

## شب کوری، هتروکرومیا و یووئیت در یک فرد از سلسله بیماران شب کور

غلامحسین یعقوبی<sup>1</sup>، سید عباس حسینی راد<sup>2</sup>

### چکیده

تریاد بالینی کلاسیک شب کوری عبارت است از: نازکی عروق، پیگمانتاسیون خوشه‌ای شبکیه و رنگ‌پریدگی سر عصب بینایی. خانمی 33 ساله که در سابقه خانوادگی وی، کاهش بینایی و شب کوری وجود داشت، با آب مروارید یک‌طرفه زیر کپسولی خلفی و یووئیت هتروکرومیک، به درمانگاه چشم مراجعه نمود. در معاینه، این بیمار از کاهش بینایی در چشم راست خود شکایت داشت و حدت بینایی وی با بهترین اصلاح در چشم راست، در حد 20/200 و در چشم چپ با اصلاح (1.50 sph-0.50 cyl x 170) در حد 20×20 بود.

معاینه سگمان قدامی، سلول‌هایی آماسی با رسوبات منتشر متوسط و هتروکرومیا به همراه آب مروارید خلفی زیر کپسولی را در چشم راست نشان داد. معاینه سگمان قدامی در چشم چپ نرمال بود. در هر دو چشم وی، تغییرات اختصاصی شب کوری در شبکیه وجود داشت. شب کوری، ممکن است به صورت اسپورادیک با یووئیت فوکس همراه باشد. یووئیت هتروکرومیک فوکس، در شجره‌نامه این بیمار یافت نگردید.

واژه‌های کلیدی: یووئیت فوکس، هتروکرومی، شب کوری

مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بیرجند. 1392؛ 20 (2): 206-210.

دریافت: 1391/09/03 پذیرش: 1392/06/12

<sup>1</sup> دانشیار، گروه جراحی (چشم) دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، بیرجند، ایران.

<sup>2</sup> نویسنده مسؤل، استادیار، گروه جراحی (چشم)، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، بیرجند، ایران.

آدرس: بیرجند - خیابان غفاری - بیمارستان ولی عصر - بخش چشم

تلفن: 0561-4443008 نمابر: 0561-4445402 پست الکترونیکی: ahrad2@yahoo.com

## مقدمه

(with 1.50spher-0.50cyl x170) بود.

معاینه بیومیکروسکوپی سگمان قدامی چشم راست، رسوبات<sup>5</sup> منتشر متوسط با 2+ سلول در اتاق قدامی و هتروکرومیای عنیبه و کاتاراکت زیرکپسولی خلفی چگال یا متراکم را نشان داد. فشار داخل هر دو چشم نرمال بود. آزمایش سگمان قدامی چشم چپ، هیچ یافته غیر نرمالی را نشان نداد.

متأسفانه اسلیت لمپ نوری در دسترس نبود تا از رسوبات KP عکس برداری شود و تصاویر ما، فقط عکس‌های رنگی از هر دو چشم و عکس برداری فوندوس بودند که شکل 1-الف هتروکرومیای عنیبه با نمای کمی مبهم از کاتاراکت، شکل 1-ب تغییرات شب‌کوری نمای سلول‌های استخوانی<sup>6</sup> در چشم راست و شکل 1-ج هتروکرومیای عنیبه را نشان می‌دهد. تغییرات اختصاصی شب‌کوری، در شکل 1-د دیده می‌شود. در شکل 2، تعداد مبتلایان به شب‌کوری در این فامیل مشاهده می‌شود، هرچند مورد دیگری از همراهی شب‌کوری با یووئیت فوکس، در شجره‌نامه این خانواده از مبتلایان به شب‌کوری پیدا نشد.

شب‌کوری<sup>1</sup>، به‌تنهایی و یا همراه با بیماری‌های سیستمیک دیده می‌شود. شیوع آن به‌همراه سایر بیماری‌های سیستمیک، کمتر به‌طور مستند گزارش شده است (1). این بیماری می‌تواند با تظاهراتی مانند: دروزن دیسک‌اپتیک، آب‌سیاه<sup>2</sup> زاویه باز، آب مروارید زیرکپسولی خلفی، قوز قرنیه<sup>3</sup>، نزدیک‌بینی<sup>4</sup> و تغییرات زجاجیه همراه باشد (2).

هرچند شب‌کوری همراه با کاتاراکت دیده می‌شود، ولی در چشم بیمار مورد بحث، تنها هتروکرومیای و آب مروارید مشاهده گردید. علایم بالینی این مورد را نیز به دلیل یافته‌های اختصاصی شب‌کوری در هر دو فوندوس به‌همراه هتروکرومیای یک‌طرفه، کاتاراکت زیر کپسولی خلفی و یووئیت فوکس (Fuch's) در چشم راست (بدون نفوذ به فرزندان)، شرح می‌دهیم.

## شرح مورد

خانمی 35 ساله، به‌دلیل کاهش بینایی در چشم راست و شب‌کوری در هر دو چشم، مورد آزمایش قرار گرفت. حدت بینایی وی 20×200OD و 20×20OS و

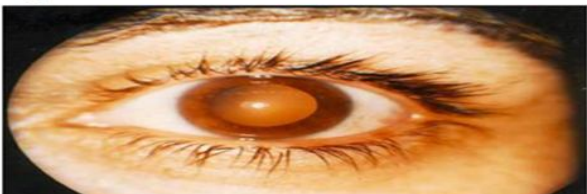
(الف)



(ب)



(ج)



(د)



شکل 1- الف) هتروکرومیای و آب‌مروارید زیر کپسول خلفی. ب) عکس‌برداری از شبکیه راست نمایانگر تغییرات پیگمانتری و محو بودن نمای ته چشم می‌باشد. ج) هتروکرومیای عنیبه چشم چپ. د) نمای تیبیک شب‌کوری (شبکیه چپ)

<sup>1</sup> Retinitis Pigmentosa

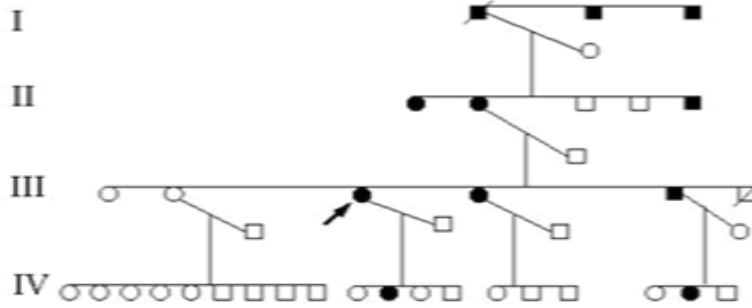
<sup>2</sup> glaucoma

<sup>3</sup> Keratoconus

<sup>4</sup> Myopia

<sup>5</sup> keratic Pricipitate

<sup>6</sup> Bone Specule



شکل 2- شجره‌نامه بیماران دچار شب‌کوری

## بحث

دادند، با انجام آزمایش‌های تشخیصی و معاینات بالینی سیستمیک و چشمی، ارتباطی بین هتروکرومی فوکس با سایر بیماری‌ها گزارش نکردند (6). علت ایریدوسیکلیت هتروکرومیک ناشناخته است ولی باید آن را از گلوکوم، گلوکوم پیگمانی، یووئیت، سندرم HLAB27، HIV، هرپس سیمپلکس، هرپس زوستر، سندروم پوسنر- شالزن، رتینیت سیتومگالوویروس، سارکوئیدوز، تظاهر چشمی توکسوپلاسموز و توبرکولوز افتراق داد. از دیگر مشکلاتی که باید مورد توجه قرار گیرند، می‌توان یووئیت بینایی، هموسیدروزیس، ایسکمی چشمی هتروکرومی بدون التهاب و سندروم iris nevus را نام برد (7).

در یک مطالعه بر روی 338 بیمار با شب‌کوری که توسط Turan-Vural و همکارانش انجام شد، 4 نفر یافته‌های آشکاری از یووئیت فوکس داشتند که از این میان، 3 نفر سندروم آش و یک نفر شب‌کوری داشتند؛ این در حالی است که تنها یک نفر از گروه کنترل، شب‌کوری داشت که از نظر آماری اختلاف معنی‌داری را بین دو گروه نشان می‌داد. از آنجایی که مکانیسم خودایمنی در یووئیت فوکس قبلاً شرح داده شده است، آنها نتیجه گرفتند که یووئیت فوکس با شب‌کوری ارتباط دارد (8)؛ هر چند Sharma و همکارانش در گزارش دیگری، سیزدهمین مورد همراهی یووئیت فوکس و شب‌کوری را گزارش کردند و استناد نمودند که این تعداد، دیگر نمی‌تواند یک یافته همزمان باشد (9).

اختلالات پیگمانی اعم از یک‌طرفه و یا دوطرفه، می‌تواند

این بیمار، پانزدهمین گزارش شب‌کوری همراه با ایریدوسیکلازیتیس هتروکروم بود و ما نتوانستیم مورد دیگری مبتلا به شب‌کوری همراه با ایریدوسیکلازیتیس هتروکروم در شجره‌نامه این فرد شب‌کور بیابیم.

گزارشاتی درباره ارتباط قوز قرنیه و ایریدوسیکلازیتیس هتروکرومیک فوکس وجود دارد. محققان نتیجه گرفتند که عوامل جنینی در سلول‌های تاج عصبی، در علت‌شناسی هر دو بیماری نقش دارند، ولی آشکار است که شب‌کوری، یک بیماری ژنتیکی است و به نظر می‌رسد که یک یافته همزمان باشد که از تغییرات آسیب‌شناسی ژن شب‌کوری حاصل شده است (3). Zamir و همکارانش نیز موردی از ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس و کریستال عنبیه گزارش کرده است (4). این دو گزارش، یافته‌های منفردی بودند، به‌ویژه قوز قرنیه که یک پاتوفیزیولوژی دژنراتیو است و با ایریدوسیکلیت هتروکرومیک فوکس متفاوت می‌باشد؛ بنابراین اینکه چگونه این دو می‌توانند در پیدایش بیماری‌های التهابی نقش داشته باشند، هنوز مورد سؤال است و همانند کریستال‌های عنبیه در یووئیت هتروکرومیک فوکس، به طور کامل شناخته نشده است، اما ارتشاح سلول‌های پلاسمایی عنبیه و جسم مژگانی و ظهور اجسام راسل در عنبیه، یکی از نماهای بافت‌شناسی شاخص در یووئیت مزمن گزارش شده است (5).

Velilla و همکارانش در مطالعه‌ای که بر روی 26 فرد مبتلا به یووئیت هتروکرومیک در طی 1 تا 7 سال انجام

در شب‌کوری‌های کاذب پیش آید، اما تشخیص افتراقی شب‌کوری مهم می‌باشد؛ زیرا برآورد پیش‌آگهی، جدی می‌باشد و اشتباه در تشخیص، می‌تواند صدمات جبران‌ناپذیر روحی- روانی از یک طرف و رهاکردن بیماری قابل درمان را بدون درمان از سوی دیگر ایجاد نماید (8).

در مطالعه حاضر، به جز یک مورد، در هیچ خانواده‌ای ارتباطی بین شب‌کوری و یووئیت‌فوکس مشاهده نشد. این مورد، پانزدهمین گزارش شب‌کوری مرتبط با یووئیت‌فوکس است؛ بنابراین با توجه به پیدانکردن مورد دیگری از یووئیت‌فوکس در معاینه غربالگری این مورد از سلسله بیماران شب‌کور، می‌توان چنین نتیجه گرفت که این یک یافته احتمالاً همزمان است و نه یک عامل ژنتیکی مرتبط با ژن شب‌کوری و احتمالاً علل دیگری از جمله تظاهر از بیماری

التهابی می‌تواند مطرح باشد.

### نتیجه‌گیری

در نهایت به منظور بیان ارتباط بین شب‌کوری و یووئیت‌فوکس، به گزارشات بیشتری از شجره‌نامه بیماران شب‌کوری که همزمان یووئیت‌فوکس دارند، نیاز داریم.

### تقدیر و تشکر

بدین‌وسیله از همکارانی که در بیمارستان شهرستان قاین، در ترتیب معاینه بیماران و وابستگان‌شان با ما همکاری نمودند و همچنین همکاری مرکز توسعه تحقیقات بالینی بیمارستان ولیعصر بیرجند، تشکر می‌نماییم.

### منابع:

- 1- Richard GW, Kevin Gregory-Evans. Retinitis pigmentosa and Allied Disorders, Ryan, Retina. St Louis: Missouri: Mosby; 2001.
- 2- Kanski JJ. Clinical ophthalmology. 4<sup>th</sup> ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1999.
- 3- 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(1): 73-6.
- 4- Zamir E, Margalit E, Chowars I. Iris Crystals in Fuchs' Heterochromic Iridocyclitis. Arch ophthalmol. 1998; 116(10): 1394.
- 5- Ogun OA, Adegbehingbe SA. Iridescent anterior chamber crystals following minor ocular trauma. Oman J Ophthalmol. 2009; 2(2): 91-3.
- 6- Velilla S, Dios E, Herreras JM, Calonge M. Fuchs' heterochromic iridocyclitis: a review of 26 cases. Ocul Immunol Inflamm. 2001; 9(3): 169-75.
- 7- Chowars I, Zamir E, Banin E, Merin S. Retinitis pigmentosa associated with Fuchs' heterochromic uveitis. Arch Ophthalmol. 2000; 118(6): 800-2.
- 8- Turan-Vural E, Torun-Acar B, Tükenmez N, Sevim MS, Buttanni B, Acar S. Usher syndrome associated with Fuchs' heterochromic uveitis: a case report. Clin Ophthalmol. 2011; 5(1): 557-9.
- 9- Sharma YR, Reddy PRR, Singh DV. Retinitis Pigmentosa and Allied Disorders. JK Sci. 2004; 6(3): 115-20.

## Fuchs uveitis, heterochromia, and uveitis as a coincidental finding in a case

Gholamhossein Yaghoobi<sup>1</sup>, Syyed Abbas Hosseini Rad<sup>2</sup>

The classical clinical triad of retinitis pigmentosa is arteriolar attenuation, retinal bone-spicule pigmentation and waxy disc pallor.

A 33 year old female patient is introduced here. She had unilateral posterior subcapsular cataract, heterochromic iris, and uveitis. The patient also suffered night blindness, had a family history of low vision, and reduced visual acuity in her right eye. After the best correction, visual acuity was: OD=20.200 and OS=20.20 (with -1.5 spher -0.50 cyl x 170). Anterior segment examination revealed trace cell with diffused moderate keratic precipitate and heterochromia with posterior subcapsular cataract. But the examination revealed a normal condition in the left eye. Both eyes had characteristic retinal changes of retinitis pigmentosa. Retinitis pigmentosa can be associated with Fuch's-like uveitis sporadically; but Fuch's heterochromic uveitis of affected pedigree was not found.

**Key Words:** Fuchs uveitis, Retinitis pigmentosa, Heterochromia

*Journal of Birjand University of Medical Sciences. 2013; 20 (2):206-210.*

*Received: November 23, 2012*

*Accepted: September 3, 2013*

<sup>1</sup> Associate professor, ophthalmology department, school of medicine, Birjand University of Medical Sciences, Birjand, Iran.

<sup>2</sup> Corresponding author, assistant professor, school of medicine, Birjand University of Medical Sciences, Birjand, Iran  
ahrad2@yahoo.com