



"VERITATIS LUX OCULO INSERVIENS"

Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es/mexoftalmo



CASO CLÍNICO

Degeneración marginal de Terrien atípica bilateral



Neisy Bernal Reyes^{a,*}, Alejandro Arias Díaz^b y Luis Eduardo Camacho Rangel^c

^a Especialista de I grado en Medicina General Integral y Oftalmología, Diplomado en Manejo Clínico Quirúrgico de Enfermedades Corneales y Cirugía Refractiva y Catarata, Máster en Longevidad Satisfactoria, Miembro Sociedad Cubana de Oftalmología

^b Especialista de I grado en Medicina General Integral y Oftalmología, Aspirante a investigador, Diplomado en Manejo Clínico Quirúrgico de Enfermedades de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo, Miembro Sociedad Cubana de Oftalmología

^c Médico general, Residente de III año de Oftalmología, ICO Ramón Pando Ferrer

Recibido el 19 de enero de 2016; aceptado el 22 de marzo de 2016

Disponible en Internet el 31 de mayo de 2016

PALABRAS CLAVE

Degeneración marginal de Terrien

Resumen

Objetivo: Reportar un caso de un paciente con una degeneración marginal de Terrien atípica por su localización.

Reporte de caso: Se reporta un caso de un paciente masculino de 80 años con una degeneración marginal de Terrien, con el ojo derecho en el estadio de opacidad marginal similar a un gerontoxon sin vascularización, y en el ojo izquierdo en el estadio de surco marginal, localizada en el sector inferior en ambos ojos.

Conclusiones: La degeneración marginal de Terrien es una enfermedad rara de etiología desconocida, que típicamente es de localización superior nasal, por lo que se reporta un caso de degeneración marginal de Terrien atípica localizada en ambos ojos del mismo paciente en el sector inferior.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Terrien's marginal degeneration

Atipic bilateral Terrien's marginal corneal degeneration bilateral

Abstract

Objective: To present a case of bilateral atipic Terrien's marginal degeneration.

Case report: It is present a case of masculine patient that have 80 years old with Terrien's Marginal Degeneration, in the right eye the disease is in the marginal opacity similarly to gerontoxon without vascularization and in the left eye in marginal groove, localized in inferior sector in 2 eyes.

* Autor para correspondencia. Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer. Calle 76 # 3104 e/31 y 41. Marianao. Habana. Cuba. Teléfono: +53 7 265 4800; ext. 883.

Correo electrónico: neisyb@horpf.sld.cu (N. Bernal Reyes).

Conclusions: Terrien's marginal degeneration it is a rare disease with unknown etiology that it is topic localized in upper nasal sector, for this reason we report an atipic Terrien's marginal degeneration localized in the inferior sector in 2 eyes of a patient.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

En 1900 Terrien¹ fue el primero en describir la enfermedad, con subsiguientes aportes de Von Arlt² y Trumpy³. Aunque se reportaba como una enfermedad infrecuente en 1936 Francois² reporta unos 130 casos. Aún por muchos autores es considerado un desorden raro de etiología desconocida que puede presentarse a cualquier edad^{4,5} pero se presenta más a menudo entre los 20 y los 40 años⁵⁻⁸. Generalmente es más frecuente en hombres⁴.

Es considerada por algunos una degeneración corneal⁶, por otros una alteración ectásica de la córnea periférica⁵. Se caracteriza clínicamente por un adelgazamiento progresivo periférico corneal⁶. Clásicamente se describe bilateralmente, aunque asimétrica, incluso con diferencia de décadas entre un ojo y otro⁵⁻⁸.

Francois definió la enfermedad en 4 estadios: opacidad marginal similar a un gerontoxon con vascularización periférica, surco marginal, ectasia marginal y ectasia generalizada⁵.

Ha sido clasificada en 2 tipos: una forma estacionaria que se presenta en ancianos y una forma inflamatoria en pacientes jóvenes⁶, esta última reportada como más frecuente en mujeres en algunas series de casos publicados⁵.

Presentación del caso

Paciente masculino de 80 años con antecedentes de salud general y ocular anterior que acude por ardor y disminución de la visión en ojo izquierdo (OI).

Al examen oftalmológico se observa:

Ojo derecho (OD):

Anexos: sin alteraciones.

Segmento anterior: córnea con fino punteado gris-amarillento en forma anular en sector temporal inferior (desde hora 6 hasta hora 8) de $\pm 1-2$ mm de ancho con adelgazamiento, separado del limbo por una zona estrecha de córnea transparente.

Medios: cámara anterior formada. Opacidad del cristalino según sistema de LOCS III: NO 3, NC 3⁹.

Fondo de ojo: Se logra observar por periferia con limitaciones e impresiona excavación de 0.2 con anillo neurorretiniano conservado, vasos con adecuada distribución y buen calibre, buen brillo foveal (fig. 1).

Al año la imagen biomicroscópica del OD no presentaba prácticamente variación como se observa en la figura 2.

OI:

Anexos: sin alteraciones.

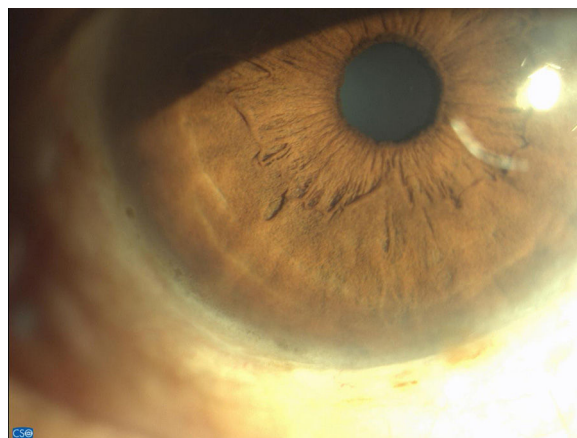


Figura 1 Imagen biomicroscópica de OD con lámpara de hendidura con cámara CSO Digital vision.

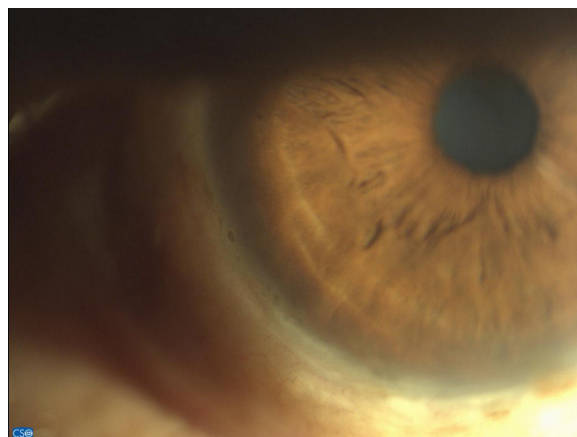


Figura 2 Imagen biomicroscópica de OD al año con lámpara de hendidura con cámara CSO Digital vision.

Segmento anterior: córnea con adelgazamiento corneal periférico en todo el sector inferior en forma de semiluna (desde hora 5 a hora 8), borde central más elevado que el borde periférico del adelgazamiento, entre el limbo y la banda opaca, vasos sanguíneos radiales y con anastomosis que llegan hasta el borde central del surco, tejido fibroso más grueso hacia el limbo. Epitelio intacto sobre toda la lesión.

Medios: cámara anterior formada. Opacidad del cristalino según sistema de LOCS III: C5⁹.

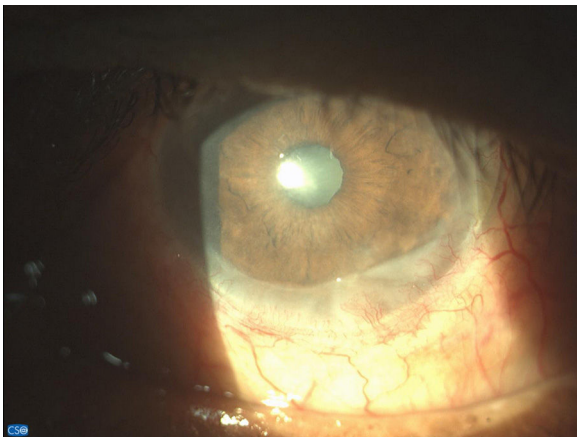


Figura 3 Imagen biomicroscópica de OI con lámpara de hendidura con cámara CSO Digital vision.

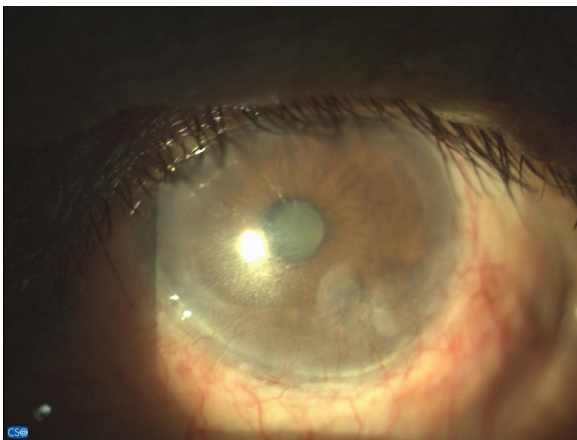


Figura 4 Imagen biomicroscópica de OI al año con lámpara de hendidura con cámara CSO Digital vision.

Fondo de ojo: no se puede observar por opacidad del cristalino (fig. 3).

Al año la imagen biomicroscópica del OI había sufrido variación como se observa en la figura 4, ya que la neovascularización había avanzado más hacia la zona central corneal.

Se realizan exámenes complementarios:

En OD la agudeza visual sin corrección era de 80 VAR según las Cartilla de LogMar y la agudeza visual mejor corregida de 85 VAR, con una refracción dinámica de $+0.50-2.50 \times 85^\circ$, tensión ocular de 19 por tonómetro de aire, queratometría para K2 de 47.00 dioptrías queratométricas (D) y para K1 de 45.75 D por autorrefractor de la firma NIDEK® RKT-7700, cámara anterior de 3.04, grosor del cristalino de 4.28, longitud axial de 22.10 mm por biómetro ultrasónico CineScan S de la firma Quantel Medical®, ya que al IOL Máster no registra, debido a la pobre agudeza visual. La densimetría media del cristalino medida por imágenes de Scheimpflug mediante Pentacam® era del 21.3%.

En el OI la agudeza visual sin corrección era de 55 VAR y la agudeza visual mejor corregida de 55 VAR que no mejora con la corrección, con una medición por autorrefractor de $-0.50-2.00 \times 100^\circ$, tensión ocular de 18 por tonómetro de aire, queratometría para K2 de 48.25 D para K1 de 46.00 D

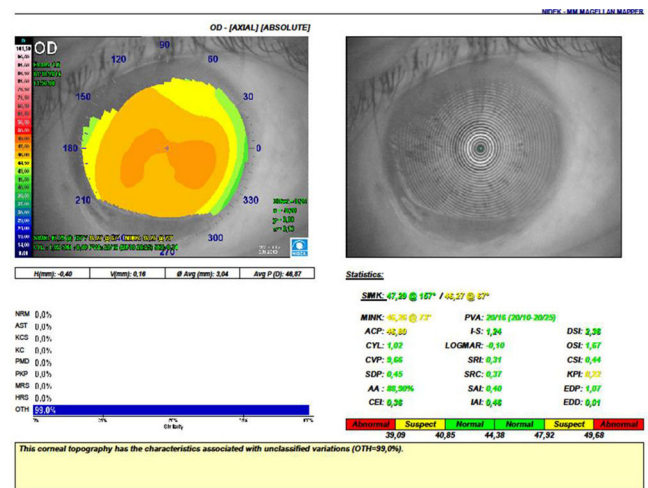


Figura 5 Topografía de OD con topógrafo Magellan de Nidek®.

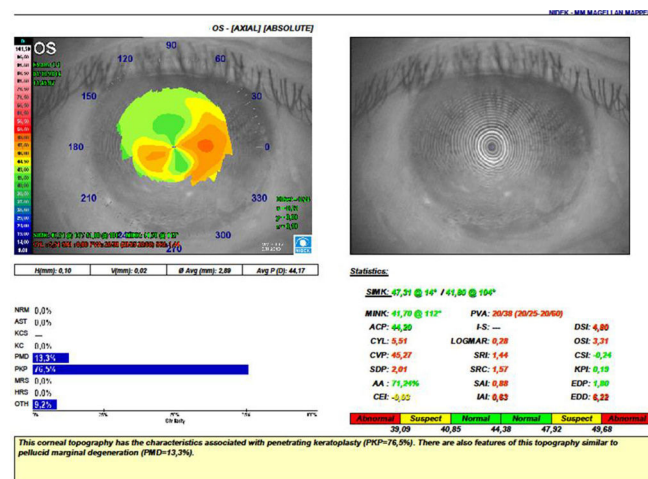


Figura 6 Topografía de OI con topógrafo Magellan de Nidek®.

por autorrefractor de la firma NIDEK® RKT-7700, por cámara anterior de 2.81, grosor del cristalino de 4.94, longitud axial de 22.04 por biómetro ultrasónico CineScan S de la firma Quantel Medical®, ya que al IOL Máster no registra, debido a la pobre agudeza visual. La densimetría media del cristalino medida por imágenes de Scheimpflug mediante Pentacam® era del 38.5%.

La microscopia endotelial realizada con microscopio endotelial de no contacto Konan Noncon Specularmicroscope V de la NIDEK® mostró el siguiente resultado:

	OD	OI
CD	2127	2209
SD	121	133
CV	25	32
Hex	55	56
Paquimetría	615	606

La topografía por Magellan reveló las imágenes reflejadas en las figuras 5 y 6)

En este paciente, en la topografía del OD se aprecia en el mapa axial un astigmatismo de 1.02 D, contra la regla

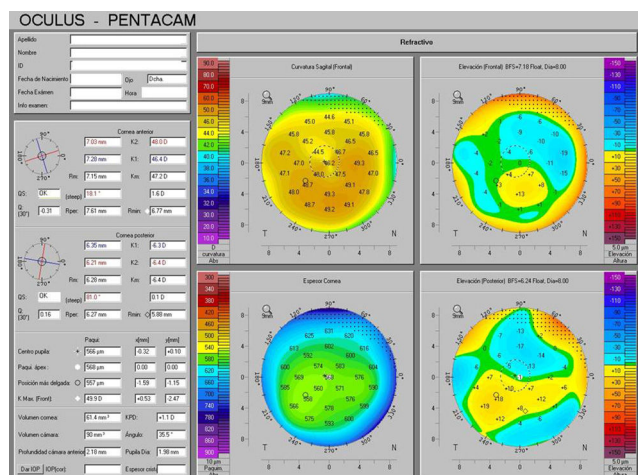


Figura 7 Cuatro mapas refractivos del OD con el Pentacam® de Oculus.

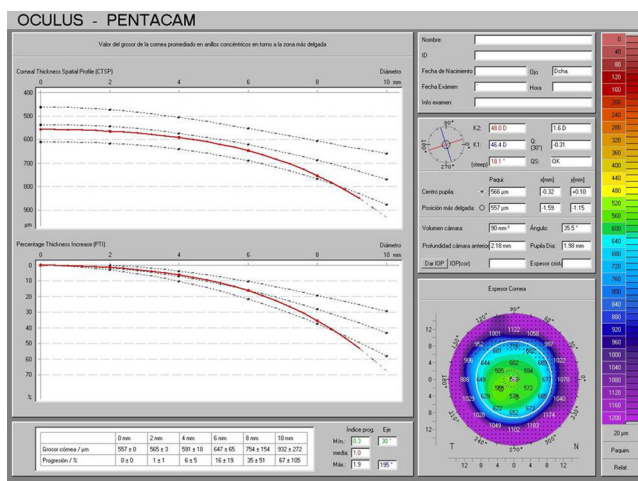


Figura 8 Mapa paquimétrico de OD con el Pentacam® de Oculus.

asimétrico con desviación de ejes, utilizando la nomenclatura descrita por Rabinowitz para describir los patrones topográficos¹⁰. En el OI en la imagen de los discos de plástico se observa la severa distorsión existente en el sector inferior, en el mapa axial se observa un astigmatismo topográfico de 5.51 D, en contra de la regla asimétrico con ejes sesgados.

Las imágenes de Scheimpflug que se obtuvieron con el Pentacam® de Oculus fueron las reflejadas en las figuras 7-10).

La tomografía corneal mediante imágenes de Scheimpflug en el OD mostró una queratometría en el meridiano más curvo de 48.0D y en el más plano de 46.4D, cilindro de 1.6. En los mapas de elevación anterior y posterior paracentral inferior se halla una elevación de +13 y +19 respectivamente, los mapas paquimétricos mostraron en OD una paquimetría en el centro de la pupila de 566 μm , en el ápex de 568 μm , en el punto más delgado de 557 μm , un índice de progresión paquimétrico medio de 1.0 y máximo de 1.9.

El OI mostró una queratometría en el meridiano más curvo de 46.9 D y en el más plano de 43.5 D, cilindro de 3.4.

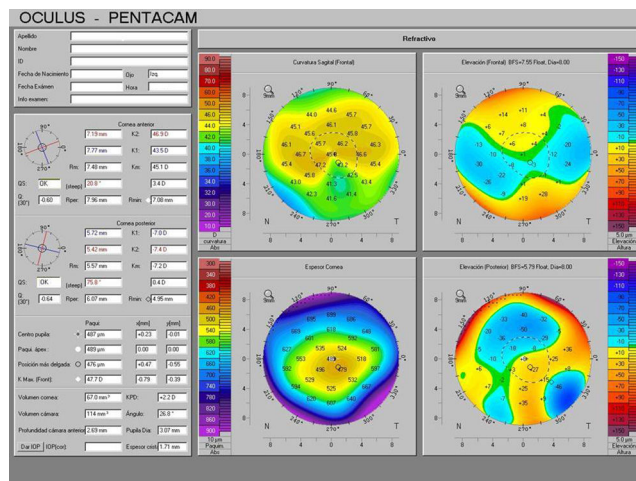


Figura 9 Cuatro mapas refractivos del OI con el Pentacam® de Oculus.

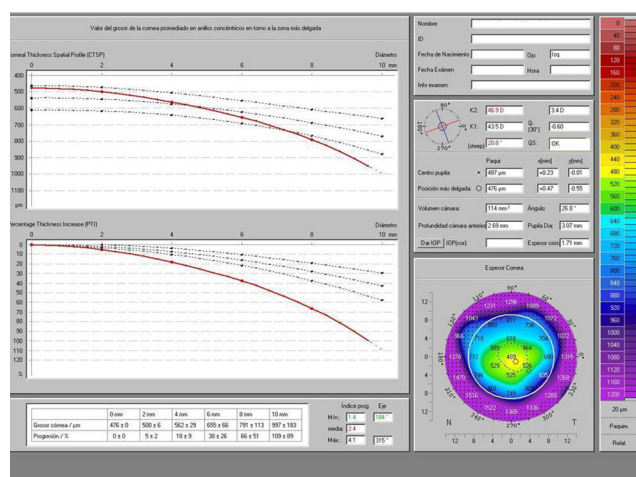


Figura 10 Mapa paquimétrico de OI con el Pentacam® de Oculus.

En los mapas de elevación anterior y posterior paracentral inferior se halla una elevación de +28 y +35 respectivamente, los mapas paquimétricos mostraron en OI una paquimetría en el centro de la pupila de 487 μm , en el ápex de 489 μm , en el punto más delgado de 476 μm , un índice de progresión paquimétrico medio de 2.5 y máximo de 4.4. (fig. 9)

Discusión

El diagnóstico nosológico de la DMT se realiza por las imágenes observadas a la biomicroscopia del segmento anterior del adelgazamiento corneal periférico; aunque en la literatura se describe que la lesión típicamente es nasal⁶ superior^{5,6}, puede comenzar por otros sectores. Barraquer et al. describen un caso de DMT atípica en todo el sector inferior en un paciente de 22 años, en ambos ojos, asimétrica, sin asociación a signos inflamatorios y que requirió de una queratoplastia reconstructiva al año en OI⁵, Fernandes a su vez reporta un caso de una adolescente de 12 años con una DMT en el sector inferior de OI¹¹.

La forma clínica descrita en los ancianos, como en nuestro paciente, no están asociadas a signos inflamatorios, por lo que el paciente puede estar asintomático durante mucho tiempo^{5,6}.

La asimetría descrita se cumple en este paciente; según los estadios de la enfermedad descritos por Francois⁵, este paciente en el OD está en el estadio de opacidad marginal similar a un gerontoxon, pero aún no se ha vascularizado, se define este estadio con un escaso adelgazamiento por lo que algunos autores la llaman DMT detenida o degeneración marginal en surco idiopática o senil⁵, y en el OI en el estadio de surco marginal. (fig. 10)

En un 20% de los pacientes se asocia a pseudoterigión simple o doble, típicamente oblicuo^{5,12,13}; en este paciente no se observaba. Se refiere que la sensibilidad corneal está abolida en la zona ectásica y disminuida en el surco^{5,6,14}.

Generalmente se informa que la presión intraocular es normal, aunque se reportan casos con glaucoma asociado^{5,6,14}, no siendo así en este paciente.

Zarei-Ghanavati et al. reportaron un caso de un paciente de 24 años con antecedentes de una artritis reumatoide con una DMT bilateral, que se extendía circunferencialmente casi en 360°, asociada a una distrofia polimorfa posterior¹⁵.

El hídrops es raro y un 15% de los pacientes pueden presentar perforación corneal luego de traumas menores^{5,11,16}.

Vejdani et al. recientemente publicaron un artículo acerca de un paciente de 16 años con antecedentes de una artritis idiopática juvenil con una DMT severa con un desprendimiento parcial de la membrana de Descemet en el OD y un desprendimiento total de la membrana de Descemet en el OI¹⁷.

La topografía se notifica como variable, pero se describe un aplanamiento corneal marcado y un «astigmatismo en bucle», que apunta hacia el meridiano ectásico, con cierta oblicuidad. Este astigmatismo contra la regla se atribuye a la localización del adelgazamiento en el sector superior e inferior^{5-7,12,14,16,18,19}. Cuando se produce la progresión circunferencial la topografía se hace aún más variable^{6,18}.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con numerosas enfermedades, entre ellas la úlcera de Mooren, en la DMT el epitelio siempre está intacto no así en la úlcera de Mooren, la localización de la úlcera de Mooren es variable, no respeta el limbo, el borde central del surco se describe como en voladizo, la progresión puede ser rápida con avance centripeto y circunferencial de la lesión, el epitelio está ulcerado, asociado a signos y síntomas inflamatorios severos, el dolor es frecuente, raramente se vasculariza, solamente se ve en fase de cicatrización, no existen depósitos lipídicos, en el tipo I se reporta un 37% de los pacientes con perforación, y no se produce hídrops^{5-8,14,16}. En la topografía la úlcera se ve como una zona aplanada, correspondiente con la depresión localizada de la úlcera, rodeada de un anillo de tejido edematoso elevado^{18,19}.

La degeneración marginal pelúcida es otra entidad a descartar, la misma casi siempre es bilateral, frecuentemente simétrica, se localiza inferiormente o inferotemporal, de progresión lenta, epitelio intacto, inflamación ausente como en la DMT, pero los bordes del surco son suaves, avanza hacia una ectasia sectorial, raramente circunferencial, como sí ocurre en la DMT, no hay vascularización a no ser que sea luego de un hídrops, el cual es ocasional, no hay depósitos lipídicos y la perforación es rara^{5-8,14}. Topográficamente

se caracteriza por un contorno curvo en la córnea periférica perilímbica, con áreas de alto poder dirigidas en forma radial hacia el centro, desde los meridianos oblicuos inferiores. Este patrón se conoce como «C» perezosa o en «alas de mariposa». Por debajo del centro de la córnea existe un área aplanada^{5,18,20}.

Otras enfermedades como en algunos queratoglobos y queratoconos, deben ser descartadas, sobre todo en aquellos donde exista cierta vascularización con distensión de vasos limbares y a veces también depósitos de lípidos^{5-8,14}.

Los estadios iniciales en el queratocono se diagnostican por la topografía y el reflejo retinoscópico en tijeras, los estadios moderados y severos tienen signos distintivos a la biomicroscopia del segmento anterior como adelgazamiento corneal localizado, anillo de Fleischer, estrías de Vogt, signo de Munson, signo de Rizutti¹⁸. Clásicamente el patrón típico de queratocono se caracteriza por un alto poder corneal central, rodeado de áreas concéntricas de bajo poder, asimetría en el poder inferior y superior, y eje radial más curvo arriba y debajo del meridiano horizontal^{19,20}.

El queratoglobos es una enfermedad rara, bilateral, presente desde el nacimiento, la córnea en su totalidad tiene forma globular, con una cámara anterior muy profunda, con un adelgazamiento difuso de todo el estroma corneal sobre todo en la media periferia, que mantiene la transparencia corneal^{5-8,13}. El hídrops es frecuente tanto espontáneo como ante traumas mínimos^{5,8}. Topográficamente se describen queratometrías centrales altas de 50-60 D, con astigmatismo de hasta 20 D^{5,8,18}, además varía dependiendo de la zona y el grado en que la ectasia haya afectado el centro corneal. La periferia extrema está aplanada y muchas veces queda fuera del mapa. La queratometría mayor está en la media-periferia que coincide con el área de mayor adelgazamiento y de ahí hasta el centro puede mantenerse elevada o disminuir, creándose una forma oblata, ya que es más plana en el centro que en la periferia^{5,8,18}.

Conclusiones

La DMT es una enfermedad rara de etiología desconocida, que típicamente es de localización superior nasal, por lo que se reporta un caso de DMT atípica localizada en ambos ojos del mismo paciente en el sector inferior.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Terrien F. Dystrophie marginale symétrique des deux cornées avec astigmatisme régulier consécutif et guérison par la cautérisation ignée. *Arch Ophthalmol (Paris)*. 1900;20:12-21.
2. Francois J. La dégénérescence marginale de la cornée. *Arch Ophthalmol (Paris)*. 1936;53:432-53, 540-557.
3. Trumpy D. Zwei Falle einer eigentümlicher Hornhautdeformität. *Innagural Dissertatio*. Zurich: G. Fussli; 1881.
4. Beauchamp GR. Terrien's marginal corneal degeneration. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1982;19:97-9.
5. Barraquer RI, de Toledo MC, Torres E. Distrofias y degeneraciones corneales. Barcelona: Espax; 2004.
6. Chang IG, Ching SST. Corneal and conjunctival degenerations. En: Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ, editores. *Cornea*. 3th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2011. p. 987-1004.
7. Arffa RC. Grayson enfermedades de la córnea. 3th ed. Madrid: Harcourt Grace; 1999.
8. American Academy of Ophthalmology. Cornea and external disease (basics and clinical science course). USA: American Academy of Ophthalmology; 2011.
9. Chylack LT Jr, Wolfe JK, Singer DM, et al. The lens opacities classification system III; the Longitudinal Study of Cataract Study Group. *Arch Ophthalmol*. 1993;111:831-6.
10. Rabinowitz YS, Yang H, Brickman Y. Videokeratography database on normal human corneas. *Br J Ophthalmol*. 1996;80:610-6.
11. Fernades M. Scanning slit topography: Diagnostic boon in presumed unilateral Terrien's marginal degeneration. *Contact Lens & Anterior Eye*. 2011;34:282-6.
12. Canas Baroch F, Colby K. Corneal and conjunctival degenerations. En: Foster CS, Azar DT, Dohlman CH, editores. *The cornea. Scientific foundation and clinical practices*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; pp. 875-87.
13. Sheppard JD, Bowman KM. Evaluación de las distrofias y degeneraciones corneales. En: Boyd S, Gutiérrez AM, McCulley JP, editores. *Atlas y texto de patología y cirugía corneal*. Panamá: Jaypee-Highlights Medical Publishers, Inc; 2011. p. 227-58.
14. Stern G. Periferical corneal disease. En: Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ, editores. *Cornea*. 3th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2011. p. 339-52.
15. 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.
16. Chiaradia P. Degeneraciones no ectásicas de la córnea y la conjuntiva. En: Chiaradia P, editor. *La córnea en apuros*. Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas; 2006. p. 93-102.
17. Vejdani AH, Khakshoor H, McCaughey MV, et al. Partial and total Descemet's detachments in a patient with severe Terrien's marginal degeneration and juvenile idiopathic arthritis. *Case Rep Ophthalmol Med*. 2014;2014:279491.
18. Ambrosio R. El uso de la topografía en el diagnóstico de las patologías corneales. En: Boyd BF, editor. *Wavefront analysis, aberrómetros y topografía corneal*. Panamá: Highlights of Ophthalmology internacional; 2003. p. 117-30.
19. Simón Caslerlvi GL, Simón S, Simón JM, et al. Special topographic conditions. En: Agarwal S, Agarwal AT, Agarwal AM, editores. *Dr Agarwal's textbook on corneal topography*. New Delhi: JAYPEE Brothers; 2006. p. 31-4.
20. Rabinowitz Y. Definición, etiología y diagnóstico de queratocono. En: Alió JL, editor. *Tratamiento del astigmatismo irregular y del queratocono*. Panamá: Highlights of Ophthalmology internacional; 2004. p. 241-60.