومای قرنیه و موج سوم به عنبیه تمایز می‌یابد<sup>۱۴</sup>. هر اشکالی در این فرآیند می‌تواند به سندرم‌های بالینی مختلفی از جمله گلوکوم مادرزادی، آنومالی Axenfeld، سندرم و آنومالی ریگر (Reiger)، آنومالی پیتر (Peter) و اسکلوکوره‌آ و ... منجر شود<sup>۱۵</sup>. در PCMD عمدتاً درگیری استرومای قرنیه دیده می‌شود. در FHI درگیری استرومای عنبیه رخ می‌دهد که باعث آتروفی عنبیه و هتروکرومی می‌شود. با توجه به این که منشا جنینی استرومای عنبیه، ملانوسیت‌های یووا و استرومای قرنیه،

### منابع

- 1- Tran VT, Auer C, Guex-Crosier Y, Pittet N, Herbolt CP. Epidemiological characterization of uveitis in Switzerland. *Int Ophthalmol* 1994;95;18:293-298.
- 2- Franceschetti A. Heterochromic cyclitis: Fuchs' syndrome. *Am J Ophthalmol* 1955;39:50-58.
- 3- Kimura SJ, Hogan MJ, Thygeson P. Fuchs' syndrome of heterochromic cyclitis. *AMA Arch Ophthalmol* 1955;54:179-186.
- 4- Mohamed Q, Zamir E. Update on Fuchs' uveitis syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2005;16:356-363.
- 5- O'Conner GR. Doyme lecture heterochromic iridocyclitis. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1985;104:219-231.
- 6- Quentin CD, Reiber H. Fuchs heterochromic cyclitis: rubella virus antibodies and genome in aqueous humor. *Am J Ophthalmol* 2004;138:46-54.
- 7- Krachmer JH. Pellucid marginal corneal degeneration. *Arch Ophthalmol* 1978;96:1217-1221.
- 8- Karabatsas CH, Cook SD. Topographic analysis in pellucid marginal corneal degeneration and keratoglobus. *Eye* 1996;10:451-455.
- 9- Maguire LJ, Klyce SD, McDonald MB, Kaufman HE. Corneal topography of pellucid marginal degeneration. *Ophthalmology* 1987;94:519-524.
- 10- Ortega-Larrocea G, Litwak-Sigal S. Astigmatism associated with Fuchs' heterochromic iridocyclitis. *Cornea* 2001;20:366-367.
- 11- Yagci A, Uretmen O, Egrilmez S, Gunenc U, Kusbeci T. Keratoconus and Fuchs' heterochromic iridocyclitis: a coincidence or a defect during embryogenesis? *Eur J Ophthalmol* 2001;11:73-76.
- 12- Blair SD, Seabrooks D, Shields WJ, Pillai S, Cavanagh HD. Bilateral progressive essential iris atrophy and keratoconus with coincident features of posterior polymorphous dystrophy: a case report and reported pathogenesis. *Cornea* 1992;11:255-261.
- 13- Jun AS, Broman KW, Do DV, Akpek EK, Stark WJ, Gottsch JD. Endothelial dystrophy, iris hypoplasia, congenital cataract, and stromal thinning (edict) syndrome maps to chromosome 15q22.1-q25.3. *Am J Ophthalmol* 2002;134:172-176.
- 14- Johnston MC, Noden DM, Hazelton RD, Coulombre JL, Coulombre AJ. Origins of avian ocular and periocular tissues. *Exp Eye Res* 1979;29:27-43.
- 15- Bahn CF, Falls HF, Varley GA, Meyer RF, Edelhauser HF, Bourne WM. Classification of corneal endothelial disorders based on neural crest origin. *Ophthalmology* 1984;91:558-563.