

# Ceratite marginal superficial de Fuchs

## *Fuchs superficial marginal keratitis*

Clebert Reinaldo da Silva <sup>(1)</sup>  
 Vera Lúcia D. M. Mascaro <sup>(2)</sup>  
 Isaac Neustein <sup>(3)</sup>

### RESUMO

O objetivo desta publicação é ressaltar a existência desta doença rara, que pode levar à perfuração ocular, e fazer revisão bibliográfica sobre a mesma.

Foi estudado um caso de ceratite marginal de Fuchs, uma doença incomum, de etiologia desconhecida, geralmente bilateral, que acomete adultos jovens e pessoas de meia idade. O seu curso é lento e crônico, marcado por ataques recorrentes de dor ocular e hiperemia conjuntival, com infiltrado corneano marginal que circunda a córnea periférica. Após a remissão do processo há o aparecimento de uma área afinada, ligeiramente opacificada, vascularizada superficialmente e com extensos pseudo-pterígio. A acuidade visual geralmente não é muito afetada, pois a parte central da córnea é poupada.

As várias causas de ceratite marginal incluem: degeneração marginal de Terrien, úlcera de Mooren, infecção, hipersensibilidade a produtos bacterianos, tracoma e doenças sistêmicas. Todas foram afastadas clínica e/ou laboratorialmente.

**Palavras-chave:** Córnea; Ceratite.

### INTRODUÇÃO

A ceratite marginal de Fuchs, descrita inicialmente por Fuchs em 1893 <sup>1</sup>, é uma doença incomum, geralmente bilateral, que acomete adultos jovens e pessoas de meia-idade, sendo considerada por alguns autores uma variante da degeneração marginal de Terrien <sup>2</sup>. Tem etiologia desconhecida, curso lento e crônico, marcado por ataques recorrentes de dor ocular e hiperemia conjuntival. Apresenta área de infiltrado corneano superficial, com epitélio íntegro, localizado na periferia da córnea, que pode ser limitado ou progredir por toda a circunferência corneana. Algumas vezes, a doença estabiliza neste estágio, sendo que na maioria das vezes a ulceração se desenvolve, permanecendo superficial e com base ligeiramente opacificada, bordas agudas e irregularmente recortadas. A área ulcerada lentamente se estende em torno da periferia da córnea para formar uma úlcera em anel. A córnea periférica acometida é demarcada da central por uma margem sinuosa, formada por uma linha cinza (Figura 1). Após a remissão do processo, observa-se o aparecimento de uma área afinada, com opacidade discreta, intensa vascularização e freqüentemente, extensos pseudo-pterígio. Pseudo-pterígio é uma projeção conjuntival que cobre área cruenta na superfície da córnea, diferindo do pterígio por apresentar adesão apenas no seu ápice e por sua localização atípica (Figura 1). Faz parte do quadro clínico de várias doenças inflamatórias da córnea <sup>3</sup>. É importante salientar a existência de uma área afinada sob os pseudo-pterígio, o que torna sua remoção desaconselhada (Figura 2). A acuidade visual geralmente não é muito afetada, pois a

Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira".  
 Apresentado como Tema livre no 21º Simpósio Internacional Moacyr Álvaro (Fevereiro de 1998).

<sup>(1)</sup> Médico do setor de Patologia externa e Córnea do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira".

<sup>(2)</sup> Chefe do Setor de Patologia externa e Córnea do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira".

<sup>(3)</sup> Chefe do departamento de Oftalmologia do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo "Francisco Morato de Oliveira".

**Endereço para correspondência:** Dr. Clebert Reinaldo da Silva. Av. Marechal Castelo Branco, 616/1301. Teresina (PI) CEP 64001-810.

parte central da córnea é poupada. O seu prognóstico é geralmente bom, embora em alguns casos, o afinamento e a extensão da conjuntiva sobre a córnea sejam progressivos.

A característica histológica dos olhos eventualmente enucleados, por motivos como dor intratável e pobre acuidade visual, é muito variada, talvez pelo pequeno número de casos estudados. Ellis<sup>4</sup> demonstrou em seus casos: afinamento corneano, destruição da camada de Browman e infiltrado celular variado, um dos casos apresentou intenso infiltrado de células inflamatórias agudas e o outro de linfócitos e polimorfonucleares. Bierly e colaboradores<sup>5</sup>, além do infiltrado linfocítico, encontrou predomínio de mastócitos e basófilos em um dos seus casos, que o levou a suspeitar de uma possível etiologia alérgica. O tratamento com colírio de cromoglicato de sódio não obteve sucesso, e a etiologia desta doença permanece desconhecida<sup>5</sup>.

Esta publicação objetiva ressaltar a existência desta doença rara, que aumenta o risco de perfuração ocular, espontâneo

ou após trauma leve<sup>5,6</sup>, e fazer uma revisão bibliográfica sobre a mesma.

### DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, cor parda, 68 anos, com história de quatro anos de duração, com ataques recorrentes de dor leve, fotofobia, vermelhidão e lacrimejamento no olho direito, com duração em média de 3 a 4 dias. No período de um ano, houve quatro crises. Apresenta à biomicroscopia extensos pseudo-pterígio ocupando a córnea periférica de 2 às 10 horas. Na região remanescente, superior, livre dos pseudo-pterígio, observa-se opacidade estromal superficial, afinamento corneano e vascularização superficial, limitada por uma linha cinzenta que divide a parte periférica da central poupada (Figura 3). A paciente refere ter obtido melhora dos sintomas com o uso de corticóide tópico durante as crises. O valor ceratométrico no olho direito é de 44,00 x 47,00 a 180° e no olho esquerdo de 46,00 x 46,00 dioptrias. Após cicloplegia atinge visão no OD de 20/30 com refração de +1,25 ≈ -2,00 a 10° e no OE visão de 20/25 com refração +1,25 ≈ -1,00 a 5°. À biomicroscopia ultra-sônica, a parte central da córnea apresenta espessura de 405 μm e a parte periférica, sob os pseudo-pterígio, 301 μm (Figura 2). A microscopia especular evidenciou polimorfismo, polimegatismo e uma contagem de 1682 células/mm<sup>2</sup> no OD e 1730 células/mm<sup>2</sup> no OE. O resultado do teste de Schirmer foi de 30 mm em ambos os olhos, sem o uso de anestésico. A topografia de córnea, do olho direito, evidenciou astigmatismo regular,

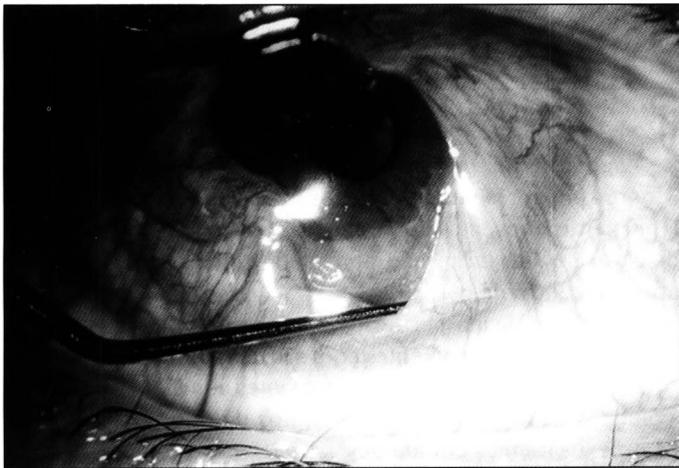


Fig. 1 - Olho direito - falta de adesão entre o corpo do pseudo-pterígio e a córnea.



Fig. 2 - Olho direito - foto mostrando extensos pseudo-pterígio ocupando a córnea periférica das 2 às 10 horas.



Fig. 3 - Biomicroscopia ultra-sônica do olho direito evidenciando afinamento corneano sob o pseudo-pterígio.

assimétrico e a favor da regra. Todos os exames laboratoriais realizados foram normais (hemograma e coagulograma, VHS,  $\alpha$ 1 glicoproteína ácida, proteína C reativa, VDRL, FTA-ABS, Fator reumatóide, FAN em hepatócito, crithidia e Hep II, Anti RNP-HA, Anti SM-HA, Anti SSA/RO, Anti SSB/LA, C'3, C'4, uréia, creatinina, gama GT, ALP, ALT, AST, análise de urina, radiografias de tórax e seios da face, parasitológico de fezes, cultura de fundo de saco conjuntival e borda palpebral).

## DISCUSSÃO

O diagnóstico da ceratite marginal de Fuchs é feito clinicamente, pela presença de afinamento corneano periférico com uma margem central cinza sinuosa e pseudo-pterígio que gradualmente avança sobre a córnea<sup>2</sup>.

Existe um grande número de doenças que acomete a periferia da córnea, podendo ser divididas em auto-ímmunes (Tabela 1) e não auto-ímmunes (Tabela 2). A paciente em estudo não apresenta blefarite, conjuntivite, olho seco, acne rosácea, esclerite ou episclerite, sinais de tracoma prévio, história de trauma, cirurgia ocular ou qualquer manifestação clínica de doença sistêmica que explique a ceratite.

Entre as principais doenças que fazem diagnóstico diferencial, citam-se: degeneração marginal de Terrien, uma doença de etiologia desconhecida, caracterizada por apresentar afinamento corneano periférico, inicialmente nasal superior, com epitélio íntegro, depósito de lipídio no assoalho da área afinada e na borda que avança em direção ao centro da córnea, causando astigmatismo contra a regra ou oblíquo. Existe uma forma rara da degeneração marginal de Terrien, que acomete pessoas jovens, apresentando inflamação acentuada, dor incapacitante, necrose e neovascularização da córnea periférica, mas difere da ceratite marginal de Fuchs, por apresentar acometimento da esclera ou episclera<sup>7,8</sup>.

**Tabela 2. Doenças não auto-ímmunes\*\* que podem causar infiltrado corneano marginal, úlcera e afinamento.**

<b>Doenças sistêmicas</b>
Sífilis
Gonorréia
Disenteria bacilar
Leucemia
Alergia medicamentosa
Deficiência de alfa 1 antitripsina
<b>Desordens oculares</b>
<b>Distrofias e degenerações</b>
-Degeneração marginal de Terrien
-Degeneração pelúcida
<b>Agente infeccioso local</b>
<i>Haemophilus aegyptius</i>
Gonococo
Moraxella
Herpes simples e zoster
Estreptococo
Estafilococo (reação de hipersensibilidade a antígeno bacteriano)

\*\* Modificado de Schanzlin DA. Mooren's ulceration. In: Smolin G, Thoft RA, eds. The cornea: scientific foundations and clinical practice. 3rd ed. Boston, Little Brown, 1994.

A ceratite marginal de Fuchs diferencia-se da úlcera de Mooren por apresentar dor menos intensa. Na biomicroscopia a primeira apresenta úlcera mais superficial com opacidade discreta no seu leito, não apresenta borda escavada, e não atinge o centro da córnea.

Úlcera corneana periférica, sem esclerite ou episclerite, pode acontecer em pacientes com artrite reumatóide, mas fica reservada, geralmente, àqueles pacientes com uma forma mais avançada da artrite, com altos títulos de fator reumatóide e complexos ímmunes circulantes<sup>9</sup>. A paciente estudada apresenta sorologia negativa e não tem acometimento articular. Doenças que cursam com vasculite, como poliarterite nodosa e granulomatose de Wegener, apresentam acometimento corneano, geralmente associado a esclerite e dor<sup>10</sup>.

Concluiu-se que se trata de um caso de ceratite marginal de Fuchs, baseado no quadro clínico característico e exclusão das principais doenças que fazem o diagnóstico diferencial.

**Tabela 1. Doenças auto-ímmunes\* que podem causar infiltrado corneano marginal, úlcera e afinamento.**

<b>Órgão específico</b>
Colite ulcerativa
Úlcera de Mooren
Psoríase
Tireoidite
<b>Órgão inespecífico ou generalizada</b>
Lupus eritematoso sistêmico
Artrite reumatóide
Esclerose sistêmica progressiva
Granulomatose de Wegener
<b>Órgão específico e generalizada</b>
Síndrome de Sjögren
<b>Tecido específico</b>
Poliarterite nodosa
Síndrome de Cogan
Miastenia grave

\* Modificado de Tabara KF. The role of the conjunctiva in peripheral corneal Disease: Mooren's Ulcer. In: O'Connor GR, ed. Immunologic diseases of the mucous membrane. New York, Masson, 1980.

## SUMMARY

The purpose of this study is point out the existence of this unusual disease that may lead to ocular perforation and make a bibliographic review about it.

One case of Fuchs' superficial marginal keratitis, an uncommon disease, of unknown etiology, usually bilateral that affects young and middle-aged adults was studied. This entity has a chronic course, marked by recurrent bouts of ocular pain and injections associated with marginal corneal infiltrate that surround peripheral cornea. After remission of the process a corneal thinning, mildly

*opacified, superficially vascularized and with large pseudopterygium develops. Good visual acuity is generally maintained because the central cornea is spared.*

*The various causes of marginal keratitis include Terrien's marginal degeneration, Mooren's ulcer, infections, hypersensitivity to bacterial products, trachoma and systemic illnesses. All of these diseases were excluded clinical and/or laboratorially.*

**Keywords:** Cornea; Keratitis.

---

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Duke-Elder S, Leigh AG. Disease of the outer eye. In: S Duke-Elder, eds. System of Ophthalmology. London, Kimpton, 1965; v.8, part 2, cap.6.

2. Ostler HB, Ostler MW. Diseases of the External Eye, Adnexa: A Text and Atlas. Baltimore, Williams Wilkins 1993;231.
3. Kenyon KR, Hersh PS, Starck T, Fogle JA. Corneal Dysgeneses, Dystrophies, Degenerations. In: Tasman W, Jaeger EA, eds. Duane's Clinical Ophthalmology Philadelphia, JB Lippincott, 1994; v.4, cap.16.
4. Ellis OH. Superficial marginal keratitis. Am J Ophthalmol 1939;22:161.
5. Bierly JR, Dunn JP, Dawson CR, Ostler HB, Wong IG. Fuchs superficial marginal keratitis. Am J Ophthalmol 1992;113:541-5.
6. Goldberg MA, Lubniewski AJ, Williams JM, Smith ME, Pepose JS. Cystic hydrops and spontaneous perforation in Fuchs superficial marginal keratitis. Am J Ophthalmol 1996;112:91-3.
7. Smolin G. Corneal dystrophies and degenerations. In: Smolin G, Thoft RA, eds. The Cornea: Scientific foundations and clinical practice. 3rd ed. Boston, Little Brown, 1994.
8. Austin P, Brown SI. Inflammatory Terrien's Marginal Corneal Disease. Am J Ophthalmol 1981;189-92.
9. Messmer EM, Foster CS. Destructive Corneal and Scleral Disease Associated with Rheumatoid arthritis. Cornea 1995;14:408-17.
10. Foster CS. Non-rheumatoid Acquired Collagen Vascular Disease. In: Smolin G, Thoft RA, eds. The Cornea Scientific Foundations and Clinical Practice. 3rd ed. Boston, Little Brown, 1994.

# **Encontro Anual da Academia Americana de Oftalmologia e XXII Congresso Panamericano de Oftalmologia**

**Orlando - Flórida - E.U.A.**

**24 a 27 de Outubro de 1999**

**Informações.:** American Academy of Ophthalmology  
P.O. Box 7424 - San Francisco, CA  
94120-7424  
Tel: (415) 561-8500

A home page da Academia, com o respectivo e-mail, pode ser acessada a partir da home page do C.B.O.: <http://www.cbo.com.br>