

# Bir Olgu Nedeni ile Cogan-Reese Sendromu

İlgaz YALVAÇ\*, Ayşe NURÖZLER\*, Sunay DUMAN\*\*, W.R. LEE\*\*\*

## ÖZET

Bu çalışmada Cogan-Reese sendromu tanısı alan bir olgunun klinik görünümü, histopatolojik özellikleri ve trabekülektomi + Mitomisin C (MMC) cerrahisi sonuçları incelendi.

Sol gözünün az görmesi nedeni ile başvuran 53 yaşındaki erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 1.0, sol gözde 0.1 seviyesinde idi. Göz içi basıncı (GİB) applanasyon tonometresi ile sağ gözde 16 mm Hg, sol gözde 50 mm Hg olup, ön segment muayenesinde sağ göz normal, sol göz kornea ödemli, iris üzerinde yer yer delikler ve pediküllü nevus görünümünün mevcut olduğu saptandı. Göz içi basıncının maksimum medikal tedaviye cevap vermemesi üzerine, olgunun sol gözüne trabekülektomi + Mitomisin C (MMC) uygulandı. Cerrahi sırasında alınan iridektomi parçası histopatolojik olarak incelendi. Işık mikroskobu ile yapılan incelemede iris ön yüzeyinde endotelial membran, stromada melanosit kümelenmesi saptandı. Histopatolojik olarak Cogan-Reese sendromu tanısı konuldu. Postoperatif 13 aylık takip sonunda trabekülektomi blebi avasküler ve GİB nin 16 mm Hg olarak seyrettiği görüldü.

**Anahtar Kelimeler.** Cogan-Reese sendromu, Sekonder glokom, Trabekülektomi + mitomisin C

T Klin Oftalmoloji 1996, 5: 376-379

## SUMMARY

### A CASE REPORT: COGAN-REESE SYNDROME

We evaluated clinical features, histopathological diagnosis and results of glaucoma surgery in a case of Cogan-Reese syndrome. Visual acuity of a patient who was diagnosed as Cogan-Reese syndrome was 1.0 in the right eye (RE), and 0.1 in the left eye (LE). Intraocular pressures (IOP) were 16 mm Hg in the RE and 50 mm Hg in the LE. Left cornea was edematous and holes with pediculated naevus were seen on iris surface. We performed trabeculectomy + Mitomycin C in the LE and iris specimen was evaluated histopathologically. In the iris biopsy the anterior border was lined by a thick membrane derived from an endothelial downgrowth. The stroma contained clusters of melanocytes indicating the presence of naevus. IOP was 16mm Hg in the LE in 13 months postoperatively. The procedure of trabeculectomy + Mitomycin C was found successful in one year period.

**Keywords:** Cogan-Reese syndrome, Secondary glaucoma, Trabeculectomy + mitomycin C

T Klin J Ophthalmol 1996, 5 : 376-379

Geliş Tarihi: 03.11.1995

\* Op.Dr.SB Ankara Hast. Göz Klin. Başasistanı  
" Op.Dr.SB Ankara Hast. Göz Klin. Şefi, ANKARA  
\*\*\* Dr. Glasgow Üniv. Patoloji Bölümü, Glasgow-İSKOCYA

Yazışma Adresi: İlgaz Yalvaç  
Alaçam Sokak 12/5  
06690 Çankaya, ANKARA

## Giriş

Iridokorneal endotelial sendromlar, kornea endotel hücrelerinin anormal proliferasyonu ve migrasyonu sonucu gelişen nadir bir klinik tablodur (1,2). Bu anormal hücreler korneada "dövülmüş gümüş" manzarası ve ön kamara açısı ile iris üzerine göç ederek sekonder glokoma yol açarlar Sendrom benzer üç klinik antiteyi içerir (3). Bunlar;

## EİR OLGU NEDENİ İLE COGAN-REESE SENDROMU

- Chandler Sendromu: Korneal patoloji ön plandadır. Minimal korektopi ve iris atrofisi vardır (4).

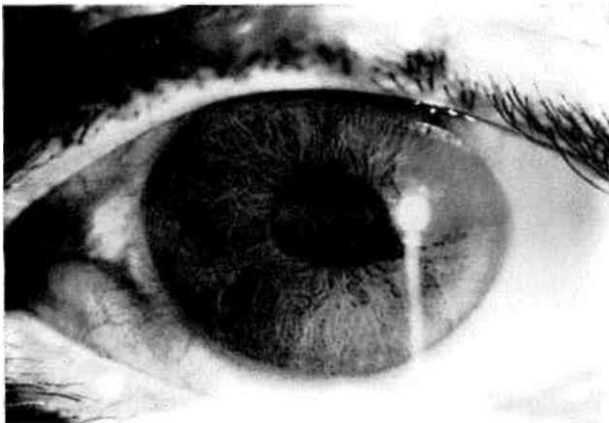
- **Cogan.Reese Sendromu:** Değişik derecede iris atrofisi ile beraber iris ön yüzünde pigmente pediküllü nodüller mevcuttur. Histopatolojik olarak bu nodüller endotelial membranın büzüşmesi sonucu oluşurlar. Genel olarak iris stromasına benzer yapıdadırlar. Scheie ve Yanoff bunları ince pediküllü nodüller ve diffüz pigmente lezyonlar olmak üzere ikiye ayırmıştır (5).

- **Progresif İris Atofisi:** Korektopi, ectropion uvea ile beraber ileri düzeyde iris atrofileri ile karakterizedir. Endotelial membranın oluşturduğu kontraksiyonların aksi yönünde iris atrofisi ve delikleri mevcuttur (6).

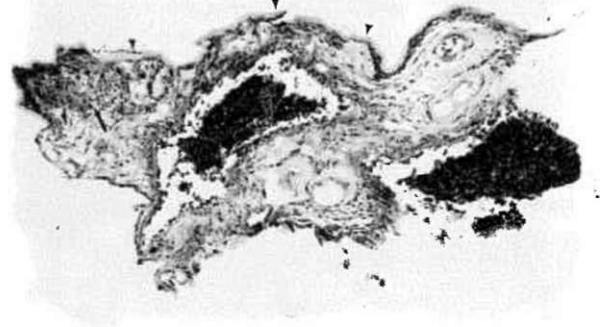
Bu çalışmada Cogan-Reese sendromu tanısı almış bir olguda histopatolojik değişiklikler ve glokom cerrahisinin erken sonuçları incelendi.

### Olgu Sunumu

18.3.1994 tarihinde, sol gözünün bulanık görmesi şikayeti ile başvuran 53 yaşındaki erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği Snellen eşeli ile sağ gözde 1.0; sol gözde (-0.50 -0.25 aks 120 °) tashih ile 0.1 idi. Sağ göz biyomikroskopik olarak normal görünümde olup sol gözde kornea hafif ödemli, pupil saat 4'e çekik, saat 7'de iki adet iris deliği, ektropion uvea, yaygın iris atrofisi ve yer yer minik pigmente pediküller saptandı (Şekil 1). Göz içi basıncı (GİB), sağ gözde 20 mm Hg, sol gözde 50 mm Hg olup gonyoskopik muayenede sağ göz açısının tüm kadrantlarda 4. dereceden açık, 2 dereceden pigmentli, sol göz açısının tüm kadrantlarda periferik anterior sinesi (PAS) nedeni ile kapalı olduğu, sineşilerin yer yer Schwalbe çizgisinin önüne doğru ilerlediği görüldü. Fundus muayenesinde sağ göz normal olarak değerlendirilirken, sol gözde cup/disk oranı 1.0 ve glo-



Şekil 1.



Şekil 2.

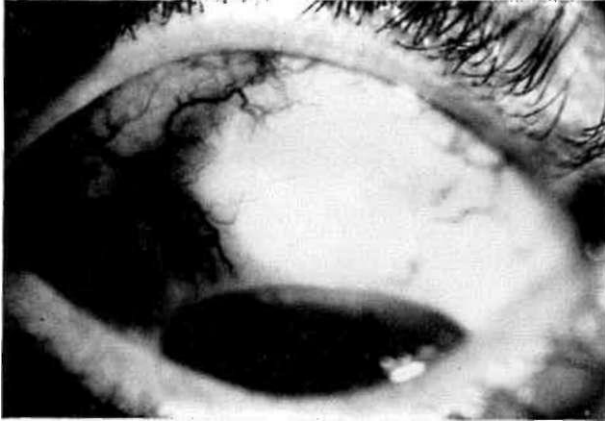


Şekil 3.

komatöz optik atrofi saptandı.

Humphrey otomatik perimetrisi (Humphrey Allergan Co, San Leandro Ca) ile yapılan görme alanı muayenesinde sağda normal eşik değerleri saptanırken, solda üst kadrandan santrale doğru inen absölu skotom olduğu görüldü.

Hastaya Diazomid 500 mg tb 4x1, Betoptic %0.50 collyr 2x1 (sol), Propine %0.1 collyr 2x1 (sol), %5 NaCl SxI collyr (sol) başlandı. Maksimum tıbbi tedavi ile GİB'nin kontrol altına alınamaması nedeni ile 10.4.1995 tarihinde sol trabekülektomi + episkleral mitomisin C (MMC) (0.4 mg/ml), 4 dakika süre ile uygulandı. Periferik iridektomi ve çıkarılan trabeküler blok histopatolojik inceleme amacı ile Glasgow Üniversitesi Patoloji bölümü Başkanı, Prof.Dr. WR Lee'ye gönderildi. Trabeküler blok histopatolojik inceleme için uygun görülmedi. İris biyopsisinde iris ön yüzeyinde endotelial bir membranın, mevcut olduğu, stromada nevüse



Şekil 4.

uygun şekilde yer yer melanosit kümelerinin varlığı gözlemlendi. Histopatolojik olarak hastaya Cogan-Reese sendromu tanısı konuldu. (Şekil 2).

Hastanın postoperatif 1. hafta, 1. ay ve 2. ay kontrollerinde sol göz görme keskinliği 0.1 ve ortalama GİB = 9 mmHg idi. Ön segment muayenesinde bleb kabarık avasküler ve ön kamara sakin olarak değerlendirildi. 26.4.1995 tarihinde yapılan son kontrolde görme keskinliği sağ gözde tam, sol gözde 3mps, GİB sağ gözde 19 mm Hg, sol gözde 16 mmHg idi. Biyomikroskopik muayenede sol kornea ödemi olup, ince dövülmüş gümüş manzarasını andıran veziküler yapılar saptandı. Bleb (Şekil 3) mevcut idi, ön kamara detayları flu ve iris patolojilerinin aynı olduğu görüldü. Sol göz fundus muayenesi kornea ödemi nedeniyle yapılamadı. Hastaya %5 NaCl collyr 5x1 (sol), Protagent Sx1 collyr (sol) verildi. Terapötik kontak lens önerildi, fakat hasta bu dönemden sonra kontrollerine düzenli olarak gelmedi.

## Tartışma

ICE sendromunun ayırıcı tanısını diğer kornea ve iris patolojilerinin mevcut olduğu tablolar ile yapmak gerekmektedir.

Kornea patolojilerinin başlıcaları Posterior Polymorphous Distrofi ve Fuch's Endotelial Distrofisidir. Posterior Polymorphous Distrofi otozomal dominant geçişli ve bilateralidir. Histopatolojik olarak endotel, epitel karakterini almıştır, yani çok katlı yassı epitel görünümündedir. Sitoplazmik keratin mevcuttur ve mikrovüi yoğundur. Bu anormal endotelial aktivite doğum sırasında görülür ve % 15 olguda glokom mevcuttur. Fuch's Endotelial Distrofisi de otozomal dominant geçişli ve bilateralidir. Burada descement membranının arka yüzünde anormal collagen birikimi vardır. Açık ve iris yapısı normaldir ve %10-15 oranında glokom gör-

rülür.

ICE sendromunun tanısını koymada endotelial speküler fotomikroskopinin (ESP) yeri ve önemi büyüktür. Burada, anormal endotel hücreleri (ICE cells), santral ve periferde yer yer aydınlık zonlar içeren karanlık alanlar şeklinde görülürler (3). Hücre sınırları bulanık olup, görüntü normal endotelin negatif imajı şeklindedir. Bu teknik ile ICE hücrelerinin görülmesi kesin tanıyı koydurabilir. Fakat bazı durumlarda ileri kornea ödemi endotel imajının net bir şekilde elde edilememesine yol açabilir. Bizim olgumuzda da endotelial speküler fotomikroskopinin mevcut olmaması ve hastanın GİB'nin çok yüksek olması nedeni ile kısa zamanda operasyona alınması ön tanımızın ancak histopatolojik olarak desteklenmesine neden oldu.

İris dissolüsyon patolojileri yönünden ise Axenfeld-Reiger sendromu, Aniridi ve Iridoschisis ile ayırıcı tanı yapılmalıdır. Ayrıca iriste nodüler lezyonlara yol açan nörofibromatozis, irisin diffüz melanomu ve inflamatuvar iris nodülleride ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bizim olgumuzda, başlıca iris patolojisi olarak, iris atrofisi ve deliklerinin yanı sıra pediküllü nevüs tablosu hakimdir. Bu pediküllü nevüslerin mevcudiyeti Cogan-Reese sendromu ön tanısına yönelmemize yol açtı.

Lagonowski ve ark. takip ettikleri 25 ICE'li hastayı retrospektif olarak incelediklerinde sadece 8 olgunun (%32) ilk tanıda ICE olarak düşünüldüğünü görmüşlerdir (9). Diğer hastaların ilk tanıları ise Posner-Schlosman sendromu, Kronik hipertansif üveit, Fuch's Endotelial Distrofisi, Herpes simplex keratoüveiti, Akut ve Kronik açık kapanması glokomu ve Relger anomalisi idi. Bu olgulara ancak ESP yapıldıktan sonra ICE tanısı konmuştu. Bu da bize bu sendromun sık görülen klinik tablolar ile kolaylıkla karışabileceğın göstermektedir.

ICE sendromunda endotelial proliferasyon ve migrasyona yol açan faktör kesin olarak bilinmemektedir. Bu klinik tablo ile beraber düşük düzeyde inflamasyonun mevcudiyeti viral etyolojiyi düşündürmektedir. Alvarado ve ark. bu sendromun viral bir köken ile stimüle edilen neoplastik bir transformasyon olduğunu öne sürmüştür (10). Lee ve ark. yaptıkları çalışmada ise, ICE hücreleri ile beraber bol miktarda polimorfonükleer hücreler saptamışlardır. Bu hücrelerin Corneal Endotelial Modulation Faktör (CEMF) ürettiklerini ve sonuçta normal tip IV collagenin, tip I collagene dönüştüğünü ve sonuçta ICE hücrelerinin anormal matrix üretmeye yöneldiklerini öne sürmüşlerdir.

Iridokorneal endotelial sendromun tedavisinde optik sinir hasarını önlemek ve korneal ödemi azaltmak için öncelikle GİB'nin düşürülmesi gerekmektedir. Bizim olgumuzun öncelikle acil tedavi edilmesi gereken

## BİR OLGU NEDENİ İLE COGAN-REESE SENDROMU

sekonder glokomu mevcut idi. Bu olgularda glokomun nedeni dışa akım yollarının endotelial membran ve periferik anterior sinesi ile kapanmasıdır. Bu nedenle tıbbi tedavide öncelikle aköz yapımını azaltan ilaçlar kullanılmalıdır. Yine yapılan çalışmalarda klasik filtran cerrahinin çok başarılı olmadığı gösterilmiştir (2). Trabekülektomi ile açılan internal ostium bir süre sonra endotelial membran ile tıkanmaktadır. Ayrıca olguların genellikle genç olması subkonjunktival fibrozisi de artırmaktadır. Bu nedenle filtrasyon cerrahisine an-timetabolit ilave etmek gerekmektedir. Wright ve ark. bu olgulara 5-fluorourasil (5-FU) uygulamışlar ve 9 olgudan 4 olguda başarılı sonuçlar elde etmişlerdir (3). Biz olgumuza trabekülektomi ile beraber mitomisin C uyguladık. Onüç aylık takip dönemimizde GİB ilaçsız olarak 21 mm Hg altında seyretti.

Sonuç olarak, bu çalışmada bir olgu nedeni ile Cogan-Reese sendromunun klinik ve histopatolojik özellikleri incelendi ve uygulanan trabekülektomi + mitomisin C'nin erken dönemde başarılı olduğu görüldü.

### Kaynaklar

1. Yanoff M. Iridocorneal endothelial syndrome: unification of a disease spectrum. *Surv Ophthalmol* 1979;24:1-21.
2. Wilson MC, Shields MB. A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch ophthalmol* 1989;107:1564-1568.
3. Frangoulis MA, Sherrad ES, Kerr Muir MG, Buckley RJ. Clinical features of the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Ophthalmol Soc LTK* 1986; 104:775-778.
4. Patel A, Kenyon KR, Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Meyer RF, Green WR. Clinicopathologic fetures of Chandler syndrome. *Surv Ophthalmol* 1983; 27:327-344.
5. Scheie HG, Yanoff M. Iris nevus (Cogan-Reese) syndrome. A cause of unilateral glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1975; 93:963-970.
6. Setala K, Vannäs A. Corneal endothelial cells in essential iris atrophy. *Acta ophthalmol* 1979; 57:1020-1022.
7. Lagonowski HC, Sherrad FS, Kerr Muir MG. The posterior cornea I surface in posterior polymorphous dystrophy: A specular microscopical study. *Cornea* 1991,-10(3). 227-32.
8. Bourne W.M. Fuchs dystrophy. *Arch Ophtahlmol* 1982; 100:1952-55.
9. Lagonowski HC, Kerr Muir MG, Hitchings RA. Glaucoma and iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 1992; 110:346-350.
10. Alvarado JA, Murphy CG, Juster R, Hetherington J. Pathogenesis of Chandler's syndrome, Essential iris atrophy and Cogan-Reese syndrome I. alterations of the cornea endothelium. *Invest Ophthalmol Vis Sei* 1986;27:853-856.
11. Lee WR, Marshall GE, Krikness CM. Corneal endothelial cell abnormalities in an early stage of the iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmol* 1994;78:624-631.
12. Kidd M, Hetherington J, Magee S. Surgical results in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:199-201.
13. Wright MM, Grazewsky AL, Cristal SM, Parrish RK. 5-FU after trabeculectomy and the iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology* 1991; 98:314-316.