

İridokorneal Endotelyal Sendromlu Bir Olgu Sunumu ve Tanı Yöntemlerinin Değerlendirilmesi

A Case Report of Iridocorneal Endothelial Syndrome and Evaluation of Diagnostic Interventions

Şeyhmus ARI¹, Ümit AYKAN², Zafer ÖZTAŞ³, Mehmet SABAHYILDIZI⁴, Dilaver ERŞANLI⁵

Klinik Çalışma

Original Article

ÖZ

İridokorneal endotelyal (İCE) sendrom; kornea endotel anormalliği, periferik ön sineşi, iris stroma anormalliği ve sekonder glokom ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Erken dönemde tanı konmayıp ve tedavi edilmediğinde kornea ödemi ve glokom nedeni ile ciddi görme kaybı gelişebilmektedir. İCE sendromunda tanınan klinik özellikler olmasına rağmen bazen tanıda zorlukla karşılaşılabilir. Tanı amacı ile; gonioskopi, ultrasonik biyomikroskopi (UBM) ve speküler mikroskopi kullanılabilir. Gonioskopi; korneal ödem, glokom ve periferik ön sineşiler nedeni ile iridokorneal açı hakkında yeterli bilgi veremeyebilir. Ultrasonik biyomikroskop ile iridokorneal açı yapılarının daha ayrıntılı ve dinamik değerlendirilmesi mümkün olmaktadır. Kornea endotelinin değerlendirilmesinde biyomikroskop ile endotel incelenebilmekte fakat endotel yüzeyinin ayrıntıları için speküler mikroskopi tercih edilmektedir.

Bu çalışmanın amacı; İCE sendromlu bir olgunun gonioskopi, UBM ve speküler mikroskopi bulguları eşliğinde değerlendirilmesidir.

Anahtar Kelimeler: İridokorneal endotelyal sendrom, glokom.

ABSTRACT

Iridocorneal endothelial (ICE) syndrome is a rare disease characterised by corneal endothelial abnormality, peripheral anterior synechiae (PAS), iris stromal abnormalities and secondary glaucoma. Corneal edema and glaucoma can cause serious vision loss if those patients are not diagnosed and treated early. Although ICE syndrome has diagnostic criteria, sometimes clinicians can meet difficulties on diagnosis of the ICE syndrome. For diagnostic purposes; gonioscopy, ultrasonic biomicroscopy and specular microscopy can be used. Gonioscopy can not give enough data about iridocorneal junction, because of glaucoma, corneal edema and peripheral anterior synechiae. Detailed and dynamic evaluations of iridocorneal junction elements can be revealed by ultrasound biomicroscopy. Corneal endothelium can be evaluated with biomicroscopic examination but specular microscopy shows details of endothelial surface.

The aim of this case report is to evaluate the findings of gonioscopy, ultrasound biomicroscopy and specular microscopy on the diagnosis of ICE syndrome.

Key Words: Iridocorneal endothelial syndrome, glaucoma.

Glo-Kat 2010;5:176-178

Geliş Tarihi : 28/07/2010

Kabul Tarihi : 23/08/2010

Received : July 28, 2010

Accepted : August 23, 2010

- 1- Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., Diyarbakır, Yard. Doç. Dr.
- 2- GATA Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Doç. Dr.
- 3- GATA Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Uzm. Dr.
- 4- GATA Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Asis. Dr.
- 5- GATA Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Prof. Dr.

- 1- M.D. Asistant Professor, Dicle University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Diyarbakır/TURKEY
ARI S., sari@dicle.edu.tr
- 2- M.D. Associate Professor, GMMMA Haydarpaşa Training Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
AYKAN Ü., umitaykan@yahoo.com
- 3- M.D., GMMMA Haydarpaşa Training Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
ÖZTAŞ Z., zostas@yahoo.com
- 4- M.D. Asistant, GMMMA Haydarpaşa Training Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
SABAHYILDIZI M., msyildizi@yahoo.com
- 5- M.D. Professor, GMMMA Haydarpaşa Training Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
ERŞANLI D., dersanli@gmail.com

Correspondence: M.D. Asistant Professor, Şeyhmus ARI
Dicle University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Diyarbakır/TURKEY

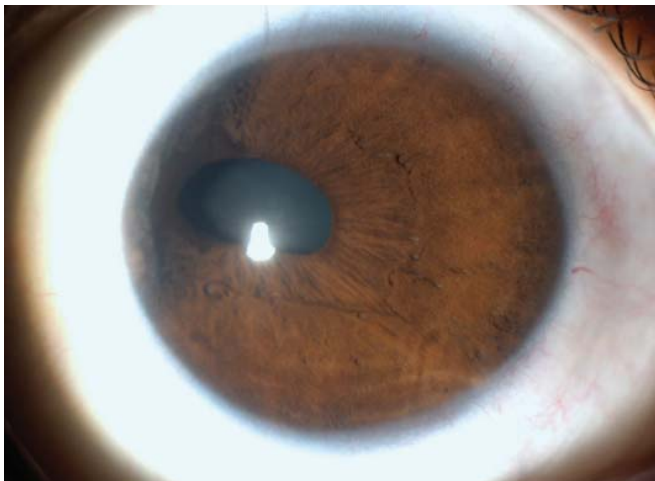
GİRİŞ

İridokorneal endotelial (İCE) sendrom; kornea endotel anormallığı, periferik ön sineşi, iris stroma anormallığı ve sekonder glokom ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Uygun tedavi edilmediği takdirde birçok olguda kornea ödemi ve glokom nedeni ile ciddi görme kaybı gelişebilmektedir. İCE sendromunda gözlenen klinik bulguların büyük kısmı kornea endotel hücrelerinin gelişimsel bozukluklarından kaynaklanmaktadır. Anormal endotel hücrelerinin trabeküler ağa, iridokorneal açıya ve iris yüzeyine doğru ilerlemesi sendromla ilişkili bulguların ortaya çıkmasına neden olmaktadır.¹ İCE sendromda tanısal klinik özellikler olmasına rağmen bazen tanıda zorlukla karşılaşılabilmektedir. Goniyskopi; korneal ödem, glokom ve periferik ön sineşiler nedeni ile açı ayrıntıları konusunda bazen yeterli bilgi vermeyebilmektedir. Ultrasonik biyomikroskop (UBM) ile açı yapılarının daha ayrıntılı ve dinamik değerlendirilmesi mümkün olmaktadır.² Kornea endotelinin değerlendirilmesinde biyomikroskopik muayene ile endotel incelenebilmekte fakat endotel yüzeyinin ayrıntıları için speküler mikroskopi tercih edilmektedir. İCE sendromda biyomikroskopide dövülmüş bakır görünümü ile birlikte speküler mikroskopta İCE hücreleri olarak tanımlanan ortası ve kenarları parlak olan karanlık bir alan şeklinde gözlenen genişlemiş endotel hücreleri izlenmektedir. Bu hücreler glokom ve kornea ödeminden sorumlu tutulmaktadır. Epitelial hücre yapısı gösteren bu anormal endotel hücrelerinin descemet benzeri bir membran oluşturarak ön kamara açısını tıkadığı, açı kapanması glokomu ve periferik ön sineşi oluşumunu neden olduğu belirtilmektedir.³

Bu çalışmanın amacı; bir olgu eşliğinde İCE sendromunun tanısında goniyskopi, UBM ve speküler mikroskopi bulgularının değerlendirilmesidir.

OLGU SUNUMU

Ötuz iki yaşında bayan hasta GATA Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları polikliniği-



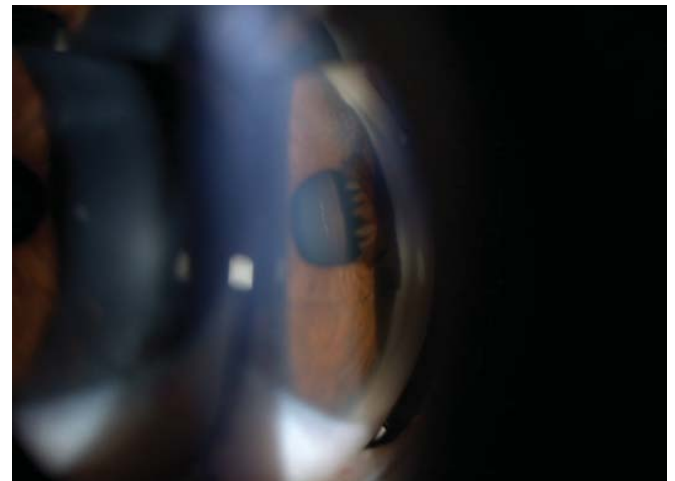
Resim 1: İridokorneal açı bölgesinde saat 8-11 arasında periferik ön sineşi (PAS) ve bu lokalizasyonda ektropiyum uvea izlenmektedir.

ne sağ gözünde bir aydır devam eden bulanık görme ve ağrı şikayeti ile başvurdu. Biyomikroskopik muayenede sağ gözde pupil düzensizliği, iriste saat 8-11 arasında periferik ön sineşi (PAS) ve bu lokalizasyonda ektropiyum uvea saptandı (Resim1). Biyomikroskopide kornea arka yüzünde dövülmüş bakır görünümü ve korneal ödem mevcuttu. Göz içi basıncı (GİB) goldman aplanasyon tonometrisi ile 32 mmHg olarak saptandı. Santral kornea kalınlığı 550 mikron olarak ölçüldü. Goldman lensi ile yapılan açı muayenesinde PAS bölgesinde ön kamara açısının 3-4 saat kadranı alanda yapışık nedeni ile tamamen kapalı olduğu ve iridokorneal yapışıklığa bağlı olarak bu alanda silier cismin rotasyona uğradığı görüldü (Resim2). Göz dibi muayenesinde c/d oranının 0.6 olduğu ve optik diskte çanaklaşma olduğu görüldü. Daha önce geçirmiş olduğu göz cerrahisi, göz travması, göz içi inflamasyon olmadığı öğrenildi. UBM ile yapılan muayenede saat 8-11 arasında iridokorneal temas ve silier cisimde kalınlaşma saptandı (Resim 3). Speküler mikroskopide iridokorneal temas olan bölgede kornea periferindeki endotel hücrelerinin genişlemiş olduğu ve düzensiz bir dağılım gösterdiği saptandı. Diğer gözün biyomikroskopik ve göz dibi muayenesi doğaldı. Goniyskopide açının açık olduğu saptandı. UBM ve speküler mikroskopi normal olarak değerlendirildi.

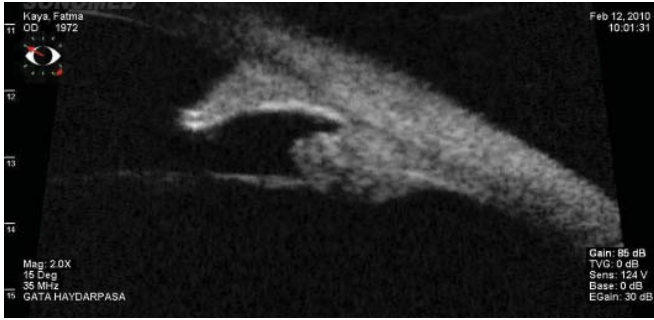
TARTIŞMA

İridokorneal endotelial sendromda periferik ön sineşi (PAS) yaygınlığının ortaya konmasında goniyskopi en sık kullanılan muayene yöntemidir. Goniyskopi ile PAS'ın yayılımı ortaya konabilirken UBM ön kamara açısının ayrıntıları, yapışıklık alanlarının konturları hakkında daha ayrıntılı bilgi vermektedir. Bu iki tekniğin birarada kullanılması durumunda İCE sendromunun daha iyi anlaşılması mümkün olmaktadır.²

İCE sendromlu olguların yaklaşık yarısında glokom birlikteliği bildirilmiştir. PAS yaygınlığına bağlı olarak dışa akımın azalması göz içi basınç yüksekliğinin nedeni olarak belirtilmiştir. Fakat bazı olgularda yaygın PAS



Resim 2: Goniyskopik muayenede iridokorneal yapışıklığa bağlı olarak saat 8-11 arasında silier cisimde rotasyon ve silier proseslerin öne doğru uzandığı görülmektedir.



Resim 3: Ultrasonik biyomikroskop (UBM) ile yapılan muayenede periferik ön sineşi (PAS) bölgesine uyan lokalizasyonda iridokorneal temas ve silyer cisimde kalınlaşma nedeni ile açığı kapanması ve silyer cisimde deformasyon izlenmektedir.

izlenmesine rağmen GİB çok hafif bir değişkenlik gösterildiği belirtilmiştir. Bu durumun nedeni bilinmemektedir. Bazı yazarlar bu durumu açıda oluşan yapışıklık alanları arasında bulunan köprülenmelerden göz içi sıvısının akımının devam etmesi ile izah etmişlerdir.⁴

İCE sendromu genellikle tek bir gözde görülmektedir. Fakat bilateral olgularda rapor edilmiştir. Son yıllarda diğer gözde subklinik anormallikler olduğu bildirilmiştir. İCE sendromlu hastaların diğer gözlerinin özenle değerlendirilmesi gereklidir. Tek taraflı olguların diğer gözlerinde dar açığı izlenmesi halinde bu göze profilaktik periferik laser iridotomi uygulanması açığı kapanması glokomu gelişiminin önlenmesi açısından uygulanmalıdır. UBM; İCE sendromlu hastaların diğer gözlerinin açığı kapanması glokomu yönünden değerlendirilmesi için faydalı bilgiler vermektedir.⁵

İCE hücreleri normal korneal endotel hücrelerinin metaplazisi sonucu gelişmektedir. Metaplazinin erken başlangıçlı olması genç yaşta bu sendromun görülmesi ile sonuçlanmaktadır. İCE hücrelerinin gelişimine yol açan etkenler arasında herpes simpleks, Epstein Barr virüsleri gibi tetikleyici olarak sorumlu tutulmuş ve fibroblast proliferasyonunu uyarak İCE hücrelerinin oluşumuna neden oldukları öne sürülmüştür. İCE hücreleri iris ve trabeküler ağa doğru yayılınca ekstrakorneal hastalık bulgularını görmek söz konusu olmaktadır. İCE hücrelerinin oluşturduğu tabaka bu dokuları invaze etmektedir. Kornea endotelinin heterotopik ve metaplazik değişim süreci sonucu oluşan İCE hücre popülasyonu İCE sendromuna neden olan temel patolojidir.^{6,7}

İCE sendromu ile glokom birlikteliği değişik çalışmalarda %46-82 arasında bildirilmiştir. Genç hastalarda glokom daha sıktır. Posterior kornea yüzeyi anomalisi olan ve İCE hücrelerinin trabeküler endotelin yerine geçtiği ve böylece fonksiyonlarını bozduğu olgularda glokom sıklığının daha fazla olduğu ortaya konmuştur.⁸ Kornea arka yüzeyinin speküler mikroskopik görünümü

ile glokom sıklığı arasındaki ilişki nedeni ile glokom gelişiminin takip edilmesi açısından speküler mikroskopik değerlendirme önem kazanmaktadır.⁹ İCE sendromunda değişik cerrahi uygulamalarla glokomun kontrol altına alınması söz konusu iken önceden bildirilmiş serilerde başarı oranlarının sınırlı olduğu ifade edilmiştir. Kidd ve arkadaşlarının 42 olguluk serilerinde trabekülektomi ile 1 yıl sonrasında başarı oranı bir kez trabekülektomi yapılanlarda %79 iken iki kez trabekülektomi uygulananlarda %29.3 kez trabekülektomi uygulananlarda ise %0 olarak bulunmuştur. İCE sendromunun progressif doğası gereği filtrasyon alanının sineşi ve anormal membranlar tarafından tıkanması patolojik çalışmalar ile gösterilmiş ve cerrahi başarısızlığın nedeni olarak gösterilmiştir.¹⁰

İCE sendromu tanısında gonioskopi ve UBM birarada kullanılması iridokorneal açıda oluşan yapısal değişikliklerin ortaya konması açısından önemlidir. Kornea endoteli speküler mikroskopisi ile değerlendirilerek endotelial patolojiler ortaya konabilmektedir. Sıklıkla tek taraflı olarak izlenen bu sendromda diğer gözün gonioskopi ve UBM ile dar açılı glokom yönünden araştırılması gereklidir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Howell DN, Damms T, Burchette JL Jr, et al.: Endothelial metaplasia in the iridocorneal endothelial syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1997;38:1896-1901.
2. Kaushik S, Jain R, Pandav SS, Gupta A.: Evaluation of the anterior chamber angle in Asian Indian eyes by ultrasound biomicroscopy and gonioscopy. *Indian J Ophthalmol.* 2006;54:159-163.
3. Hania C Laganowski, Emil S Sherrard, Malcolm G Kerr Muir, et al.: Distinguishing features of the iridocorneal endothelial syndrome and posterior polymorphous dystrophy: value of endothelial specular microscopy. *Br J Ophthalmol.* 1991;75:212-216.
4. M Zhang, J Chen, L Liang, et al.: Ultrasound biomicroscopy of Chinese eyes with iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2006;90:64-69.
5. Olawoye O, Teng CC, Liebmann JM, et al.: Iridocorneal endothelial syndrome in a 16 Year-Old. *J Glaucoma.* 2010;8.
6. Simon G. Levy, Alison C. E. McCartney, Mohammad H.: Baghai, Michael C. Barrett, Jill Moss. Pathology of the Iridocorneal-Endothelial Syndrome The ICE-Cell. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1995;36:2592-2601.
7. Tsai CS, Ritch R, Straus SE, et al.: Antibodies to Epstein-Barr virus in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1990;108:1572-1576.
8. Hania C, Malcolm G, Kerr Muir, et al.: Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1992;110:346-350.
9. Liu YK, Wang IJ, Hu FR, et al.: Clinical and specular microscopic manifestations of iridocorneal endothelial syndrome. *Jpn J Ophthalmol.* 2001;45:281-287.
10. Kim DK, Aslanides IM, Schmidt CM Jr.: Long-term outcome of aqueous shunt surgery in ten patients with iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology.* 1999;106:1030-1034.