

# Degeneración marginal de Terrien y queratoplastia laminar compresiva en forma de "C"

LEONARDO PABLO D'ALESSANDRO, MANUEL NICOLI

## Resumen

**Objetivo.** Se presenta un caso de degeneración marginal de Terrien y su resolución quirúrgica por queratoplastia laminar compresiva en forma de C con seguimiento clínico y topográfico de un año.

**Reporte del caso.** Paciente de sexo masculino de 76 años de edad que presentó ectasia corneal en OD a predominio superior con importante adelgazamiento estromal periférico y descematocele, demarcado por depósitos lipídicos estromales y vascularización corneal profunda. Ojo izquierdo sin alteraciones. Cuatro meses después de su primera consulta se constató empeoramiento de la ectasia corneal en OD. Se indicó una queratoplastia laminar compresiva superior en forma de C. Al mes y medio de la cirugía se observó rechazo estromal que resolvió con tratamiento tópico correspondiente. Se apreció la inversión astigmática inicial, cambio de curvatura y progresiva reducción de diferencias entre K1 y K2. Con una AV final de 20/200 debido a una maculopatía existente y un astigmatismo residual menor a 3 dioptrías.

**Conclusión.** Varios procedimientos quirúrgicos se han intentado ante el adelgazamiento corneal extremo en la enfermedad de Terrien. En nuestro caso, la técnica utilizada nos permitió solucionar tectónicamente el adelgazamiento estromal y resolver el problema refractivo invirtiendo y disminuyendo el astigmatismo preexistente.

**Palabras clave:** Terrien, degeneración, córnea, queratoplastia, astigmatismo.

## Compressive c-shaped lamellar keratoplasty in Terrien's marginal degeneration

### Abstract

**Purpose.** To report a case of Terrien's marginal degeneration and its surgical resolution with a compressive C-shaped lamellar keratoplasty.

**Case report.** Examination of a 76-year-old male revealed a superior corneal ectasia, peripheral stromal thinning, stromal lipid deposits, and corneal vascularization in the right eye; the left eye was normal. The corneal ectasia progressed in the following 4 months and a superior compressive C-shaped lamellar keratoplasty was performed.

Six weeks after surgery, an episode of stromal graft rejection with appropriate therapy. Astigmatic reversion, curvature shift and progressive reduction between K1 and K2 were confirmed. One year after the procedure, the final visual acuity was 20/200 due to an existing maculopathy, and the residual astigmatism was 3 diopters.

**Conclusion.** Several surgical procedures have been described for the management of corneal thinning in Terrien's marginal degeneration. In this case, the induced astigmatism and corneal thickness was repaired with a compressive c-shaped lamellar keratoplasty.

**Key words:** Terrien's marginal degeneration, C-shaped lamellar keratoplasty.

La degeneración marginal de Terrien es una alteración corneal periférica de probable origen inflamatorio, aunque algunos autores sostienen una etiología no inflamatoria. Su origen es desconocido y comienza entre los 20 y 40 años de edad. Afecta mayormente a hombres y es bilateral con presentación asimétrica. Comienza en el sector superonasal con opacidades en el estroma corneal anterior con una fina vascularización. La evolución de dicha degeneración lleva al afinamiento estromal. El epitelio corneal que se encuentra por encima no presenta alteraciones. Debido

al afinamiento periférico se producen astigmatismos elevados, frecuentemente en contra de la regla. La perforación corneal puede ocurrir espontáneamente o ser secundaria a traumas menores.<sup>1,2</sup>

La corrección quirúrgica de la degeneración de Terrien se realiza cuando el afinamiento progresivo lleva a la perforación o cuando hay una pérdida severa de la agudeza visual por el alto grado de astigmatismo. La cirugía en esta enfermedad se presenta como un gran desafío quirúrgico. Se han desarrollado diferentes técnicas quirúrgicas, entre las que se encuentran

Recibido:  
19 febrero 2009  
Aceptado:  
23 marzo 2009  
Autor responsable:  
Dr. Leonardo D'Alessandro  
Centro Oftalmológico  
Malbran  
Parera 164  
1014 Buenos Aires  
E-mail:  
leonardo\_dalessandro@  
fibertel.com.ar

las queratoplastias penetrantes periféricas, las queratoplastias lamelares, ya sea en forma anular, crescénica o semi-circular.<sup>3-10</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de extremo afinamiento periférico en la degeneración marginal de Terrien y su resolución quirúrgica por queratoplastia laminar compresiva en forma de C con seguimiento clínico y topográfico de un año.

### Informe del caso

Paciente de sexo masculino de 79 años de edad que consultó por disminución progresiva de su agudeza visual en el OD. Como antecedentes personales refirió angiomas capilares, hipoacusia neurosensorial derecha, vértigo y colitis ulcerosa. No presentaba antecedentes oftalmológicos. La AV fue de 20/200 en OD y 20/40 en OI. La PIO fue de 12 mmHg en OD y 14 mmHg en OI. A la biomicroscopía presentaba en OD ectasia corneal a predominio superior con importante adelgazamiento estromal periférico y descematocele, demarcado por depósitos lipídicos estromales y vascularización corneal profunda. El ojo izquierdo era normal.

Cuatro meses después de su primera consulta, su AV disminuyó a cuenta dedos y a la biomicroscopía se constató empeoramiento de la ectasia corneal en OD. Se indicó una queratoplastia laminar compresiva en forma de "C" superior del OD. La misma consistió en el tallado del lecho receptor con bisturí realizando una queratectomía profunda a descemet desde el borde sano escleral al borde sano corneal. Se utilizó un injerto corneoescleral de un tamaño de aproximadamente 0,25 mm menor que el lecho receptor para invertir el eje astigmático al colocar las suturas. Este tallado fue realizado *in situ* sobre el lecho receptor. Se retiró el endotelio con esponjas de celulosa. Se colocaron puntos simples de nylon diez ceros.

Al mes y medio de la cirugía se observó opacificación y edema del injerto con inyección periquerática y leve reacción en cámara anterior, interpretándose como rechazo estromal que fue tratado con acetato de prednisolona tópico al 1% cada hora con resolución de dicho cuadro.

Durante el seguimiento se realizaron sucesivos controles topográficos hasta un año después de la queratoplastia. Se apreció la inversión astigmática inicial, el cambio de curvatura y la progresiva reducción de diferencias entre K1 y K2.

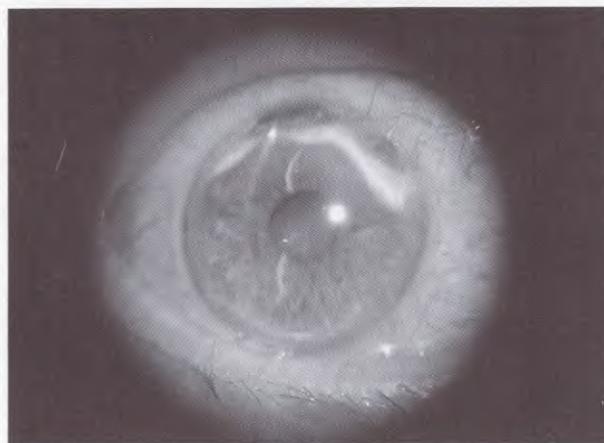
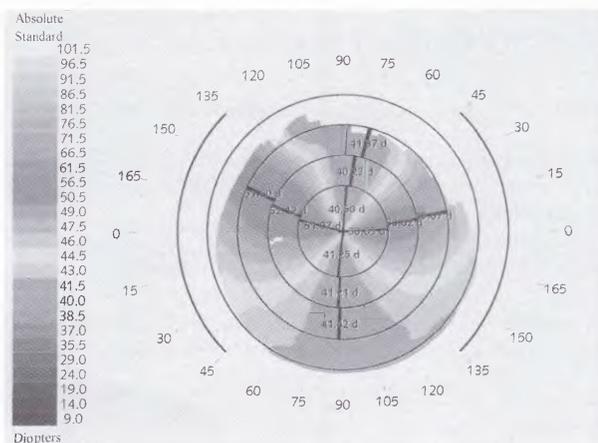


Figura 1. A. Ectasia corneal a predominio superior con adelgazamiento estromal periférico, descematocele, depósitos lipídicos y vascularización corneal profunda. B. Topografía preoperatoria.

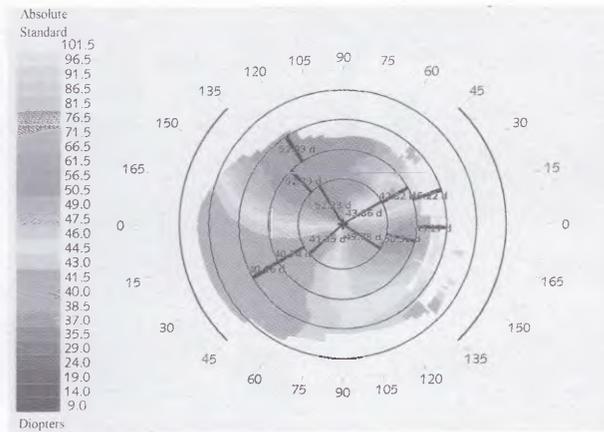
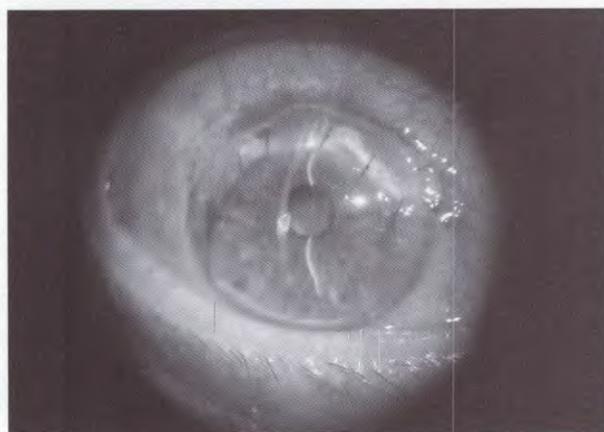


Figura 2. A. Posquirúrgico inmediato. B. Se observa la compresión del eje vertical con inversión del astigmatismo en la topografía.

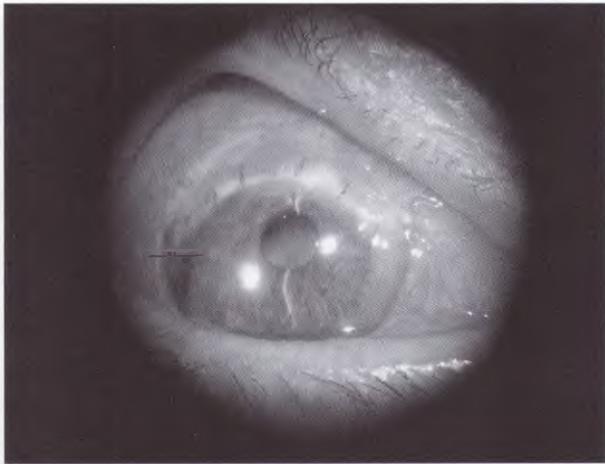


Figura 3. Rechazo estromal: Opacificación y edema del injerto con inyección periquerática y leve reacción en cámara anterior.

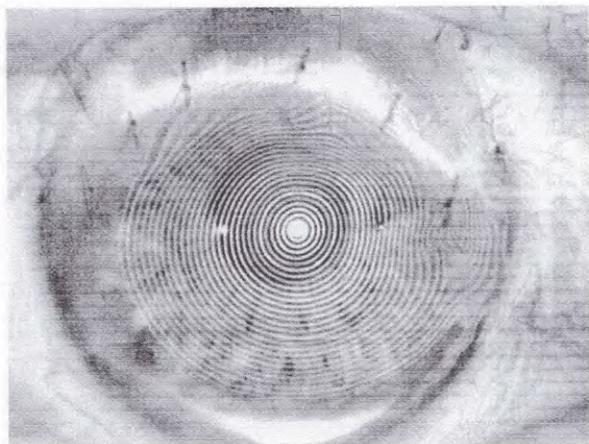
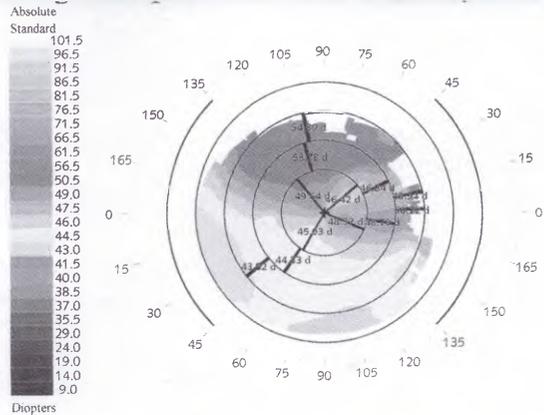
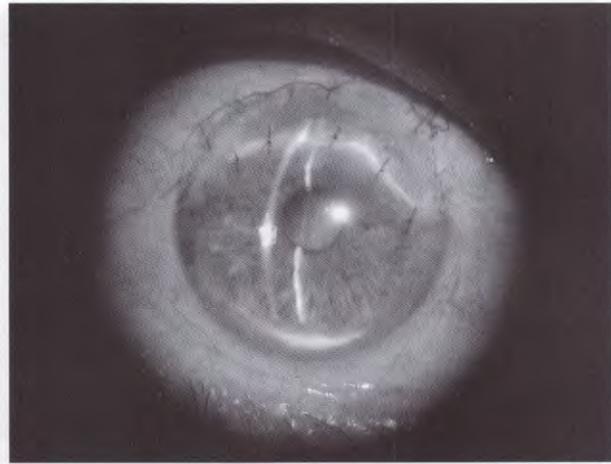


Figura 4.A. Control de un año de evolución. B. Se observa astigmatismo residual menor a 3 dioptrías. C. Fotoqueratoscopia correspondiente.

Se alcanzó una AV final de 20/200 y un astigmatismo residual menor a 3 dioptrías. En la topografía se observaron los índices de asimetría de superficie (SAI) y de regularidad de superficie (SRI) con valores de 1.02 para el SAI y 1.23 para el SRI. Los valores normales para estos índices son hasta 0.50 para el SAI y 1.01 para el SRI. La AV potencial topográfica fue de 20/30-20/40. No se logró una mejora en la AV por una maculopatía existente diagnosticada por angiografía retinal.

Al año de seguimiento, el injerto se encontró sin alteraciones y se observó a nivel inferior un aumento en los depósitos lipídicos sin nuevas variaciones a nivel topográfico. Tampoco presentó nuevo cuadro de rechazo inmunológico.

**Discusión**

Las degeneraciones marginales que producen tanto astigmatismos severos como afinamientos con riesgo de perforación pueden ser tratadas con distintas técnicas quirúrgicas, ya sea penetrantes o lamelares. Dentro de las alteraciones marginales podemos encontrar la degeneración marginal pelúcida y la ya mencionada en este trabajo: degeneración marginal de Terrien, entre otras. En el caso de la degeneración pelúcida existen resecciones lamelares crescénticas para su tratamiento. Las mismas pueden llevarse a cabo colocando tejido donante en la región de la resección, como también realizando un cierre simple afrontando los bordes sanos. Estos tipos de injertos conllevan elevados astigmatismos postoperatorios y un aumento del riesgo del rechazo por la ubicación limbar.<sup>11-12</sup>

Cabe resaltar que en estos tipos de ectasias el afinamiento que se observa no es uniforme en todos sus planos. La degeneración marginal de Terrien se presenta en forma infrecuente y la casuística que encontramos en la bibliografía con respecto de su resolución quirúrgica no es extensa. En la mayoría de los publicaciones se describen unos pocos

casos, salvo en la realizada por Huang en la cual se incluyen diecinueve casos de Terrien.<sup>9</sup>

Debemos hacer hincapié en que todas las técnicas descritas tienen como finalidad detener la evolución de la ectasia, controlar el astigmatismo en contra de la regla y dar una buena estructura a nivel tectónico.

Al comparar las técnicas lamelares con las penetrantes podemos decir que las lamelares presentan menores complicaciones intraoperatorias, no hay daño al endotelio cor-

neal y tendrían ventaja con respecto del resultado visual. En cambio, las penetrantes poseen un mayor riesgo de rechazo inmunológico, elevando dicho riesgo por la ubicación limbar y por lo tanto menor resultado visual. Ambas técnicas son difíciles de realizar y demandan tiempo.

Creemos que todo esto es importante a la hora de elegir una de las técnicas y consideramos que la queratoplastia lamelar constituye el procedimiento de elección ante el afinamiento progresivo que se encuentra en la degeneración marginal de Terrien, dentro de las cuales la forma compresiva en forma de C se presentó como la opción a realizar por el concepto que propone para disminuir el elevado astigmatismo.

En nuestro caso se realizó una versión simplificada de una técnica quirúrgica ya descrita por Cheng.<sup>4</sup> A diferencia de la técnica original no se utilizaron los mencionados trépanos. Los cortes corneales se efectuaron a "mano libre", sin la ayuda de marcadores específicos y colocando el injerto con una medida 0,25 mm menor que el lecho corneal receptor. También se utilizó el borde escleral para anclar las suturas y de esta forma generar mayor compresión para tratar de revertir y disminuir el astigmatismo preexistente. A pesar de efectuarse una técnica lamelar el paciente presentó un rechazo estromal, probablemente por su localización limbar, adyacente a la vasculatura conjuntival; que resolvió completamente con el tratamiento instaurado.

La queratoplastia lamelar en forma de C resultó óptima, ya que permitió solucionar tectónicamente el descematocele y resolver el problema refractivo invirtiendo primero y disminuyendo después el astigmatismo preexistente. Como

desventajas podemos señalar la posibilidad del rechazo estromal por la ubicación periférica del injerto corneoescleral, la técnica quirúrgica sumamente artesanal y la demanda de tiempo. Como ventajas adicionales se conservó el tejido corneal propio en el eje visual y la técnica quirúrgica no invadió estructuras intraoculares.

#### Referencias

1. Krachmer J, Mannis M, Holland E. Cornea. *Textbook of ophthalmology*. 2a. ed. St. Louis, Mo: Elsevier-Mosby, 2005. p. 994.
2. Pouliquen Y, Dhermy P, Renard G, Goichot-Bonnat L, Foster G, Savoldelli M. Terrien's disease: clinical and ultrastructural studies, five case reports. *Eye* 1989; 3: 791-801.
3. Krachmer J, Mannis M, Holland E. Cornea. *Textbook of ophthalmology*. 2a. ed. St. Louis, Mo: Elsevier-Mosby, 2005. p. 1645-50.
4. Cheng CL, et al. Compressive c-shaped lamellar keratoplasty. *Ophthalmology* 2005; 112: 425-30.
5. Brown A, Rao G, Aquavella J. Peripheral corneal grafts in Terrien's marginal degeneration. *Ophthalmic Surg* 1983; 14: 931-4.
6. Hahn TW, Kim JH. Two-step annular tectonic lamellar keratoplasty in severe Terrien's marginal degeneration. *Ophthalmic Surg* 1993; 24: 831-4.
7. Petit T. Corneoscleral freehand lamellar keratoplasty in Terrien's marginal degeneration of the cornea: long term results. *J Refract Surg* 1991; 7: 28-32.
8. Caldwell DR, Insler MS, Boutros G, Hawk T. Primary surgical repair of severe peripheral marginal ectasia in Terrien's marginal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1984; 97: 332-6.
9. Huang T, Wang Y, Ji J, Gao N, Chen J. Evaluation of different types of lamellar keratoplasty for treatment of peripheral corneal perforation. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2008; 246: 1123-31.
10. Cameron J. Results of lamellar crescentic resection for pellucid marginal corneal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1992; 113: 296-302.
11. Schanzlin D, Sarno M, Robin J. Crescentic lamellar keratoplasty for pellucid marginal degeneration. *Am. J. Ophthalmol* 1983; 96: 253-4.
12. Durán J, Rodríguez-Ares M, Torres D. Crescentic resection for the treatment of pellucid corneal marginal degeneration. *Ophthalmic Surg* 1991; 22: 153-6.