

Degeneración marginal de Terrien: presentación atípica de un caso

Terrien's marginal degeneration: atypical presentation of a clinical case

GALVÁN GONZÁLEZ FJ¹, ESPINOSA-BARBERI G², MIRANDA FERNÁNDEZ S³,
VIERA PELÁEZ D⁴

RESUMEN

Caso clínico: Mujer de 47 años con molestias en ambos ojos de meses de evolución. En la biomicroscopía de segmento anterior presenta opacidades estromales periféricas bilaterales y asimétricas, con epitelio intacto y córnea respetada entre las lesiones y el limbo. Debido a los hallazgos clínicos, en combinación con los resultados obtenidos en la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior y la topografía, se llega al diagnóstico de degeneración marginal de Terrien.

Discusión: La degeneración marginal de Terrien es una entidad rara cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque las pruebas complementarias pueden ser muy útiles en el diagnóstico, seguimiento y manejo de esta patología, especialmente en presentaciones atípicas.

Palabras clave: Terrien, degeneración, córnea, adelgazamiento, astigmatismo.

SUMMARY

Clinical case: 47-year-old woman with discomfort in both eyes with several months of evolution. In anterior segment biomicroscopy, she presents bilateral and asymmetric peripheral stromal opacities, with intact epithelium and non – affected cornea between the lesions and the limbus. Given the clinical findings together with the results obtained in the anterior segment optical coherence tomography and topography, the patient is diagnosed with Terrien's marginal degeneration

Discussion: Terrien's marginal degeneration is a rare condition and patients are mainly clinical diagnosed. Although complementary tests can be very useful in the diagnosis, follow-up and management of this pathology, especially in atypical presentations.

Keywords: Terrien, degeneration, cornea, thinning, astigmatism.

¹ MD. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España.

² MD. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Escuela de Doctorado. Las Palmas de Gran Canaria, España.

³ MD. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, La Palmas de Gran Canaria, España.

⁴ MD. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, La Palmas de Gran Canaria, España.

Correspondencia:

Francisco José Galván González

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Barranco La Ballena s/n, 35010, La Palmas de Gran Canarias, España.

pacogalvanglez@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La degeneración marginal de Terrien (DMT) es una degeneración corneal de escasa prevalencia, descrita por primera vez en el año 1900 (1). Se trata de una patología de causa desconocida (2), pero se cree que puede estar relacionada con mecanismos degenerativos; también se han sugerido fenómenos inflamatorios en su patogenia, aunque diversos pacientes no muestran signos ni síntomas compatibles con tal característica. Se presenta a cualquier edad de la vida, pero es más frecuente en varones de edad media (entre los 20-40 años) (3).

Se caracteriza por un curso lentamente progresivo, bilateral y asimétrico. Se distinguen 4 estadios: opacidad marginal similar a un gerontoxon con vascularización periférica, surco marginal, ectasia marginal y ectasia generalizada (4).

El diagnóstico es básicamente clínico y la localización más frecuente de las lesiones es nasal superior. Se han descrito diversos casos relacionados con otras patologías oftalmológicas concurrentes (glaucoma, pseudopterigión) y puede conllevar a complicaciones graves como la perforación corneal (5), pero el tratamiento esencial, en ausencia de estos datos, es sintomático.

El objetivo del siguiente trabajo es presentar un caso clínico de DMT de presentación atípica en una paciente joven cuya clínica y hallazgos de las pruebas complementarias nos hacen sospechar que se trata de una variante inflamatoria.

CASO CLÍNICO

En mayo de 2013 acude al servicio de Oftalmología una mujer de 47 años por molestias en ambos ojos (AO) de varios meses de evolución, con antecedentes personales de hipertensión arterial, insuficiencia mitral y ojo seco diagnosticado hace 25 años. No refiere alergias medicamentosas conocidas.

En la exploración oftalmológica inicial presentaba una agudeza visual con su corrección (AV) de 1 en AO. La refracción era de +0,25 -0,75 a 24° en ojo derecho (OD) y de +0,75 -1,00 a 129° en ojo izquierdo (OI), con un astigmatismo corneal de -3.00 en OD y de -2.00 en OI. En la biomicroscopía de segmen-

to anterior (BSA) se apreciaron lesiones leucomatosas periféricas yuxtalimbares en AO, localizadas en el sector superior en OD (entre las 11 y 2 horas) y en sector nasal en OI (entre las 6 y las 2 horas); no presentaba afectación epitelial ni adelgazamiento corneal y existían zonas sin afectación entre las lesiones y el área limbar (fig. 1). El ápex corneal estaba respetado. La presión intraocular (PIO) era de 15 mmHg en AO. Debido a los hallazgos, se consideró como posible diagnóstico la degeneración nodular de Salzmann. Se pautó hidratación ocular como tratamiento.

Durante los siguientes 4 años de seguimiento no se apreciaron signos inflamatorios ni de progresión, aunque la paciente refería episodios autolimitados de ojo rojo doloroso y fotofobia entre visita y visita. Como las molestias no cedían con el tratamiento, se decidió realizar taponamiento de puntos lagrimales inferiores de AO. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) de segmento anterior (fig. 2), se objetivó una banda densa hiperreflectiva justo debajo del epitelio en la córnea periférica, sugestiva de una cicatriz o infiltración celular. En refractometrías posteriores se evidenció aumento del astigmatismo corneal; en la última revisión (septiembre de

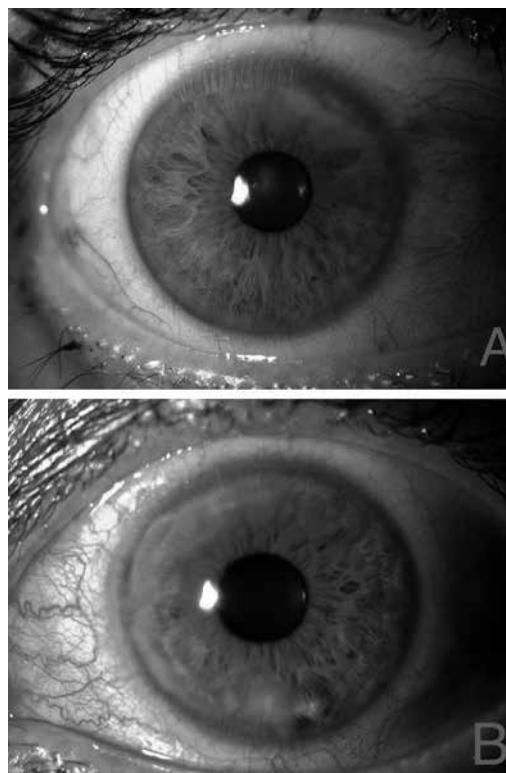
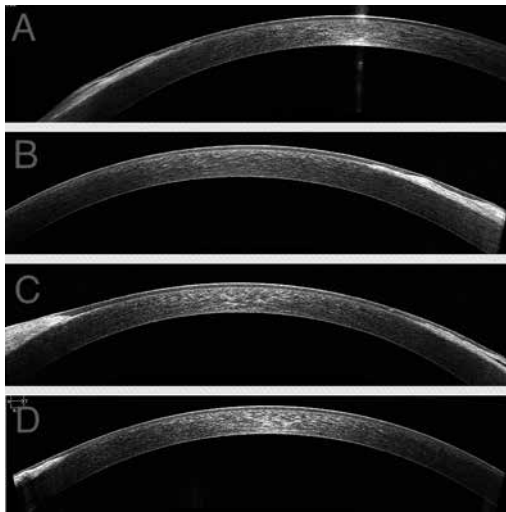


Fig. 1: Biomicroscopía de segmento anterior. (A) Ojo derecho. Nótese la opacidad corneal en el sector nasal superior. (B) Ojo izquierdo. La lesión leucomatosa es de mayor tamaño, abarcando desde el meridiano de las 6 horas hasta el meridiano de las 2 horas.

Fig. 2. OCT de segmento anterior. Se aprecian lesiones hiperreflectantes estromales en periferia corneal, sin presentar afectación epitelial. (A) Ojo derecho. Sección longitudinal. (B) Ojo derecho. Sección transversal. (C) Ojo izquierdo, sección longitudinal. (D) Ojo izquierdo, sección transversal.



2017), la refractometría fue de +1,75 -2,25 a 50° en OD y +2,25 -2,50 a 115° en OI, con un astigmatismo corneal de -5,50 a 52° en OD y de -3,00 a 122° en OI. En la topografía, las lesiones solo producían afectación a nivel de la cara anterior de la córnea en AO, generando un astigmatismo oblicuo en OD y en contra de la regla en OI (fig. 3). Debido a los nuevos hallazgos, se llegó al diagnóstico de DMT de tipo inflamatorio.

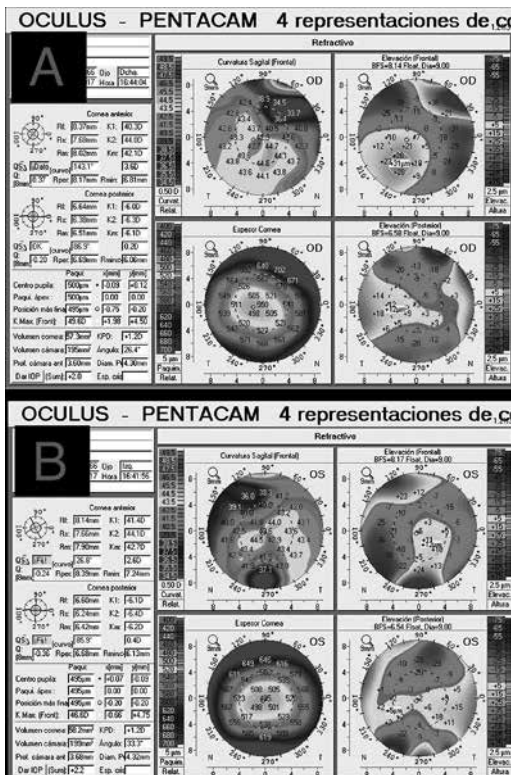


Fig. 3: Topografía corneal. (A) Ojo derecho. Se aprecia astigmatismo oblicuo. (B) Ojo izquierdo. La topografía revela un astigmatismo en contra de la regla, típico de esta patología.

DISCUSIÓN

Clásicamente se ha descrito que existe una mayor predisposición en varones de desarrollar DMT (6), aunque en algunas series se ha identificado lo contrario, demostrando su mayor frecuencia en mujeres, especialmente si cursan con síntomas inflamatorios (7). Se han publicado casos diagnosticados en diversas edades de la vida, pero se identifica una mayor agregación entorno a los 40 años (8). En el caso presentado, la paciente era una mujer de edad compatible con los principales casos reportados.

El diagnóstico se realiza clínicamente mediante la visualización de adelgazamiento corneal periférico en la BSA. En nuestro caso nunca se evidenció tal signo; pensamos que la edad temprana de diagnóstico en conjunción con la lentitud del desarrollo ha impedido la manifestación de un adelgazamiento corneal significativo. La localización típica es nasal superior (2), aunque puede originarse en otros sectores. Es frecuentemente bilateral y asimétrica (4), datos que se constatan en esta paciente, en la que se aprecia una mayor evolución del astigmatismo en el OD, mientras que las lesiones son más extensas en el OI.

Clínicamente se han identificado dos tipos. Por un lado, una forma clásica, degenerativa típica de ancianos, estacionaria, que no se asocia a signos inflamatorios, por lo que el paciente puede permanecer asintomático durante un largo periodo de tiempo, hasta que el astigmatismo causa déficit visual (2). Por otro lado, se ha descrito una variante atípica de características inflamatorias de menor prevalencia, más frecuente en pacientes jóvenes (2,7), grupo al que pertenece este caso, ya que la paciente refiere síntomas sugestivos de inflamación recurrente de la superficie ocular tales como hiperemia, fotofobia y dolor, entre otros.

Se han identificado pocos casos (20%) en el que la DMT se ha asociado a pseudotergion simple o doble (4), antecedente que no presentaba la paciente. También se han descrito casos relacionados con glaucoma (2,4), patología que se descartó mediante la normalidad de la PIO y la OCT de nervio óptico.

La topografía es una prueba complementaria muy útil para establecer el diagnóstico, y puede proporcionar información valiosa sobre la curvatura corneal, así como la magnitud y dirección del astigmatismo (10). El

astigmatismo típico que genera la DMT es en contra de la regla, puesto que el surco periférico superior produce el aplanamiento del meridiano vertical, por lo cual el meridiano horizontal se convierte en el de máximo poder dióptrico, tal como sucede en el caso del OI. No obstante, también es bastante frecuente la aparición de astigmatismo oblicuo (11). El OD presenta este último, aunque a escasos grados de pertenecer a la categoría de en contra de la regla.

La OCT de segmento anterior de la paciente proporciona una excelente visualización de las estructuras del segmento anterior, permitiendo la detección de cambios morfológicos en áreas de adelgazamiento no aparentes mediante el examen clínico (12). La paciente presenta una banda estromal hiperreflectante de densidad variable en las zonas periféricas coincidentes con las lesiones sugestivas de DMT en la BSA, con epitelio intacto. Rodríguez et al. describen este hallazgo en 5 casos de degeneración corneal periférica con antecedentes de síntomas y/o signos inflamatorios, todos sin historia de defecto epitelial previo; 4 de ellos no presentaban afectación inflamatoria en el momento de la realización de la prueba, al igual que la paciente de este caso. Se sugiere que dicha banda puede ser un indicio de infiltración corneal por parte de mediadores y células inflamatorias, o bien puede ser una cicatrización estromal asociada a episodios previos de inflamación (13). Esta hipótesis refuerza la sospecha de que la paciente presenta la variante inflamatoria de la DMT.

A la hora de realizar el diagnóstico diferencial, se deben tener presente varias enfermedades; principalmente, la úlcera de Mooren, cuyas características principales como la afectación del limbo corneal, del epitelio y la progresión rápida, permiten diferenciarla con facilidad de esta entidad (3,4). Otra patología que se sospechó en un primer momento fue la degeneración nodular de Salzmann, que debido a la evolución de las lesiones, bilateralidad asimétrica, pruebas complementarias y ausencia de antecedentes previos predisponentes, se pudo descartar.

En conclusión, la DMT es una patología poco frecuente, especialmente si se trata del subtipo inflamatorio que presenta nuestra paciente. No obstante, se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las degeneraciones corneales.

Presenta una evolución lenta, con clínica inexistente o inespecífica y AV por lo general conservada. Se ha relacionado en diversos casos con complicaciones importantes que han requerido tratamientos más agresivos, como son la perforación corneal espontánea o tras traumatismos leves y el hidrops. Aunque el diagnóstico es clínico, las pruebas complementarias demuestran, como en el caso presentado, ser de gran ayuda tanto para este, como para el seguimiento y estadificación de la enfermedad. El manejo e identificación temprana de las degeneraciones corneales es importante para mantener la calidad visual del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Terrien F. Dystrophie marginale symétrique des deux cornées avec astigmatisme régulier consécutif et guérison par la cautérisation ignée. *Arch Ophthalmol.* 1900; 20: 12-21.
2. I.G. Chang, S.S.T. Ching Corneal and conjunctival degenerations. J.H. Krachmer, M.J. Mannis, E.J. Holland (Eds.), *Cornea* (3th ed.), Elsevier Mosby, Philadelphia (2011), pp. 987-1004.
3. R.C. Arffa. *Grayson enfermedades de la córnea* (3th ed.), Harcourt Grace, Madrid. American Academy of Ophthalmology, USA (2011).
4. R.I. Barraquer, M.C. de Toledo, E. Torres. *Distrofias y degeneraciones corneales*. Espax, Barcelona (2004).
5. I.Krachmer J, Mannis M, Holland E. *Cornea. Textbook of ophthalmology*. 2a. ed. St. Louis, Mo: Elsevier-Mosby, 2005, p. 994.
6. Duke-Elder S, editor. St. Louis: Mosby; 1965. *System of Ophthalmology. Diseases of the Outer Eye*; 909-13.
7. Austin P, Brown S. Inflammatory Terrien's marginal corneal disease. *Am J Ophthalmol.* 1981; 92: 189-92.
8. Chan AT et al. Terrien Marginal Degeneration: Clinical Characteristics and Outcomes. *Am J Ophthalmol.* 2015; 160 (5): 867-87.
9. Iwamoto T, DeVoe AG, Farris RL. Electron microscopy in cases of marginal degeneration of the cornea. *Invest Ophthalmol.* 1972; 11(4): 241-257.
10. Fernandes M. Scanning slit topography: diagnostic boon in presumed unilateral Terrien's marginal degeneration. *Cont Lens Anterior Eye.* 2011; 34: 282-6.
11. Wilson SE, Lin DT, Klyce SD, Insler MS. Terrien's marginal degeneration: corneal topography. *Refract Corneal Surg.* 1990; 6 (1): 15-20.

12. Vajzovic LM, Karp CL, Haft P, et al. Ultra high-resolution anterior segment optical coherence tomography in the evaluation of anterior corneal dystrophies and degenerations. *Ophthalmology*. 2011; 118: 1291-6.
13. Rodriguez M, Yesilirmak N, Chhadva P, Goldhagen B, Karp C, Galor A. High-resolution optical coherence tomography in the differentiation of inflammatory versus non-inflammatory peripheral corneal thinning. *Cornea*. 2017; 36: 48-52.