

۷۲۰۸

وزارت معارف
دانشگاه ملی ایران
دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکتری

موضوع

دیستروفیه‌های قرنیه

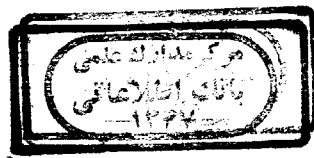
براهنمائی

استاد ارجمند جناب آقای دکتر ملک مدنی

نگارش

کثوم میرصادق زاده هاشمی

سال تحصیلی ۵۴-۱۳۵۳



۷۲۰۸

سوگند نامه پزشکی (اعلامیه ژوئیه/ ۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفه پزشکی را برای خود اختیار میکنم با خود عهد می بندم
که زندگیم را یکسر وقف خدمت به بشریت نمایم .

احترام و تشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و معنوی به
پیشگاه اساتید محترم تقدیم میدارم ، و سوگند یاد میکنم که وظیفه خود را با
وجدان و شرافت انجام دهم .

اولین وظیفه من اهمیت و بزرگ شماری سلامت بیمارانم خواهد بود .
اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم کرد .

همکاران من برادران من خواهند بود ، دین ، ملیت ، نژاد و عقاید
سیاسی و موقعیت اجتماعی هیچگونه تاثری در وظایف پزشکی من نیست
به بیمارانم نخواهد داشت .

من در هر حال به زندگی بشر کمال احترام را مبذول خواهم داشت
و هیچگاه معلومات پزشکی ام را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی بکار
نخواهم برد .

آزادانه و شرافت خود سوگند یاد میکنم ، آنچه را که قول داده‌ام

انجام دهم .

تقديم به :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر ملك مدنی و

دکتر رامین

تقدیم به :

مادر مهربان و سرادگرا م که در پیشرفت من

از هیچگونه کوشش دریغ نکردند .

فهرست مندرجات

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱	• دیستروفیهای قرنیه
۲	• دیستروفیهای که پرده قدامی را مبتلا میکنند
۳	• Meesmann. دیستروفی اپی تلیال ژونیل
۶	Juvenile Familial Epithelial Systrophy of Kraupa.
۷	• Cogan دیستروفی کیستیک اپی تلیال میکروسکوپی
۸	• Bucklers, Reis دیستروفی حلقوی
۱۱	• Koby دیستروفی سطحی رتیکولر
۱۲	• دیستروفیهای که از اول استرومای قرنیه را مبتلا میکنند
۱۶	• Groenouw دیستروفی گرانولر نوع یک
۲۴	• دیستروفی شبکه ای
۳۰	• Groenouw Fehr نوع دوم دیستروفی ماکولر
۳۴	The Crystalline Dystrophy of Schnyder.
۳۸	• Pillat دیستروفی پارانشیماتوز

- ۳۹ The Central Cloudy Dystrophy of Francois.
- ۴۰ The Central Speckled Dystrophy of Francois and Neetens.
- ۴۳ The Marginal Crystalline Dystrophy of Bietti.
- ۴۴ The Progressive Corneal Dystrophy of Waardenburg and Jonkers .
- ۴۴ The Deep Filiform Dystrophy of Maeder and Danis.
- ۴۶ The Deep Punctate Dystrophy of Franceschetti.
- ۴۷ دیستروفیهائی که اصل "پرده خانگی" را مبتلا میکنند .
- ۴۷ Cornea guttata.
- ۵۳ The Posterior Polymorphus Dystrophy of Schlichting.
- ۵۵ Annular Heredo Dystrophy of the Corneal Endothelium .
- ۵۵ Combined Oedematous Dystrophies .
- ۵۶ The Combined Dystrophy of Fuchs.

د یستروفیهای قرنیه :

د یستروفیهای قرنیه ممکن بصورت د ژنرسانس ماد زادی قرنیه باعلت

نامعلوم ود و طرف پیدا شوند . گاهی اوقات د موقع تولد ظاهر میشوند اما

بیشتر اوقات د اولین یادومین دهه عمر و گاهی د یرتر ظاهر میشوند ضایعات

ممکن است ثابت بوده یا بتدریج د رستاسر عمر پیشرفت کنند از مشخصات

د یستروفیها اینستکه د رحدود سنی مشابه ظاهر میشوند تکامل آنها د ریین

اعضای یک خانواد همانند یکدیگر است . بدنبال اظهار نظر Francesche-
tti

و Forni (۱۹۵۰) میتوان برحسب محلی از قرنیه که ضایعه اصلی

د آن ایجاد میشود بترتیب زیر تقسیم کرد .

۱- د یستروفی هائی که بیشتر پرده محدود کننده قدیمی رامبتلا میکنند .

۲- د یستروفی های استرومای قرنیه .

۳- د یستروفی هائی که پرده محدود کننده خلفی را گرفتار میکنند .

۴- د یستروفی هائی که ترکیبی از سه نوع فوق میباشد .

بهرحال باید بخاطر داشت که یک ضایعه که بطور سطحی شروع میشود ممکن

است عاقبت نسوج عمیقتر را گرفتار کند و ضایعه ای که ابتدا د راستروما مشاهده

میشود میتواند بهر يك از پرده های محدود کننده گسترش یابد .

۱- دیستروفیهائی که پرده قدامی را مبتلا میکنند :

چندین بیماری دیستروفیک که ابتدا پرده های تلیوم و پرده بومن را مبتلا

میکند قبلاً شرح داده شده اند مثل -Dystrophic-recurrent-

Erosion که شیوع ارش در آن ممکن است قابل ملاحظه باشد (۶ نسل

متوالی Franceschetti (۱۹۲۸) whorl like

dystrophy یا دیستروفی حلقه ای شکل

(۹۱۰)

(Cornea verticillata) که ممکنست بصورت يك ضایعه

مادرزادی پیدا شود .

Mosaic Dystrophy of Vogt (۱۹۳۰) که گرچه معمولاً يك

تغییر در ران پیری است ممکنست بطور خانوادگی در سن کم ایجاد گردد .

Band-shaped Keratopathy که گرچه معمولاً " یلنتغییرد ژنراتیو

ثانوی است ولی ممکنست گاهی اختصاصاً " اولیه و شیوع خانوادگی داشته -

باشد . از انواع قابل توجه دیگر دیستروفیهائی بنام های Meesmann

Reis و Cogan و Kraupa و

Koby و

الف — دیستروفی این تلیال ژونیل : Meesmann

این نوع دیستروفی اولین بار توسط Meesmann (۱۹۲۸)

شرح داده شد که بعداً "خصوصیت ارش غالب آن (Meesmann)

و (Wilke) (۱۹۳۹) در بررسی سه خانواده ثابت شد.

این طریق انتقال از آن بعد بقدر کافی توسط افراد زیرتاء عید گردیده —

(Bock ۱۹۴۱ ، Burki ۱۹۴۶ ، Stocke)

و Holt ۱۹۵۴ ۲۰ نفر در ۴ نسل Kuwabara

، Ciccarelli ۱۹۶۴ ، ۹ نفر در سه نسل Irwin و Pinsky

۱۹۶۴ (چهار نفر در ۲ نسل) (شکل ۸۵۹) بیماری معمولاً "در اولین

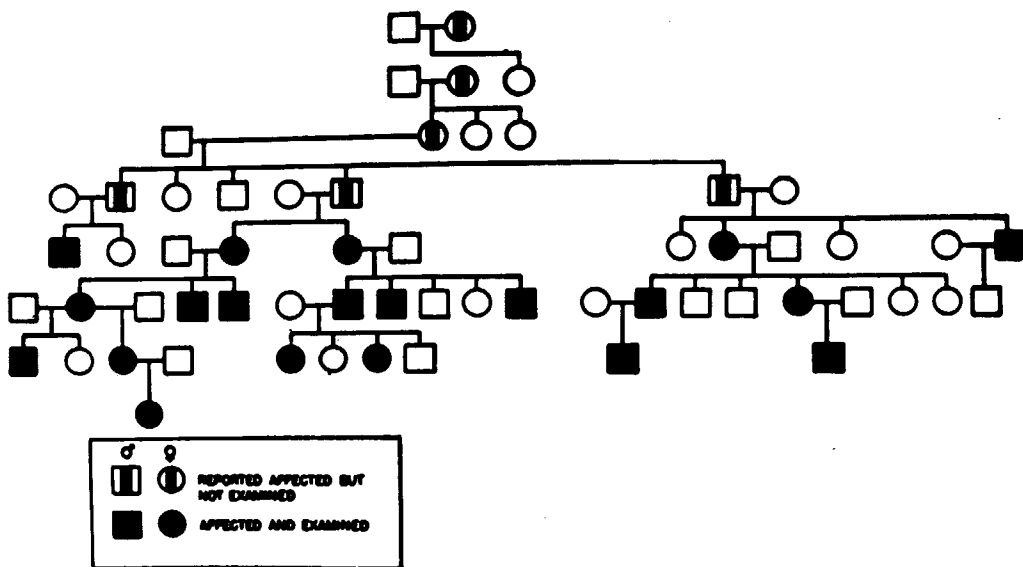


FIG. 859.—MEESMANN'S DYSTROPHY.

Autosomal dominant heredity (after Stocker and Holt, 1954).

یاد و مین سال عمر پیدا میشود و با نشانه های تحریک خفیف شروع میشود .
 تغییرات قرنیه خیلی کم فقط با بزرگنمان دیده میشوند . این تغییرات —
 عبارتند از تعداد زیادی که ورتهای نقطه‌ای ظریف که در اپی تلیوم و گاهی
 در پرده بومن پیدا میشوند در انعکاس نور بصورت وزیکولهای ظاهر میگرددند
 (شکل ۸۶۰) این کدورتها در روی قرنیه خیلی منتشرند و تمایل به ناحیه
 بین شکاف پلکی دارند که از آنجا تا لب گسترش می یابند قسمتهای فوقانی و
 تحتانی قرنیه تمایل به سالم ماندن دارند (Etienne , Paufique
 ۱۹۵۰) گاهی توزیع ضایعه قطعه ای و قرینه است و ریع نازال —



**FIG. 860.—MEESMANN'S
 DYSTROPHY
 (after A. Meesmann and
 F. Wilke).**

تحتانی Franceschetti و Streiff ۱۹۴۰ نیمه تحتانی
 قرنيه Crespi - Jaume (۱۹۴۸) ، در موارد پیشرفته
 انتشار حلقه‌ای شکل کدورتها مشاهده گردیده که مشابه وضعی است که
 در Cornea - verticillata دیده میشود (Mees -
 mann ، ۱۹۳۹ ، Burki ۱۹۴۶) . در مرحله بعدی
 نامنظمی هائی در سطح قرنيه ممکن است پیدا شود و ممکنست حملات مکرر
 التهابی مشاهده گردد که منجر به ایجاد اسکار در قرنيه میشود (Mees -
 mann ۱۹۳۹) . دید بیمار هیچوقت خیلی مختل نمیشود مگر در
 افراد پیر که در آنها برای بازگشت دید ممکنست پیوند قرنيه لازم شود یا وقتی که
 حملات آماسی شدید بوده اند . از نظریات شناسی ضایعه اصلی محدود
 به اپی تلیوم میباشد که تشکیل شده از واکوئل در سلول های ملتحمه که پر از
 گلیکوژن اند (Meesmann و Wilke ۱۹۳۹) با کیستهای
 محتوی مواد سلولی در ژنره . (Kuwabara و Ciccarelli
 ، ۱۹۶۴) ، Stocker و Holt (۱۹۵۴) -
 جوانه های پایه داریرا شرح دادند که از پرده بازان بداخل اپی تلیوم

امتداد می یابند و با PAS رنگ میگیرند در حالیکه پرده بومن سالم

میباند (شکل ۲-۸۶۱) ، جالب توجه است که یک ماده شبیه گلیکوژن -

مسئول Cornea - verticillata است (Vogels

(۱۹۳۱) ، Franceschetti و Forni (۱۹۵۰)

عقیده داشتند که موارد شرح داده شده توسط Rollet (۱۶۳۳)

(پنج نفر در نسل) و Pameiger (۱۹۳۵) (پنج نفر در

۲ نسل) شبیه مواردی هستند که توسط Meesmann شرح -

داده شده اند . درمان معمولاً " لا زم نیست تا موقعی که ناتوانی دید مختصر

است ولی وقتی که تغییرات بقدری پیش بر روند که دید را بعداً خراب کند

از پیوند Lamellar نتایج خوبی حاصل شده است (Stocker

و Holt ۱۹۵۴) .

ب -

Juvenile Familial epithelial dystrophy of
Kraupa.

یک نوع دیستروفی اپی تلیال توسط Kraupa شرح داده شده -

(۱۹۳۴) که بزودی بعد از تولد شروع میشود و مشخص میگردد با پیدایش

وزیکولهای ظریف مقعد در این تلیوم قرنیه بطوریکه نسج قرنیه منظاره —

(Matt) یا حصیری بخود میگیرد . تغییرات این تلیال همراه با

گذرت مختصر پارانشیم است این بیماری بصورت ارش و معتقدند که ژن —

منتقل کننده آن مغلوب است .

(Kraupa ۱۹۳۴ Curin ۱۹۲۷ ، Motolese)

، ۱۹۳۸ ، Strazzi ۱۹۵۲ ، El-Arabi ۱۹۵۳) .

گرچه تردید وجود دارد که این بیماری دارای Nosological entity

باشد .

ج — دیسترونی کیستیک اپی تلیال میکروسکوپی Cogan :

یکنوع خاص دیسترونی اپی تلیال قرنیه که ممکنست نسبتاً " شایع باشد ولی

اغلب بعلت پیدایش ناگهانی نادریده میماند بوسیله Cogan و همکارانش

شرح داده شده (۱۹۶۴)

تمام موارد مشاهده شده در زمان بالغ سالهدون اشارتی آشکارخ داده اند .

این بیماری مشخص میگردد با تعداد متغییری که ورت های خاکستری کوچک که

تقریباً " بطور قرینه در هر دو چشم در ناحیه مردمک پیدا میشوند . این کدورتها

در اثر پیدایش کیستهای داخل اپی تلیال محتوی مواد کراتی نیزه توأم با دوتا شدن پرده بازال است که خود را مابین لایه های اپی تلیال قرار میدهند . این ضایعات در مدت چند سال پیدامیشوند و از بین میروند و اثری از خود نمی گذارند و همراه اختلال یا علائم بینائی نیستند . مگر استثنائاً یک تحریک خفیف مثل تحریک ناشی از جسم خارجی .

د - دیستروفی حلقوی Bucklers, Reis :

در ۱۹۴۹ Buckler گزارشی در مورد چهار نسل متوالی یک خانواده انتشار داد که بعضی اعضای این خانواده ها قبلاً توسط Reis (۱۹۱۷) شرح داده شده بودند (شکل ۸۶۳) و ملاحظه کرد که

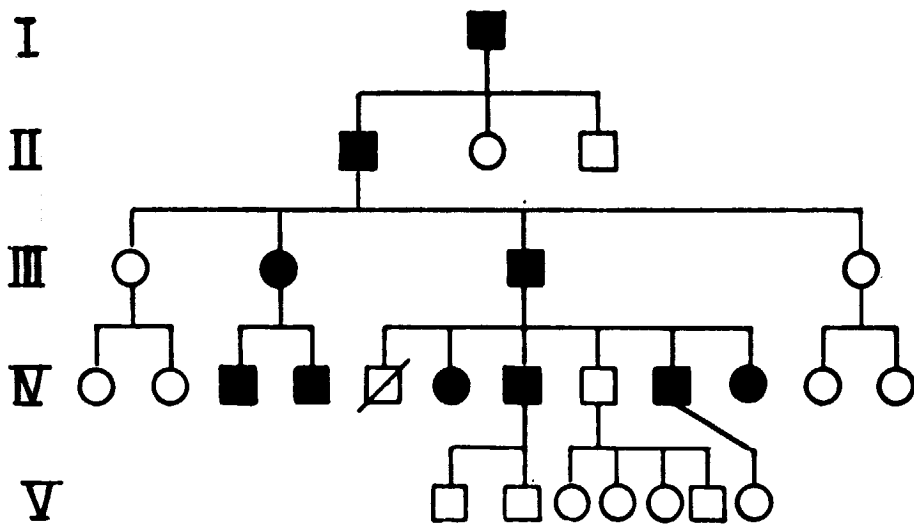


FIG. 863.—ANNULAR DYSTROPHY.
Dominant heredity (after M. Bücklers, 1949).

این دیستروفی بطور اولیبه لایه سوم صدمه میزند و شاید بتوان گفت که فرم تغییر یافته دیستروفی Lattice است . شروع ضایعه اغلب حاد بوده و در حدود پنج سالگی شروع میشود باحالات دردناک که چند هفته طول میکشد و تمایل به عود سالیانه دارند (تا حدود بیست سالگی عود میکند) در نتیجه این حملات تکدورت قرنیه همراه با تفلس اپی تلیوم پیدا میشود . بعد از این سن حملات آماس متوقف میگردد ولی که ورت بتدریج پیش میرود . معمولاً در پنجمین دهه زندگی حملات دردناک همراه با آروزیون های اپی تلیوم و

زخم های وسیع که تا حدی مشابه کراتیت Neuroparalytic

است (Franceschetti و Forni ۱۹۵۰) و باعث

ناراحتی شدید بیمار میشود .

از نظر بالینی سطح قرنیه ناصاف است و در نسج آن کدورت منتشر بنظر میرسد که شبیه شیشه مذاب است بدون اینکه اختلال زیادی از نظر شفافیت وجود باشد

(شکل ۵ - ۸۶۴) .

کدورتها بفرم های نقشه ای شکل نامنظم اند و دارای نوارهای نخعی شکل سفید ظریفند که اغلب بفرم حلقوی تنظیم گردیده اند . این تغییرات به پردیوم