

# Degeneração marginal pelúcida superior

## *Superior marginal pellucid degeneration*

Nicole Bragantini Larivoir<sup>1</sup>, Marcelo Luís Occhiutto<sup>2</sup>, João Carlos Yokoda<sup>3</sup>

### RESUMO

A degeneração marginal pelúcida (DMP) é uma ectasia corneana rara. Caracteriza-se por afinamento periférico, sem sinais inflamatórios, tipicamente inferior e bilateral, separado do limbo por área de espessura normal. Há protrusão da córnea acima da área de afinamento, resultando em elevado astigmatismo irregular. À topografia corneana, obtém-se a imagem característica, porém não patognomônica, em “asa de borboleta”. Relata-se, nesse caso, um paciente com DMP superior - apresentação atípica da doença - destacando a importância da inclusão da DMP como hipótese diagnóstica nos casos de afinamentos corneanos periféricos não inflamatórios, que não comprometam apenas a região inferior da córnea.

**Descritores:** Doenças da córnea; Topografia da córnea; Paquimetria corneana; Relatos de casos

### ABSTRACT

*Pellucid marginal corneal degeneration (PMCD) is a rare bilateral noninflammatory ectatic peripheral corneal disorder, usually involving the inferior portion of the cornea, separated from limbus by an area of normal corneal thickness. There is protrusion of the cornea above the thinning area, resulting in high irregular astigmatism. Corneal Topography shows the characteristic, but not pathognomonic, image of a “butterfly wing”. A patient with superior PMCD - an atypical presentation of the disease - is presented, highlighting the importance of the inclusion of PMCD as a diagnostic hypothesis, in cases of non-inflammatory peripheral corneal thinning that does not compromise only the inferior corneal area.*

**Keywords:** Corneal diseases; Corneal topography; Corneal pachymetry; Case reports

<sup>1</sup> Programa de Residência em Oftalmologia, Instituto de Oftalmologia Tadeu Cvintal, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>2</sup> Departamentos de Córnea, Catarata e Cirurgia Refrativa, Instituto de Oftalmologia Tadeu Cvintal, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>3</sup> Departamento de Lentes de Contato, Instituto de Oftalmologia Tadeu Cvintal, São Paulo, SP, Brasil.

Trabalho realizado no Instituto de Oftalmologia Tadeu Cvintal, São Paulo, SP, Brasil.

**Os autores declaram não haver conflito de interesses.**

Recebido para publicação em 01/06/2017 - Aceito para publicação em 24/11/2017.

**INTRODUÇÃO**

**D**egeneração marginal pelúcida (DMP) é uma rara ectasia corneana idiopática. Caracteriza-se pelo afinamento periférico, não inflamatório e não ulcerativo da córnea;<sup>(1,2)</sup> assim como pela ausência de opacidade, neovascularização e depósito corneanos associados.<sup>(3)</sup> O adelgaçamento ocorre, caracteristicamente, na região inferior, das 4 às 8 horas, em faixa crescente com 1-2 mm, estando separado do limbo corneoescleral por área de espessura normal.<sup>(1,2)</sup> A protrusão corneana ocorre acima do afinamento, em área de espessura normal.

Usualmente, o envolvimento é bilateral e assimétrico. A incidência é maior entre a segunda e quinta décadas de vida, não havendo predileção por raça ou sexo.<sup>(1,2)</sup> Até o momento, não há comprovação de transmissão hereditária.

O quadro clínico se caracteriza por baixa acuidade visual lentamente progressiva devido à indução de astigmatismo irregular contra-a-regra.<sup>(4)</sup>

A topografia evidencia aumento da curvatura na periferia inferior, estendendo-se aos hemimeridianos oblíquos horizontais, e aplanamento do eixo vertical. Dessa forma, obtém-se a imagem característica, porém não patognomônica, em “asa de borboleta”.<sup>(5)</sup>

O estudo histológico demonstra que o epitélio da região afinada se apresenta intacto, enquanto a camada de Bowman mostra-se ausente ou defeituosa.<sup>(6)</sup> Apesar da típica apresentação inferior, existem relatos de casos atípicos com afinamento superior<sup>(7-9)</sup>, nasal<sup>(7,9)</sup>, temporal<sup>(9)</sup> e em toda circunferência da córnea.<sup>(10)</sup>

Este trabalho tem como objetivo relatar mais uma forma atípica da DMP, contribuindo para descrição de tais casos e para sinalização da importância da inclusão da DMP como hipótese diagnóstica nos casos de afinamentos corneanos periféricos não inflamatórios que comprometam não apenas a região inferior da córnea.

**RELATO DE CASO**

Homem, 57 anos, branco, aposentado, foi encaminhado ao nosso serviço para investigação de ceratocone, devido ao relato de aumento significativo do astigmatismo no último ano. Queixava-se de baixa acuidade visual progressiva há 5 anos, ocasião na qual iniciou o uso de óculos. Negava antecedentes oftalmológicos e familiares, e apresentava como comorbidade hipertensão arterial sistêmica.

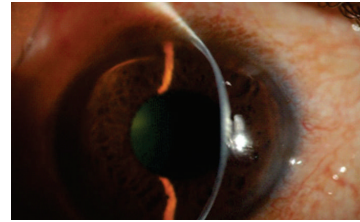
A acuidade visual com melhor correção era de 20/200 em olho direito (+0.50DE -5.50DC 80°) e 20/15 em olho esquerdo (+0.75DE -5.50DC 95°).

À biomicroscopia anterior, era possível observar córnea clara em ambos os olhos, sem evidências de inflamação, vascularização ou alteração epitelial, assim como a presença de área de afinamento superior em olho direito, em formato crescente, a dois milímetros do limbo, estendendo-se das 11 às 2 horas (Figura 1); associada a protrusão sem adelgaçamento na córnea inferior adjacente. O olho esquerdo não apresentava alterações detectáveis (Figura 2). O restante do segmento anterior, mapeamento de retina e tonometria de aplanção não mostravam anormalidades, em ambos os olhos.

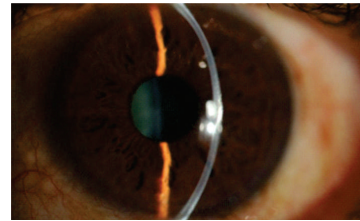
A topografia corneana de ambos os olhos apresentava astigmatismo irregular contra-a-regra, com padrão em “asa de borboleta” superiormente localizada (Figura 3).

Na tomografia de córnea (Pentacam® - Oculus Optikgeräte, Wetzlar, Germany) de olho direito, a imagem de Scheimpflug

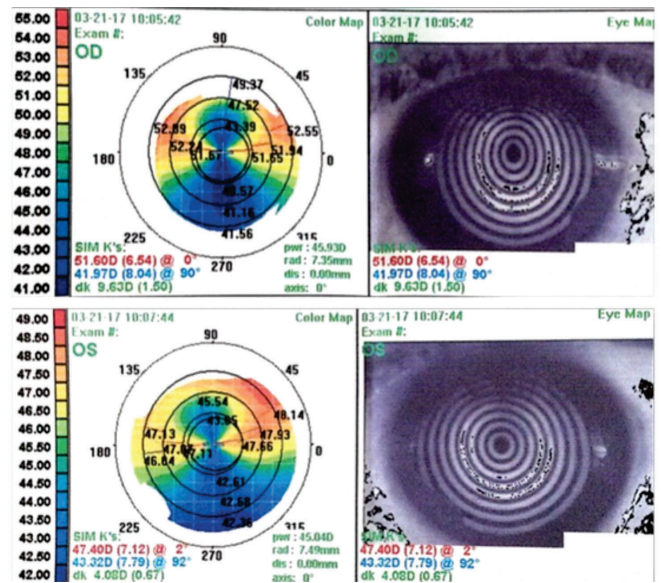
vertical evidenciava banda periférica superior de adelgaçamento, a espessura corneana normal abaixo e acima da mesma, a protrusão abaixo do afinamento e o aplanamento central da córnea (Figura 4). O olho esquerdo apresentava-se sem alterações.



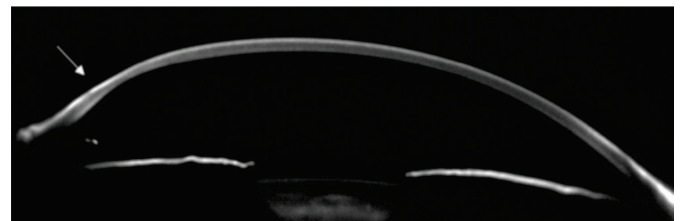
**Figura 1:** Afinamento periférico em olho direito



**Figura 2:** Espessura corneana normal em olho esquerdo

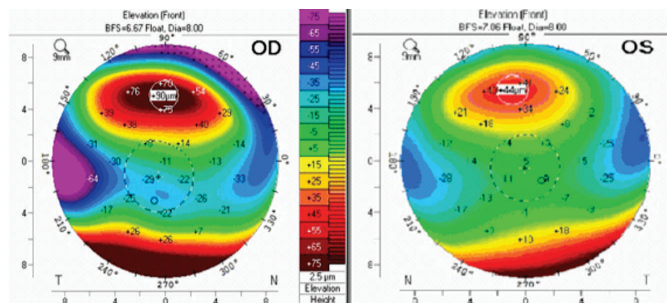


**Figura 3:** Topografia com padrão em asa de borboleta em ambos os olhos



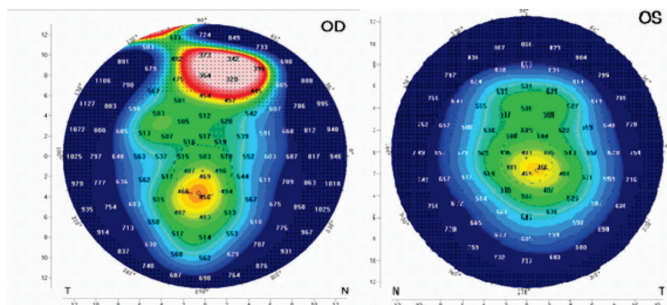
**Figura 4:** Imagem de Scheimpflug vertical (91-271o) com afinamento superior periférico (sinal da seta)

No mapa de elevação anterior comparado com a best-fit sphere (BFS), observava-se elevação superior periférica, correspondente à área de ectasia, em ambos os olhos. (Figura 5)



**Figura 5:** Mapa de elevação anterior comparado com a best-fit sphere (8mm)

No mapa paquimétrico, uma área de afinamento superior periférica em olho direito foi identificada, ausente em olho esquerdo. (Figuras 6).



**Figura 6:** Mapa paquimétrico (12mm)

Após a correlação do exame físico com exames complementares, ficou estabelecido o diagnóstico de DMP superior.

Como tratamento inicial, foi proposta a adaptação de lente de contato gás permeável rígida em olho direito. A melhor acuidade visual alcançada foi 20/50, com importante descentração superior da lente e queixa de desconforto.

Devido ao insucesso, optou-se pela lente de contato escleral, obtendo-se resultado satisfatório quanto ao padrão de adaptação com os seguintes parâmetros: curva base 6.75mm; -6.25 dioptrias; diâmetro 16.50; ZO 9.5 e SAG 4.98. A acuidade visual alcançada foi de 20/20, associada a satisfação do paciente quanto ao conforto

## DISCUSSÃO

O diagnóstico diferencial dos afinamentos corneanos periféricos pode se mostrar desafiador, principalmente em casos atípicos, mas é de fundamental importância para a correta abordagem terapêutica. (11,12)

A distinção inicial entre causas inflamatórias ou não inflamatórias se faz necessária. Dentre as causas inflamatórias, destacam-se as ceratites (autoimune, estafilocócica marginal, por rosácea e por exposição) e a úlcera de Mooren. Nos quadros não inflamatórios, os principais diagnósticos diferenciais são Dellen, ceratocone, ceratoglobo, degeneração marginal de Terrien e DMP. (13)

O ceratocone é a ectasia corneana mais comum (2) e o principal diagnóstico diferencial da DMP. Geralmente, tem início na puberdade e progressão até a terceira ou quarta décadas

de vida, (14) enquanto a DMP tem início mais tardio e curso lentamente progressivo. (8)

O principal dado a ser analisado para distinção entre as duas patologias é a característica do afinamento corneano: enquanto na DMP ele é periférico e não coincide com a área ectásica, no ceratocone, mostra-se central ou paracentral e coincide com a protrusão. (12,14) Em casos moderados, tal avaliação pode ser realizada na biomicroscopia anterior; entretanto, em casos de DMP incipiente, deve-se recorrer à avaliação complementar, como mapas de elevação e paquimétrico.

Além disso, o ceratocone pode apresentar comemorativos como anel de Fleischer, estrias de Vogt, fenômeno de Rizutti e sinal de Munson, (14) ausentes na DMP.

O ceratoglobo constitui outro importante diagnóstico diferencial da DMP e se distingue por apresentar início ao nascimento, afinamento difuso da córnea, protrusão globóide e astigmatismo sem grande irregularidade. (1,15)

Vale lembrar que, até o presente momento, não se sabe se as DMP, ceratocone e ceratoglobo tratam-se de patologias diferentes ou representam variações fenotípicas da mesma desordem. (1,16) Relatos de associação de DMP com ceratocone (9) e ceratoglobo (15,17) reforçam a ideia de que possam representar aspectos clínicos distintos de uma mesma patologia. (16,18,19)

A degeneração marginal de Terrien, por sua vez, afeta grupo etário similar a DMP e também é causa de alto astigmatismo. Diferencia-se pela presença de opacidades corneanas, depósitos lipídicos axiais ao afinamento e presença de neovascularização. (1,14). Entretanto, deve-se atentar ao fato de que raros casos de hidropsia na DMP são descritos, podendo gerar cicatrizes e neovasos. (1,17,20)

Não existem, até o momento, índices topográficos específicos e universalmente aceitos para o diagnóstico de DMP. (21) É fundamental ter-se em mente que o padrão em “asa de borboleta” na topografia não define a patologia, podendo aparecer em outras ectasias corneanas, incluindo o ceratocone. Isso ocorre porque os padrões topográficos são artefatos do método de representação dos dados e não descrevem de forma acurada o formato da córnea. (5) Assim, para diagnóstico correto, é essencial a análise detalhada na lâmpada de fenda e paquimetria, como formas de evidenciar o afinamento periférico característico. (22)

A grande maioria dos casos de DMP pode ser adequadamente manejada apenas com tratamento clínico. (12,23) Em estágios iniciais, opta-se pelo uso de óculos. Entretanto, com a progressão, a correção com óculos geralmente não é satisfatória devido ao alto astigmatismo irregular. (2)

Casos moderados comumente necessitam de lentes de contato rígidas gás-permeáveis, as quais corrigem adequadamente a visão, porém têm adaptação dificultada devido à centração instável. Uma opção para melhor estabilização e tolerância da lente seria a escolha de diâmetros maiores. (17) Outra opção são as lentes bitóricas, indicadas em córneas obladas. (21,24) Em casos mais avançados, pode optar-se pelas lentes esclerais. (17)

As opções cirúrgicas são consideradas em casos que não apresentem melhora com o arsenal clínico e devem ser adiadas o máximo possível, já que apresentam técnica difícil, imprevisibilidade, irreversibilidade, longa reabilitação e maior índice de complicações. (24-26) São várias as opções cirúrgicas disponíveis, não havendo consenso sobre qual delas seria a mais efetiva. (4) Dentre elas, pode-se citar a ceratoplastia penetrante, (1) a ceratoplastia lamelar em crescente, (27) ceratoplastia lamelar “tuck-in” (“tuck in” lamellar keratoplasty - TILK), (25) ressecção lamelar em cunha, (27) anel intra-estromal (26-28) e crosslinking. (27,29)

## REFERÊNCIAS

1. Krachmer JH. Pellucid marginal corneal degeneration. *Arch Ophthalmol*. 1978; 96(4):1217-21.
2. Krachmer JH, Feder, RS, Belin, MW. Keratoconus and related noninflammatory corneal thinning disorders. *Surv Ophthalmol*. 1984; 28(4):293-322.
3. Schlaeppli V. La dystrophie marginale inferieure pellucide de la cornee. *Probl Actuels Ophthalmol*. 1957; 1: 672-7.
4. Jinabhai A, Radhakrishnan H, O'Donnell C. Pellucid corneal marginal degeneration: A review. *Cont Lens Anterior Eye*. 2011; 34(2):56-63.
5. Lee BW, Jurkunas UV, Harissi-Dagher M, Poothullil AM, Tobaigy FM, Azar DT. Ectatic disorders associated with a claw-shaped pattern on corneal topography. *Ophthalmology*. 2007; 144(1): 154-56.
6. Parker D, McDonnell P, Barraquer J, Green W. Pellucid marginal corneal degeneration. *Cornea*. 1986; 5(2):115-23.
7. Bower KS, Dhaliwal DK, Barnhorst Jr. DA, Warnicke J. Pellucid Marginal Degeneration with Superior Corneal Thinning. *Cornea*. 1997; 16(4): 483-85.
8. Sridhar MS, Mahesh S, Bansal AK, Rao GN. Superior pellucid marginal degeneration. *Eye (Lond)*. 2004; 18(4): 393-99.
9. Rao SK, Fogla R, Padmanabhan P, Prema M, Sitalakshmi G. Corneal topography in atypical pellucid marginal degeneration. *Cornea*. 1999; 18(3):265-72.
10. Santos FX, Mocelin S, Machado R, Santos FHX, Sousa LB. Apresentação atípica de degeneração marginal pelúcida: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2005; 68(6): 833-6.
11. Kaushik S, Jain AK, Saini JS. Unilateral pellucid marginal degeneration. *Eye (Lond)*. 2003; 17(2):246-8.
12. Tzelikis P, Cohen EJ, Rapuano C, Hammersmith K, Laibson PR. Management of pellucid marginal corneal degeneration. *Cornea*. 2005; 24(5):555-60.
13. Garg P, Sangwan VS. Mooren's ulcer. In: Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ, editors. *Cornea: fundamentals, diagnosis and management*. 3rd ed. St Louis: Mosby-Elsevier; 2011.
14. Rabinowitz YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol*. 1998; 42(4):297-319.
15. Karabatsas CH, Cook SD. Topographic analysis in pellucid marginal corneal degeneration and keratoglobus. *Eye (Lond)*. 1996; 10(4): 451-5.
16. Sridhar M, Mahesh S, Bansal AK, Nutheti R, Rao G. Pellucid marginal corneal degeneration. *Ophthalmology*. 2004; 111(6): 1102-7.
17. Biswas S, Brahma A, Tromans C, Ridgway A. Management of pellucid marginal corneal degeneration. *Eye (Lond)*. 2000; 14(Pt 4): 629-34.
18. Kayazawa F, Nishimura K, Kodama Y, Tsuji T, Itoi M. Keratoconus with pellucid marginal corneal degeneration. *Arch Ophthalmol*. 1990; 109(4):486-7.
19. Varley GA, Macsai MS, Krachmer JH. The results of penetrating keratoplasty for pellucid marginal corneal degeneration. *Am J Ophthalmol*. 1990; 110(2):149-52.
20. Taglia DP, Sugar J. Superior pellucid marginal degeneration with hydrops. *Arch Ophthalmol*. 1997; 115(2):274-5.
21. Tummanapalli SS, Maseedupally V, Mandathara P, Rathi VM, Sangwan VS. Evaluation of corneal elevation and thickness indices in pellucid marginal degeneration and keratoconus. *J Cataract Refract Surg*. 2013; 39(1):56-65.
22. Belin MW, Asota IM, Ambrosio R, Khachikian SS. What's in a name: keratoconus, pellucid marginal degeneration, and related thinning disorders. *Ophthalmology*. 2011; 152(2):157-62.
23. Kompella VB, Aasuri MK, Rao GN. Management of pellucid marginal corneal degeneration with rigid gas permeable contact lenses. *CLAOJ*. 2002; 28(3):140-5.
24. Gruenauer-Kloevekorn C, Fischer U, Kloevekorn-Norgall K, Duncker GI, et al. Pellucid marginal corneal degeneration: evaluation of the corneal surface and contact lens fitting. *Br J Ophthalmol*. 2006; 90(3): 318-23.
25. Kaushal S, Jhanji V, Sharma N, Tandon R, Tityal JS, Vajpayee R. "Tuck In" Lamellar Keratoplasty (TILK) for corneal ectasias involving corneal periphery. *Br J Ophthalmol*. 2008; 92(2):286-90.
26. Mularoni A, Torreggiani A, di Biase A, Laffi GL, Tassinari G. Conservative treatment of early and moderate pellucid marginal degeneration: a new refractive approach with intracorneal rings. *Ophthalmology*. 2005; 112(4):660-6.
27. Moshirfar M, Edmonds JN, Behunin NL, Christiansen SM. Current options in the management of pellucid marginal degeneration. *J Refract Surg*. 2014; 30(7):474-85.
28. Jabbarvand M, Hashemian H, Khodaparast M, Bazvand F, Beheshtnejad. Outcome of complete intrastromal ring implantation using femtosecond laser in pellucid marginal degeneration. *Eye (Lond)*. 2015; 29(6):783-90.
29. Hassan Z, Nemeth G, Modis L, Szalai E, Berta A. Collagen cross-linking in the treatment of pellucid marginal degeneration. *Indian J Ophthalmol*. 2014; 62(3):367-70.

---

### **Autor correspondente:**

Nicole Bragantini Larivoir  
 Rua Artur Prado, 433/414 – Bela Vista  
 CEP 01322-000 – São Paulo (SP), Brasil  
 E-mail: nicolelarivoir@hotmail.com