

# İridokorneal Endotelyal Sendrom: Olgu Sunumu ve Literatür Taraması

## Iridocorneal Endothelial Syndrome: Case Report and Review of the Literature

Emin Utku ALTINDAL,<sup>a</sup>  
Elif Betül TÜRKÖĞLU,<sup>b</sup>  
Murat HASANREİSOĞLU,<sup>c</sup>  
Gökçen GÜLPINAR<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Doç.Dr. Mustafa Kalemlı Devlet Hastanesi,  
Kütahya

<sup>b</sup>Göz Hastalıkları AD,  
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Antalya

<sup>c</sup>Göz Hastalıkları AD,  
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 28.07.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 01.02.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Emin Utku ALTINDAL  
Doç.Dr. Mustafa Kalemlı Devlet Hastanesi,  
Göz Hastalıkları Kliniği, Kütahya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
utkualtindal@hotmail.com

**ÖZET** İridokorneal endotelyal (İKE) sendrom; kornea endotel anormallığı, iris stroma anormallığı, periferik anterior sineşi),ve sekonder glokom ile karakterize ön segment anormalliklerinden oluşan nadir görülen bir sendromdur. İKE'li sendromlu hastalar erken evrelerde asemptomatikler ve hastalığın ilerleyen evrelerinde korneal endotelyal disfonksiyon ve glokoma sekonder görme kaybı ile bulgu verilmektedirler. Erken evrede pupil değişikliği ile başvurabilmektedirler. İKE sendromunun ilerleyici iris atrofisi, iris-nevüs sendromu (Cogan-Reese sendromu) ve Chandler sendromu olmak üzere üç varyantı mevcuttur. İKE sendromunun kendine özgü tanısal klinik özellikleri olmasına rağmen bazı hastalarda tanıda zorlukla karşılaşılabilir. Gonyoskopide Periferik anterior sineşi PAS izlenebilmektedir. Ultrasonik biyomikroskopi (UBM) ile açılı yapılarının daha ayrıntılı ve dinamik değerlendirilmesi mümkün olmaktadır. Biyomikroskopide dövülmüş bakır görünümü ile birlikte spekül mikroskopta İKE hücreleri olarak tanımlanan pleomorfik endotel hücreleri izlenmektedir. İKE sendromunun tedavisinde asıl amaç hastayı glokom açısından izlemek ve varsa tedavi etmektir. Medikal tedavinin yetersiz kaldığı hastalarda cerrahi işlemler uygulanmalıdır. Bu çalışmada kliniğimizde İKE sendromu tanısı konulan bir olgu ile İKE sendromunun klinik bulguları, tanı ve tedavisi tartışılmıştır.

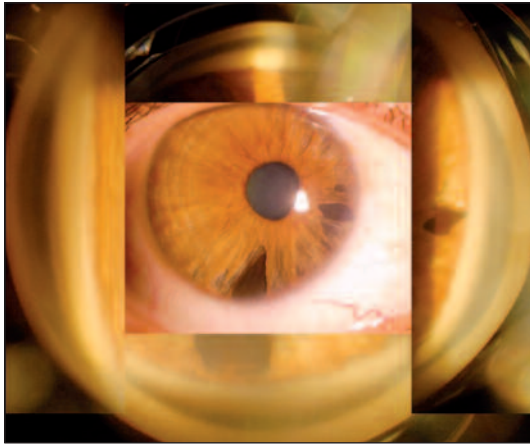
**Anahtar Kelimeler:** İridokorneal endotelyal sendrom; glokom

**ABSTRACT** Iridocorneal endothelial (ICE) syndrome is a rare disease characterised by corneal endothelial abnormality, peripheral anterior synechiae (PAS), iris stromal abnormalities and secondary glaucoma. Patients with ICE syndrome are asymptomatic in the early stages and present with significant visual loss in later stages secondary to corneal dysfunction or glaucoma. The syndrome has three variants, namely essential iris atrophy, iris nevus (Cogan-Reese) syndrome and Chandler syndrome. Although ICE syndrome has diagnostic criteria, sometimes clinicians can meet difficulties on diagnosis of the ICE syndrome. Peripheral anterior synechiae can be seen by gonioscopy. Detailed and dynamic evaluations of iridocorneal junction elements can be shown by ultrasound biomicroscopy. Beaten bronze appearance can be seen with biomicroscopic examination and pleomorphic endotel cells which are identified as ICE cells can be evaluated by specular microscopy. The purpose in treatment of ICE syndrome is to follow the patient in terms of glaucoma and to treat if diagnosed. Surgical procedures must be performed in case of medical treatment failure. In this article, the clinical features, diagnosis and treatment of ICE syndrome will be discussed with a case who is diagnosed ICE syndrome in our clinics.

**Key Words:** Iridocorneal endothelial syndrome; glaucoma

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2016;25(1):66-70

**İ**ridokorneal endotelyal (İKE) sendrom; kornea endotel anormallığı, iris stroma anormallığı, periferik anterior sineşi (PAS) ve sekonder glokom ile karakterize ön segment anormalliklerinden oluşan nadir görülen bir sendromdur.<sup>1</sup> Bu hastalık sıklıkla yaşları 30-50 yıl arasındaki kadınlarda, tek taraflı ve inflamasyon atakları olmaksızın ortaya çıkmaktadır.<sup>2,3</sup> Patogenezi tam



**RESİM 1:** Sağ göz ön segment fotoğrafı ve iridokorneal açı fotoğrafları, inferior ve nazalde iris atrofisi, periferik anterior sineşi izlenmektedir.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

olarak bilinmemekle birlikte, korneal endotelial hücrelerin Schwalbe hattı üzerinden trabeküler ağ, iridokorneal açı ve iris yüzeyine doğru ilerlemesinin klinik bulguların ortaya çıkmasına neden olduğu düşünülmektedir.<sup>3,4</sup> Uygun tedavi edilmediği takdirde birçok hastada kornea ödemi ve glokom nedeni ile ciddi görme kaybı gelişmektedir.<sup>1,5,6</sup>

Bu çalışmada, kliniğimizde İKE sendromu tanısı konulan bir olgu ile İKE sendromunun klinik bulguları, tanı ve tedavisi tartışılmıştır.

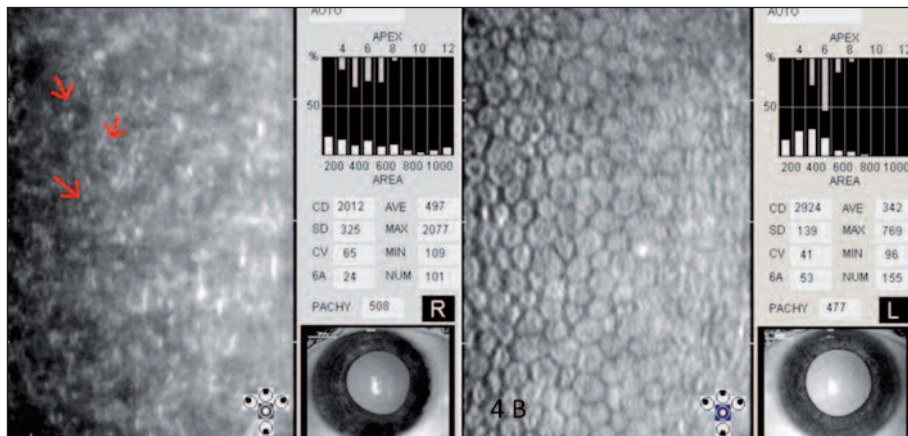
## OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında kadın olgu, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Polikliniğine sağ gözde renk farklılığı nedeni ile başvurdu. Yapılan

muayenesinde, her iki gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği tam idi. Goldmann aplanasyon tonometrisi ile ölçülen göz içi basınçları her iki gözde 19 mmHg idi. Biyomikroskopik muayenede, sağ gözde pupil düzensizliği, inferior ve nazalde iris atrofisi izlenirken, sol göz doğal bulundu (Resim 1). Fundus muayenesi her iki gözde doğaldı. Goldmann lensi ile yapılan açı muayenesinde sağ gözde inferior ve nazalde PAS izlendi (Resim 1). Speküler mikroskopide sağ gözde ters endotel hücresi görünümünde, beyaz sınırlı siyah hücreler olarak bilinen İKE hücreleri izlendi. Sağ gözde endotel hücre sayısı 2012, sol gözde ise 2924 hücre/mm<sup>2</sup> idi (Resim 2a-2b). Kornea kalınlıkları sağ gözde 508, sol gözde ise 477 µm olarak ölçüldü. Ultrasonik biyomikroskop (UBM) ile yapılan muayenede sağ gözde PAS ve iris atrofisi izlendi (Resim 3). Olguya mevcut bulguları ile İKE sendromu tanısı konuldu ve izleme alındı.

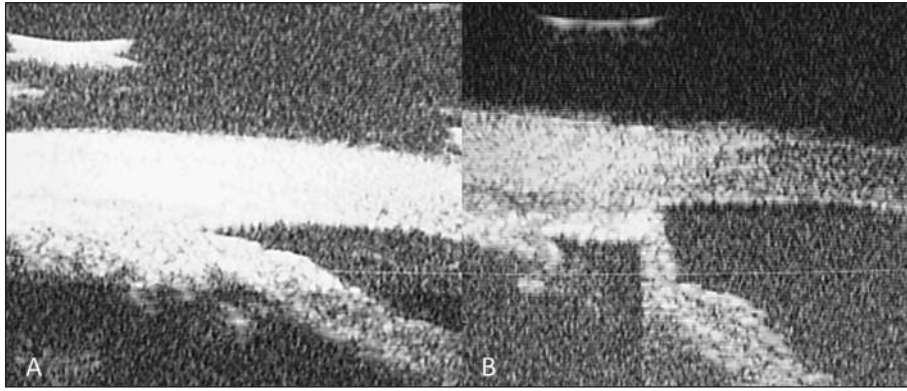
## TARTIŞMA

İKE sendromu terimi ilk kez iris, kornea ve açı anormalliklerini içeren bir grup hastalığı tanımlamak için 1979 yılında Yanoff tarafından kullanıldığı bilinmektedir.<sup>7</sup> Bu hastalığın ortaya çıkışında altta yatan mekanizmanın iris ile pupil şekil bozukluğu ve çekintisine neden olan korneal endotelial hücrelerin trabeküler ağ üzerinden iris yüzeyine göçü sorumlu tutulmaktadır. Korneal endotelial hücrelerin göçüne neden olan uyarının nedeni bilinmemektedir. Bazı çalışmalarda, İKE



**RESİM 2:** Sağ göz speküler mikroskopi, ters endotel hücresi görünümünde, beyaz sınırlı siyah hücreler olan iridokornealendotelial hücreleri (kırmızı ok) izlenmektedir. Sol göz speküler mikroskopi, normal endotel hücre morfolojisi ve sayısı görülmektedir.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)



**RESİM 3:** (a) Sol göz ultrasonik biyomikroskopi bulguları doğal izlenmektedir, (b) Sağ göz ultrasonik biyomikroskopide periferik anterior sineşi ve iris atrofisi izlenmektedir.

sendromunun herpes simpleks veya Epstein-Barr virüs gibi viral enfeksiyonlara sekonder gelişebileceği bildirilmiştir. Bu durum kornea endotelinde, kronik inflamasyonun varlığını gösteren lenfositlerin ve hüner aközden yapılan analizlerde viral DNA'nın saptanması ile açıklanmıştır.<sup>8</sup> Başka bir çalışmada ise İKE sendromunun, nöral krest hünerlerindeki anormallik veya embriyonik ektopinin sonucu olarak ortaya çıkabileceği düşünülmüştür.<sup>9</sup>

İKE sendromlu hastalar erken evrelerde asemptomatikler ve hastalığın ilerleyen evrelerinde korneal endotelyal disfonksiyon ve glokoma sekonder görme kaybı ile bulgu vermektedirler.. Erken evrede ise olgumuzda olduğu gibi pupil değışikliğı ile başvurabilmektedirler. İKE sendromunun ilerleyici iris atrofisi, iris-nevüs sendromu (Cogan-Reese sendromu) ve Chandler sendromu olmak üzere üç varyantı mevcuttur. Bu üç varyant, hastalarda genellikle iç içe girmiş durumdadır. Hastalar izlendiğinde bazı vakalarda bir varyanttan diğerine geçiş olduğu görülmüştür. İKE'li hastalarda %50 Chandler varyantı mevcut iken, %25 oranında diğer iki varyant bulunmaktadır.

İlerleyici iris atrofisi ağır iris değışiklikleri ile karakterizedir. Bunun sonucunda heterokromi, psödopolikori, korektopi, ektropion üvea gibi bulgular ortaya çıkmakta ve hastalar bazen bu bulgularla başvurumaktadırlar. İris-nevüs sendromu iris önünü kaplayan yaygın bir nevüsle veya iris nodülleri ile karakterizedir. Hastaların %50'sinde iris

atrofisi yoktur ve kalanlarda hafiften ortaya değışebilmekte, ancak korektopi ağır olabilmektedir. Chandler sendromu sıklıkla kornea ödemeine bağlı bulanık görme ile kendini göstermektedir. Genellikle iris atrofisi yoktur ve hafif orta şiddette korektopi bulunabilmektedir. Diğer iki varyanta göre glokom da hafif ve iyi prognozlidir ve başlangıçta göz içi basıncı normal olabilmektedir.

İKE sendromlu hataların yaklaşık yarısında glokom birlikteliğı bildirilmiştir. PAS yaygınlığına bağlı olarak dışa akımın azalması göz içi basınç yüksekliğinin nedeni olarak belirtilmiştir. Fakat bazı olgularda yaygın PAS izlenmesine rağmen göz içi basıncının çok hafif bir değışkenlik gösterdiği belirtilmiştir. Bu durumun nedeni kesin olarak bilinmemekle birlikte yapılan bir çalışmada bu durum açıda oluşan yapışıklık alanları arasında bulunan köprülenmelerden göz içi sıvısının akımının devam etmesi ile açıklanmıştır.<sup>1,10</sup>

İKE sendromunun kendine özgü tanısal klinik özellikleri olmasına rağmen bazı hastalarda tanı zorlukla karşılaşılabilmektedir.<sup>1,11,12</sup> Laganowski ve ark., glokomu olan İKE sendromlu hastaların %68'inin tanı konulamadan gözden kaçırıldığını bildirmişlerdir.<sup>11</sup> Yanlış tanı konmasının nedenlerinden biri dikkatsiz muayene olabilir. İridokorneal açıyı değerlendirmeyi engelleyen korneal ödem de tanıyı engelleyen diğer bir neden olabilir.

Gonyoskopi; korneal ödem, glokom ve periferik anterior sineşiler nedeni ile açı ayrıntıları konusunda bazen yeterli bilgi vermeyebilmektedir.

Özellikle gonyoskopinin yetersiz kaldığı böyle durumlarda UBM ile açığı yapılarının daha ayrıntılı ve dinamik değerlendirilmesi mümkün olmaktadır.<sup>1,13-15</sup> Kornea endotelinin değerlendirilmesinde biyomikroskopik muayene ile endotel incelenebilmekte fakat endotel yüzeyinin ayrıntıları için spekül mikroskopisi tercih edilmektedir.<sup>1</sup> Korneal ödem nedeni ile kornea kalınlığı fazla bulunabilmektedir. İKE sendromunda biyomikroskopide dövülmüş bakır görünümü ile birlikte spekül mikroskopta İKE hücreleri olarak tanımlanan ortası ve kenarları parlak olan karanlık bir alan şeklinde gözlenen geniş pleomorfik endotel hücreleri izlenmektedir.<sup>1</sup> Özellikle korneal ödem nedeni ile spekül mikroskopik görüntülemenin başarısız hastalarda konfokal mikroskopiden faydalanılmaktadır.<sup>16</sup> Konfokal mikroskopide anormal endotel hücreleri; hiperreflektif nükleuslu, hastalığın erken dönemlerinde kendi aralarında şekil ve boyut olarak birbirine benzeyen, hastalığın ilerleyen dönemlerinde şekil, boyut ve reflektivite açısından daha düzensiz hâle gelen hücre grubu olarak izlenmektedir.<sup>4,17,18</sup> Epitelyal hücre yapısı gösteren bu anormal endotel hücrelerinin descemet benzeri bir membran oluşturarak ön kamara açısını kapattığı, açığı kapanması glokomu ve PAS oluşumuna neden olduğu belirtilmektedir.<sup>1,3,19</sup> Histopatolojik olarak, İKE hücrelerinde epitel hücrelerinin özelliği olan sitokeratin, vimentin ekspresyonu ve mikrovillüs ve desmozom içerdiği gösterilmiştir.<sup>18,20</sup>

İKE sendromunun ayırıcı tanısında korneal endotelyal hastalıklar olan posterior polimorfov distrofi, Fuch's endotelyal distrofi; iris ve pupil değişikliklerinin olduğu Axenfeld-Rieger sendromu, iridoskizis, aniridi, iris melanomu ve iris kisti, sarkoidoz, nörofibromatozis, Fuch's heterokromik iridosikliti akla gelmelidir.<sup>3</sup>

İKE sendromunun tedavisinde asıl amaç hastayı glokom açısından izlemek ve varsa medikal ya da cerrahi olarak tedavi etmektir. Ayrıca varsa erken evre korneal ödemin hipertonic solüsyonlar ile tedavi edilmesi ya da ileri evrede gelişen korneal dekompanzasyonun glokom kontrolü sonrası keratoplasti ile tedavi edilmesi görme keskinliğini koruyacak veya artıracaktır. Yüksek göz içi basıncı olan hastalarda öncelikle medikal tedavi denen-

melidir. Aköz üretimini azaltan topikal beta blokerler, alfa<sub>2</sub> reseptör agonistleri ve karbonik anhidraz inhibitörleri sıklıkla tercih edilmektedir. Prostaglandin analogları, üveoskleral akımı artırarak etki ettikleri için etkileri sınırlıdır.<sup>21</sup> Medikal tedavinin yetersiz kaldığı yüksek göz içi basıncı durumlarında cerrahi işlemler uygulanmalıdır. Antifibrotik (mitomisin C veya 5-fluorourasil) ajanların kullanıldığı trabekülektomi veya aköz drenaj implantı cerrahisi İKE sendromlu hastalarda yüksek göz içi basıncı kontrolünde etkili bulunmuştur.<sup>11,22</sup> Aköz drenaj implantlarının kullanımının uzun dönem cerrahi sonuçlarının (birinci yılda %71; üçüncü yılda %71, beşinci yılda %53), antifibrotik ajanlarla yapılan trabekülektomiye (birinci yılda %73, üçüncü yılda %44, beşinci yılda %29) kıyasla biraz daha iyi olduğu belirtilmiştir.<sup>23</sup> İKE sendromunun ilerleyici doğası gereği filtrasyon alanının sineşi ve anormal membranlar tarafından tıkanması patolojik çalışmalar ile ortaya konulmuş ve cerrahi başarısızlığın nedeni olarak gösterilmiştir.<sup>1,6</sup> Ayrıca, bu hastaların genç olması ve cerrahi sonrası dirençli bir subkonjonktival fibrotik yanıt göstermeleri nedeni ile cerrahi başarısızlık daha hızlı bir şekilde ortaya çıkmaktadır.<sup>3</sup> İKE sendromlu hastaların çoğunun, uygulanan cerrahi işlemde bağımsız olarak, göz içi basıncının stabili-zasyonu için birden fazla cerrahi geçirmeleri gerekmektedir. Yapılan trabekülektomi veya drenaj implant cerrahileri göz içi basıncı stabilizasyonunda başarılı değilse sikloidyot lazer fotokoagülasyon gerekmektedir. Ayrıca, hastaların diğer gözlerinde dar açığı izlenmesi hâlinde bu göze profilaktik periferik laser iridotomi uygulanması açığı kapanması glokomu gelişiminin önlenmesi açısından uygulanmalıdır.<sup>1</sup>

Sonuç olarak, İKE sendromu nadir görülen, erken evrelerde asemptomatik olabildiği için tanısı atlanabilen bir hastalıktır. Bu hastalık ön tanı olarak düşünüldüğünde ayrıntılı oftalmolojik muayene, gonyoskopi, UBM ile değerlendirme, pakimetri ve spekül mikroskopisi mutlaka yapılmalı ve ayırıcı tanıları gözden geçirilmelidir. Glokom gelişmemiş olan hastalarda göz içi basıncı ve spekül mikroskopisi ile hastalığın ilerleyişi yakından izlenmelidir.



## KAYNAKLAR

1. Arı Ş, Aykan Ü, Öztaş Z, Sabahyıldızı M, Erşanlı D. [A case report of iridocorneal endothelial syndrome and evaluation of diagnostic interventions]. *Glo-Kat* 2010;5(3):176-8.
2. Morris RW, Dunbar MT. Atypical presentation and review of the ICE syndrome. *Optometry* 2004;75(1):13-25.
3. Lazzara MD, Tanna AP. Iridocorneal endothelial syndrome: keys to diagnosis and management. *Glaucoma Today* 2012;(September/October):53-56.
4. Howell DN, Damms T, Burchette JL Jr, Green WR. Endothelial metaplasia in the iridocorneal endothelial syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997;38(9):1896-901.
5. Alvim PT, Cohen EJ, Rapuano CJ, Chung CW, Pereira ML, Eagle RC Jr, et al. Penetrating keratoplasty in iridocorneal endothelial syndrome. *Cornea* 2001;20(2):134-40.
6. Kim DK, Aslanides IM, Schmidt CM Jr, Spaeth GL, Wilson RP, Augsburger JJ. Long-term outcome of aqueous shunt surgery in ten patients with iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology* 1999;106(5):1030-4.
7. Buckley RJ. Pathogenesis of the ICE syndrome. *Br J Ophthalmol* 1994;78(8):595-6.
8. Alvarado JA, Murphy CG, Juster RP, Hetherington J. Pathogenesis of Chandler's syndrome, essential iris atrophy and the Cogan-Reese syndrome. II. Estimated age at disease onset. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1986;27(6):873-82.
9. Yeh PC, Colby K. Corneal Endothelial Dys-trophies In: Foster CS, Azar DT, Dohlman CH, eds. *Smolin and Thoft's The Cornea: Scientific Foundations and Clinical Practices*. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p.849-73.
10. Zhang M, Chen J, Liang L, Laties AM, Liu Z. Ultrasound biomicroscopy of Chinese eyes with iridocorneal endothelial syndrome. *Br J*
11. Laganowski HC, Kerr Muir MG, Hitchings RA. Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 1992;110(3):346-50.
12. Lichter PR. The spectrum of Chandler's syndrome: an often overlooked cause of unilateral glaucoma. *Ophthalmology* 1978;85(3):245-51.
13. Nischal KK, Naor J, Jay V, MacKeen LD, Rootman DS. Clinicopathological correlation of congenital corneal opacification using ultrasound biomicroscopy. *Br J Ophthalmol* 2002;86(1):62-9.
14. Madhavan C, Basti S, Naduvilath TJ, Sangwan VS. Use of ultrasound biomicroscopic evaluation in preoperative planning of penetrating keratoplasty. *Cornea* 2000;19(1):17-21.
15. Dada T, Gadia R, Sharma A, Ichhpujani P, Bali SJ, Bhartiya S, et al. Ultrasound biomicroscopy in glaucoma. *Surv Ophthalmol* 2011;56(5):433-50.
16. Sacchetti M, Mantelli F, Marengo M, Macchi I, Ambrosio O, Rama P. Diagnosis and management of iridocorneal endothelial syndrome. *Biomed Res Int* 2015;2015:763093.
17. Cavanagh HD, Petroll WM, Alizadeh H, He YG, McCulley JP, Jester JV. Clinical and diagnostic use of in vivo confocal microscopy in patients with corneal disease. *Ophthalmology* 1993;100(10):1444-54.
18. Chiou AG, Kaufman SC, Beuerman RW, Ohta T, Yaylali V, Kaufman HE. Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmol* 1999;83(6):697-702.
19. Laganowski HC, Sherrard ES, Muir MG, Buckley RJ. Distinguishing features of the iridocorneal endothelial syndrome and posterior polymorphous dystrophy: value of endothelial specular microscopy. *Br J Ophthalmol* 1991;75(4):212-6.
20. Levy SG, McCartney AC, Baghai MH, Barrett MC, Moss J. Pathology of the iridocorneal-endothelial syndrome. The ICE-cell. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995;36(13):2592-601.
21. Glaucoma. Basic and Clinical Science Course (BCSC). American Academy of Ophthalmology 2010-2011. p.142-4.
22. Doan A, Alward W. Iridocorneal Endothelial Syndrome (ICE) - essential iris atrophy: 63 year-old female with PAS, "iris mass", corectopia, and increased IOP OS. February 21, 2005. Available from: <http://www.EyeRounds.org/cases/case14.htm>.
23. Doe EA, Budenz DL, Gedde SJ, Imami NR. Long-term surgical outcomes of patients with glaucoma secondary to the iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology* 2001;108(10):1789-95.