

Degeneración marginal de Terrien

Terrien marginal degeneration

Alexeide Castillo Pérez, Zaadía Pérez Parra, Silvia López Hernández, Zulema Gómez Castillo, Keyly Fernández García, Madelyn Jareño Ochoa

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La degeneración corneal marginal de Terrien es una enfermedad ocular rara, generalmente bilateral y asimétrica, caracterizada por el adelgazamiento marginal de la córnea. Presentamos una paciente de 58 años quien asistió a consulta por lagrimeo y en la biomicroscopia mostraba adelgazamiento y opacidad marginal circunferencial en 360° con línea bien diferenciada de depósitos lipoideos y vascularización periférica nasal. En las imágenes de Scheimpflug se observó espesor corneal central conservado con adelgazamiento periférico. El mapa paquimétrico mostró valores inferiores en la zona nasal que correspondía con áreas de mayor valor queratométrico en el mapa de curvatura y con el área de mayor adelgazamiento por biomicroscopia. Por las características descritas se trata de una degeneración marginal de Terrien. Esta es una enfermedad de curso lento y progresivo, sin afectación de la córnea central, por lo que su pronóstico, en general, es bueno. Aquellos casos en los que se produce descemetocèle o perforación periférica pueden necesitar una queratoplastia periférica lamelar penetrante.

Palabras clave: degeneración; adelgazamiento corneal; depósitos lipoideos.

ABSTRACT

Terrien marginal corneal degeneration is a rare eye disease, generally bilateral and asymmetrical, which is characterized by marginal attenuation of the cornea. Here is a 58 years-old patient, who attended the doctor's office for lachrymation; the biomicroscopy evinced corneal attenuation and 360° circumferencial marginal opacity with a well differentiated line of lipid deposits and peripheral nasal vascularization.

Scheimpflug camera images showed a preserved central corneal thickness with peripheral attenuation. The pachymetric map showed lower values in the nasal area coinciding with areas of higher keratometric value in the curvature map and with the area of greater attenuation according to biomicroscopy. Due to the described characteristics, it has to do with Terrien´s Marginal Degeneration. This is a slow progressive disease, with no effect for the central cornea, so its prognosis is generally good. In those cases where the disease causes decemetocele or peripheral perforation, the patient may need penetrating lamellar peripheral keratoplasty.

Key words: degeneration; corneal attenuation; lipid deposits.

INTRODUCCIÓN

La degeneración corneal marginal de Terrien (DMT) es una enfermedad ocular rara, generalmente bilateral y asimétrica, caracterizada por el adelgazamiento marginal de la córnea.¹ Consiste en un adelgazamiento corneal progresivo que comienza superiormente con una excavación periférica con un infiltrado lipídico en un borde central y vascularización en su base. El epitelio que lo recubre está siempre intacto. Esta alteración corneal suele afectar más a varones que a mujeres, con edades situadas entre los 30 y 40 años. Es una enfermedad de curso lento y progresivo, sin afectación de la córnea central, por lo que su pronóstico es en general bueno.²

Es asintomática en la mayoría de los casos, aunque puede referirse fotofobia y menos frecuentemente lagrimeo y dolor. La pérdida de visión no es un síntoma frecuente. En algunas ocasiones el adelgazamiento se asocia con inflamación recidivante, epiescleritis o escleritis. La vascularización superficial condiciona un adelgazamiento corneal y ectasia corneal, que produce astigmatismo y disminución de la agudeza visual.

La indicación de una queratoplastia se realiza en períodos avanzados de la enfermedad por descemetocele o perforación corneal periférica o en caso de que el astigmatismo provoque reducción importante de la visión. Otros estudios ensayan nuevas técnicas, como la queratectomía periférica.² Estudios histológicos señalan que la DMT afecta sobre todo al estroma y mantiene el epitelio, la membrana de Descemet y el endotelio generalmente conservados. Se observa tejido conjuntivo vascularizado con degeneración fibrilar e infiltración grasa de las fibras de colágeno.^{2,3} En algunos pacientes pueden ser útiles los antiinflamatorios, sobre todo en aquellos casos sintomáticos. Según la forma de presentación se pueden utilizar diferentes técnicas de queratoplastias periféricas, lamelares o penetrantes.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 58 años quien asistió a consulta por lagrimeo en ocasiones y fue remitida a consulta de córnea por lesión corneal periférica. No refiere antecedentes de enfermedad sistémica u ocular. Al examen oftalmológico encontramos agudeza visual sin corrección de 0,5 en el ojo derecho (OD) y 0,4 en el

ojo izquierdo (OI), y mejor corregida de unidad en ambos ojos. La tensión ocular de 18 mmHg en OD y 17 mmHg en OI. La refracción: OD +1,75 -0,50 x 40 y OI: +1,75 -0,50 x 90. Los valores de queratometría media OD: 44,25 x 110/44,00 x 20 y en OI: 44,75 x 180/44,00 x 90. A la biomicroscopia en ambos ojos presentaba adelgazamiento y opacidad marginal circunferencial en 360° con línea bien diferenciada de depósitos lipoideos y vascularización periférica nasal (Fig. 1).

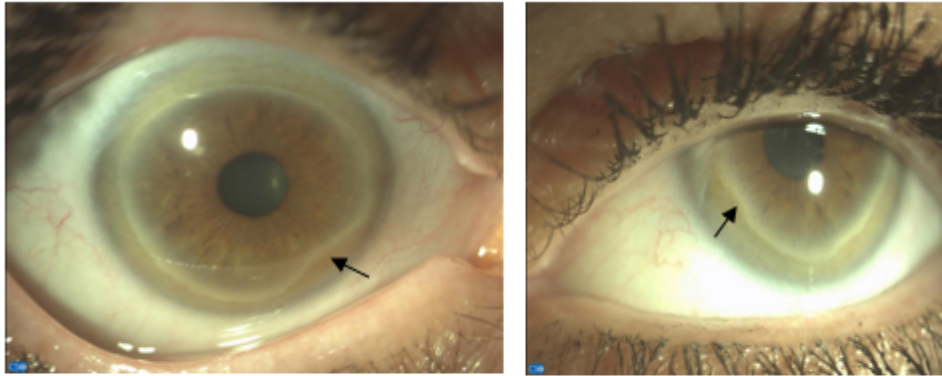


Fig. 1. En ambos ojos se observa opacidad marginal circunferencial con depósitos lipoideos y adelgazamiento corneal con foco de avance nasal inferior y vascularización periférica nasal.

Se indicó tomografía corneal por Oculus Pentacam y se observó en las imágenes de Scheimpflug espesor corneal central conservado con adelgazamiento periférico (Fig. 2). El mapa paquimétrico mostró valores inferiores en la zona nasal que correspondió con áreas de mayor valor queratométrico en el mapa de curvatura y con el área de mayor adelgazamiento por biomicroscopia.

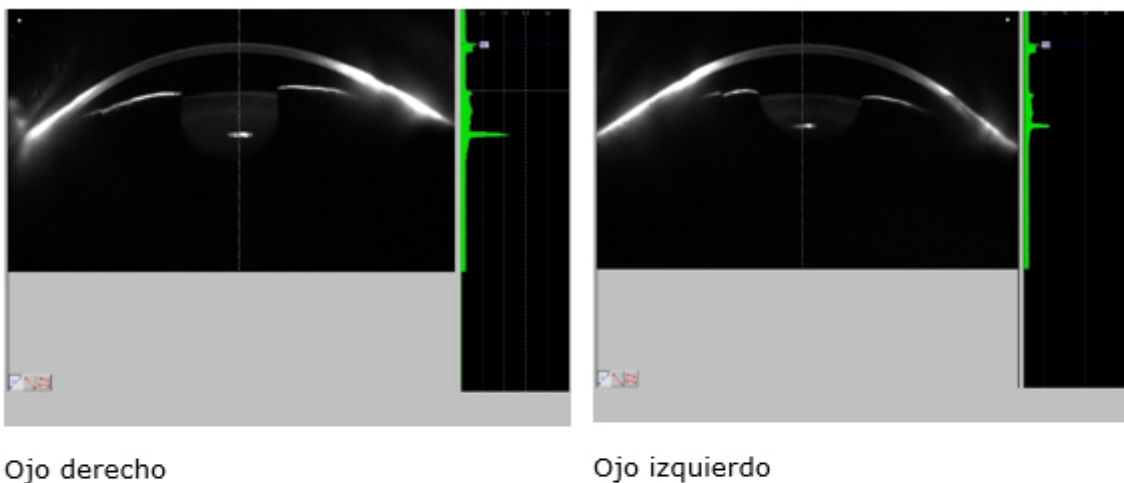


Fig. 2. Oculus Pentacam: Adelgazamiento corneal periférico observado por imágenes de Scheimpflug.

DISCUSIÓN

Las distrofias corneales constituyen un grupo de enfermedades muy relacionadas, pero cada una con elementos específicos que nos permiten caracterizar y diferenciar

unas de otras.² Nuestra paciente acudió a consulta de córnea por lagrimeo y posteriormente se mantuvo asintomática. La mitad de los pacientes diagnosticados con una DMT son asintomáticos y el déficit visual se produce en algunos casos cuando el astigmatismo progresa décadas después del inicio de la enfermedad. Una parte de los pacientes presentan episodios de fotofobia y lagrimeo y más raramente dolor ocular. En un 20 % de los casos se asocia a pseudopterigion. La sensibilidad corneal disminuye en el surco, pero se conserva en el centro.⁴

La ausencia de antecedentes familiares y la localización periférica son rasgos importantes que apoyan el diagnóstico de degeneración corneal. Planteamos una degeneración marginal de Terrien por su bilateralidad, simetría, evolución lenta y presentación después de la cuarta década de la vida. Se suman a esto las características específicas de las alteraciones corneales, las cuales apoyan el diagnóstico. A pesar de que se reporta con mayor frecuencia en el sexo masculino con una relación de 3:1, algunos estudios encuentran mayor frecuencia del sexo femenino sobre todo en las formas con síntomas inflamatorios, como ocurre en nuestro caso.⁵

Según la literatura, el adelgazamiento corneal se produce fundamentalmente en los cuadrantes nasales superiores. En nuestra paciente se localizó de manera más marcada en el cuadrante nasal-inferior. *Francois* describió la opacidad marginal similar a un gerontoxon con vascularización periférica, el surco marginal, la ectasia marginal y la ectasia generalizada como diferentes estadios de la enfermedad.² La paciente de nuestro reporte presenta una opacidad marginal similar a un gerontoxon que podemos describir como un fino punteado gris-amarillento que afecta todo el espesor corneal con un diámetro de 1-3 mm, separado del limbo por una estrecha zona transparente y acompañado de vascularización superficial. El adelgazamiento es leve y periférico a la línea de depósitos lipoideos. Por la edad y la evolución puede tratarse de una DMT no evolucionada o estacionaria.

La paciente mantenía buena agudeza visual corregida con pequeño defecto refractivo, por lo que indicamos lentes aéreas y seguimiento periódico en consulta. La mayoría de los pacientes afectados mantienen buena visión hasta períodos muy avanzados de la enfermedad. En otros, el adelgazamiento corneal progresivo conlleva un aumento del astigmatismo, por lo que es necesario corregir con lentes de contacto gas permeable o queratoplastia lamelar o penetrante, anular en muchos casos por perforación corneal.⁶

La topografía muestra un área central poco afectada y curvaturas máximas hacia el área de la ectasia. En la mayoría de los estudios el área central está poco afectada y puede presentarse un cilindro en bucle que apunta hacia el meridiano de la ectasia. Sobre la propia ectasia, la curvatura es máxima con gran compresión de las miras.⁷ El mapa paquimétrico muestra zonas con disminución del grosor corneal normal que coincide con las áreas más delgadas en la biomicroscopia con valores inferiores a los del centro corneal. En las imágenes de Scheimpflug que se obtuvieron con el Pentacam de Oculus se observa la zona de adelgazamiento corneal periférico descrito. También diferentes estudios de casos reportan resultados similares tanto en el mapa paquimétrico como en las imágenes de Scheimpflug.⁸

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el queratocono o el queratoglobos, así como con la degeneración marginal pelúcida y la úlcera de Mooren. En la degeneración marginal pelúcida el avance de la ectasia es sectorial, mientras que en la DMT es circunferencial y en la primera no se producen depósitos de lípidos que son constantes en la DMT. En la úlcera de Mooren no se respeta el limbo y la progresión es mucho más rápida; el epitelio está ulcerado, mientras que en la DMT el epitelio se encuentra íntegro,² como en nuestra paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Academy of Ophthalmology. Cornea and external disease (basic and clinical science course). EE.UU.: American Academy of Ophthalmology; 2011.
2. Barraquer Rafael I, De Toledo MC, Torres E. Distrofía y degeneraciones corneales. Barcelona: Espaxs; 2004.
3. Vejdani AH, Khakshoor H, McCaughey MV. Partial and total Descemet's detachments in a patient with severe Terrien's marginal degeneration and juvenile idiopathic arthritis. Case Report in Ophthalmological Medicine; 2014 [citado 4 de marzo de 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/279491>
4. Zarei-Ghanavati S, Javadi MA, Yazdani S. Bilateral Terrien's marginal degeneration and posterior polymorphous dystrophy in a patient with rheumatoid arthritis. Ophthalmic Vis Res. 2012; 7: 60-3.
5. Krachmer J, Mannis M, Holland E. Cornea. Textbook of ophthalmology. St. Louis: Elsevier-Mosby; 2005. p. 645-50.
6. Cheng CL. Compressive c-shaped lamellar keratoplasty. Ophthalmology. 2005; 112(3): 42-30.
7. Fernández M. Scanning slit topography: Diagnostic boon in presumed unilateral Terrien's marginal degeneration. Cont Lens Ant Eye. 2011; 34: 282-6.
8. Centro Mexicano de Córnea y Cirugía Refractiva. Córnea médica. México DF: Elsevier; 2015. p. 125-30.

Recibido: 6 de febrero de 2017.

Aprobado: 20 de febrero de 2017.

Alexeide Castillo Pérez. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: alexcastillo@infomed.sld.cu