

# Korneanın Pellusid Marjinal Dejenerasyonu

## PELLUCID MARGINAL CORNEAL DEGENERATION

Ömer Faruk RECEP\* Hikmet HASIRİPİ"

Avrupa ve Amerikan literatüründe pellusid marjinal dejenerasyon (PMD) ve benzeri durumlar için kullanılmış pekçok terim bulunmaktadır. Bunlardan bazıları keratotorus, korneanın marjinal dejenerasyonu, korneanın silindirik bombeleşmesi, pellusid marjinal distrofi ve kornea piriformistir. Pellusid marjinal dejenerasyon, keratoglobus ve keratokonus için "incelme" mânâsına gelen "keratoleptinosis" terimi de kullanılmıştır (Şekil 1).

Bu antitelerin literatürde hep aynı ya da oldukça benzer durumları ifade ettiği bildirilmesine rağmen aralarında belirgin farklılıklar bulunmaktadır (1).

"Pellusid", "saydam" mânâsına gelen bir kelimedir (2). İlk kez 1957 yılında Schlaeppi tarafından kullanılmıştır(3). Daha sonra 1978'de Krachmer tarafından iyi bir tanımlaması yapılmıştır (1).

PMD, pek sık görülmeyen ve sebebi bilinmeyen bir korneal incelme ve ektazi formudur. Kornea alt kısmında genellikle saat 4-8 kadrantları arasında dar ve yay şeklinde bir incelme hattı bulunur. Bu kısımda stroma berraktır, üzeri epitelle kaplıdır ve damarlanma yoktur. İncelmiş alan genellikle 1-2 mm genişliğindedir ve limbustan 1-2 mm kalınlığındaki berrak bir kornea parçası ile ayrılmaktadır (4). Bu kısımdaki incelme bazen normal kalınlığın %20'si kadar olabilmektedir.

İncelme alanı üzerindeki kornea normal kalınlıktadır ve öne doğru bombeleşme yapar. Böylece ortaya astigmatizma çıkar. İncelme bandı üzerinde vertikal meridyen düzleşir ve "kurula aykırı" astigmatizma oluşur. Alttaki ise dikleşme görülür ve bu, 20 d kadar olabilir. Bu kısımdaki astigmatizma ise "kurula uygun" astigmatizmadır (2).

PMD iki gözü etkiler ve ülseratif bir incelme şekli değildir. Genellikle 20-40 yaşları arasında görülmesine rağmen (5) 11-67 yaş spektrumunda da olgular bildirilmiştir (6-8). Kadın ve erkekler arasında aynı oranda görülür. Kalıtımın rolü olmamasına rağmen etkilenen bi-

reylerin ailesel yakınlarında orta ya da yüksek dereceli astigmatizma bulunmuştur (5). Kalıtımın rolü olmadığı için bu duruma distrofi yerine dejenerasyon demek daha uygun düşmektedir (1).

Kornea da incelmeye yol açan diğer nonenflamatuvar durumlar gibi PMD'da da akut hidrops meydana gelebilir. Buna akut pellusid marjinal korneal dejenerasyon da denmektedir (9). Artan korneal ektazi sonucunda Descemet membranında bir çatlak ya da ayrılma oluşmakta, böylece endotel bariyeri bozulmaktadır. Ortaya çıkan ödem çatlakın endotel göçü ile kapatılmasından sonra kaybolmaktadır (8).

PMD'ü bulunan hastalardan bir kısmında ay şeklinde derin kornea skarlarına rastlanmaktadır. Bu skarların, o bölgelerde korneanın eğriliğinin değişmesiyle ilişkili dejeneratif bir değişikliğe bağlı olduğu düşünülmektedir (7).

Diğer korneal ektazüde olduğu gibi PMD da bazı klinik durumlara eşlik edebilmektedir. PMD'da alttaki incelme yanısıra üstte, merkezi kısımda ya da generalize şekilde de incelme bulunabilmektedir. (6). Hastaların bir kısmında aynı gözde (Şekil 2), (10), diğer bir kısmında ise diğer gözde keratokonus görülebilmektedir (5). Bu durumun keratokonusun bir türü ya da aynı etyolojik faktörün ortaya çıkardığı farklı bir bulgu olduğu düşünülmektedir (10).

Daha önceden aralarında herhangi bir ilişki gösterilememiş olmasına rağmen Cameron ve ark.'nın PMD'ü olgularının hepsinde vernal keratokonjonktivit eşlik etmiştir. Bir taraftan vernal keratokonjonktivit keratokonusu sık bildirilen bir durum olduğunu, diğer taraftan da keratokonusun PMD'a sıklıkla eşlik ettiğini hatırlayacak olursak bu pek şaşırtıcı bir sonuç olmayacaktır (11).

Down sendromunda da PMD görülebileceği belirtilmiştir (12).

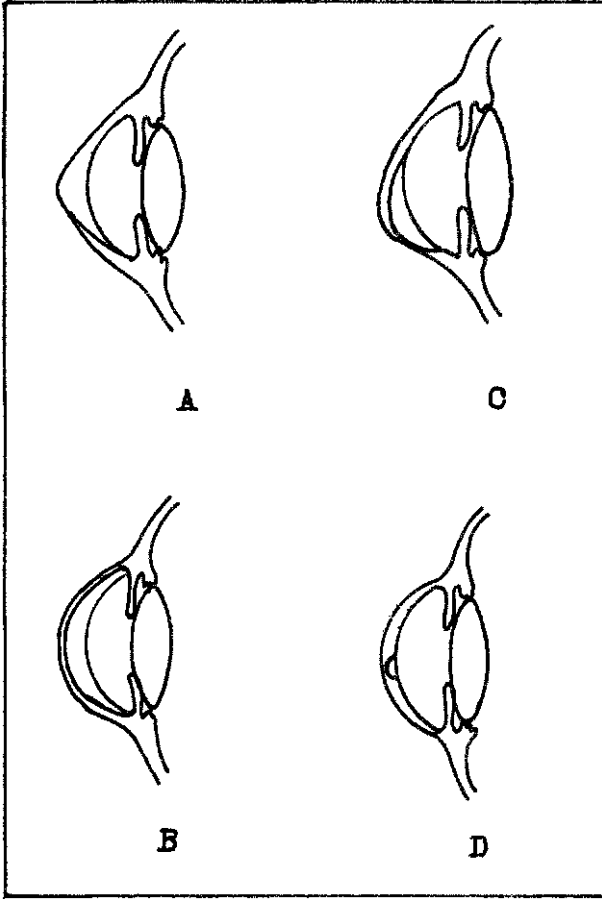
### Tanı

Yukarıda bahsettiğimiz özellikler hastanın hikâyesi, klinik ve biyomikroskopik muayeneleri ile ortaya konarak tanıya varılabileceği gibi bazı olgularda daha ileri

**Geliş Tarihi: 13.10.1994**

\* **Dr.Ankara Numune Hast, 3. Göz Kli. Asist.,**

\*\* **Op.Dr.Ankara Numune Hast, 3. Göz Kli. Şefi, ANKARA**



Şekil 1. A. Keratokonus  
B. Keratoglobus  
C. Pellusid marjinal dejenerasyon  
D. Posterior keratokonus

tetkiklere de gerek duyulabilir. Bunlardan keratometri, tipik olarak üstteki kurala aykırı astigmatizmayı gösterir (11). Diğer bir inceleme yöntemi ise keratoskopidir. Bu, basit bir platisid disk ile yapılabileceği gibi (13) alınacak fotoğraflarla bilgisayarda analiz de gerçekleştirilebilir. Bununla vertikal merid-yen boyunca merkezi korneadaki düzleşmeye bağlı olarak merkezi keratoskop mirlelerinde ciddi ölçüde vertikal bir uzama ve alttaki dikleşmeye bağlı olarak da alt kornea kadranında periferik mirlelerde birbirine yakınlaşma görülür. Daha sonra kornea yüzey gücünün renkli kontur haritası çizilerek merkezi vertikal eksenindeki düşük korneal güç, alt periferik korneaya doğru gidildikçe artan güç ve alt oblik meridyenler boyunca orta-periferik korneadaki yüksek korneal güç gösterilebilir. Bu değerler bir başka grafik üzerinde dioptri olarak da ifade edilebilir (3). Keratoskopi ile hafif olguların tesbiti yanısıra diğer benzer bozukluklardan ayırıcı tanısı yapılabilir.

### Histopatoloji

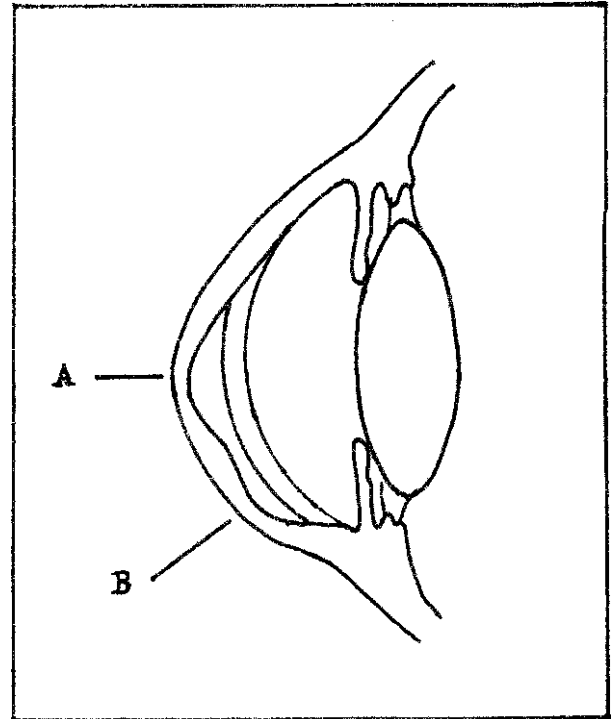
PMD üzerine yapılan ilk histopatolojik çalışmada Zucchini ve ark. epitelin normal olduğunu, Bovvman

membranının olmadığını, stromada birkaç küçük damar bulunduğunu, bağ dokusu ara maddesinin arttığını ve bunun mukopolisakkarit yönünden zengin olduğunu, Descemet membranı ile endofelin ise normal olduğunu kaydetmişlerdir.

Daha sonra Francois ve ark. ışık mikroskopu ile yaptıkları çalışmada epitelin düzensiz ve ödemli, Bovvman membranının yer yer eksik olduğunu, stromada inceleme ve dezorganizasyon olduğunu, herhangi bir inflamatuvar değişikliğin bulunmadığını, stromada asit mukopolisakkarit birikintileri ve Descemet membranında katlantılar olduğunu bulmuşlar ve PMD'ü keratokonusun lokaiize bir formu olarak düşünmüşlerdir (1).

Rodrigues ve ark. ise Bovvman katının normal ya da kısmen bozulduğunu kaydetmişlerdir. Periferdeki incelmış bölgenin elektron mikroskopu ile incelenmesinde 100-110 nm'de tekrarlayan anormal bir kollajen yapısına rastlanmıştır. (Kollajenin normal periyodu 60-84 nm'dir). Bu kollajen yapısı aterosklerozda da bulunmakta ve arterlerde inceleme ve genişlemeye yol açmaktadır. Aynı etkinin PMD'da da olabileceği düşünülmüştür (2).

Funderburgh ve ark. keratokonuslu ve PMD'lu kornealarda aşırı sülfatlı keratan sülfat epitoplattında azalma olduğunu göstermişler, fakat bunun primer olayı değil de keratositlerin anormal hücre-dışı ortama verdiği cevabı gösterdiğini düşünmüşlerdir. Ayrıca bu bozuklukların endotelial anormalliklerin metabolik sonuçları olabileceğini belirtmişlerdir (14).



Şekil 2. Aynı olguda keratokonus (A) ve pellusid marjinal dejenerasyonun (B) bir arada görülmesi.

Akut hidrops gelişen hastalarda Parker ve ark. periterde epitelin kalınlaştığını, stromanın düzensiz olarak skarlaştığını ve hafifçe damarlandığını ve Descemet membranında da devamlılığın kesildiğini bildirmişlerdir. Descemet membranındaki yırtıklar arkadan fibröz doku ve yeni bir endotelial bazal membran ile kapatılmaktadır (8).

Pouliquen ve ark.'nın çalışmasında Bowman katmanında çatlaklar, stromal kollajende dezorganizasyon ve Descemet membranında fokal çatlaklar bulunmuş, stromal ödem ise Descemet çatlaklarının bulunduğu bölgede daha yoğun olarak kaydedilmiştir. Endotelial hücrelerin çatlağa doğru göç ettiği gösterilmiştir. Descemet membranının rejenerasyonu da söz konusu olabilir (15).

### Ayırıcı Tanı

Periferik yerleşimine ve ortaya çıkardığı astigmatizmaya bakarak PMD'un iki grupta ayırıcı tanısı yapılabilir (1):

1. Kornea periferinde incellemeyle seyreden bozukluklar:
  - a. Ülseratif
    - i. Sistemik bağ dokusu hastalığına eşlik eden (ör. romatoid artrit)
    - ii. Sistemik hastalığa eşlik etmeyen (ör. Mooren ülseri)
  - b. Ülseratif olmayan
    - i. Seni! marjinal dejenerasyon
    - ii. Terrien periferik kornea dejenerasyonu
    - iii. Pellusid marjinal dejenerasyon
2. Düzensiz yüksek astigmatizmaya ve korneada incelmeye yol açan kornea bozuklukları:
  - a. Santral, perisantral veya tüm korneada incelleme
    - i. Keratokonus
  - b. Posterior keratokonus
  - c. Keratoglobus (daima yüksek astigmatizmaya yol açmaz)

### d. Periferik korneal incelleme

- i. Terrien periferik kornea dejenerasyonu
- ii. Keratotorus
- iii. Pellusid marjinal dejenerasyon

Mooren ülseri tek veya iki taraflı olabilir. Ağrı ve enflamasyon vardır. Aktif ülserin merkezi kenarında epitel yıkımı vardır ve floresein ile boyanır. Yavaş veya hızlı olarak merkeze ya da çevresine yayılır. Vaskularizasyon gelişebilir. Korneada erimeye ve ileri olgularda perforasyona yol açabilir (4). Diğer ülseratif durumlar da hem bu tabiatları itibarıyla hem de sonradan meydana gelecek olan skarlaşma, damarlanma ve lipid birikimi nedeniyle kolayca ayrılırlar (2).

Terrien periferik kornea dejenerasyonu 20-40 yaşları arasında, kornea üst ya da alt kısmında görülür. Vasküler invazyon ve lipid infiltrasyonu vardır. Düzensiz yüksek astigmatizmaya yol açar. Enflamatuvar tabiatı nedeniyle keratokonus, keratotorus, keratoglobus ve PMD'dan ayrılır.

Korneada incellemeyle giden nonenflamatuvar bozukluklardan (Tablo 1) keratoglobusta tüm kornea bombeleşir. Hidrops sonrası skarlaşma oluşmadıkça astigmatizma pek düzensiz değildir.

Keratokonusta incelleme ve bombeleşmenin merkezi görsel eksen ile kornea alt yarısı arasında değişebilir. Stres çizgileri, koni çevresindeki Fleischer demir halkası ve skarlaşma tipiktir. Astigmatizma hafif, ağır veya düzensiz olabilir. PMD'da ise demir halkası yoktur, incelleme altta bir yay şeklindedir, koni yoktur ve bombelik incelleme hattında değil incelleme hattı üzerinde yer alır.

Posterior keratokonusta ise kornea arka tarafında bir ya da daha fazla değişik boyutlarda çukurluk vardır. Bu bölgelerde bazen skarlaşma olabilir. Stres çizgisi yoktur. Demir halkaları ve hafifçe düzensiz astigmatizma oluşabilir. Görme keratokonustaki kadar kötü değildir ve bu durum ilerleme göstermez.

Tablo 1. Pellusid marjinal dejenerasyonun diğer enflamatuvar olmayan ve korneanın incellemeyle giden bozukluklarla karşılaştırılması.

	Pellusid Marjinal Dejenerasyon	Arterior Keratokonus	Posterior Keratokonus	Keratoglobus
Sıklık	ikinci	Birinci	Dördüncü	Üçüncü
Kalıtım	Genellikle yok	Bazen ailesel	Genellikle yok	Genellikle yok
Latéralité	Genellikle iki taraflı	Genellikle iki taraflı	Genellikle iki taraflı	Genellikle iki taraflı
ilerleme	Var	Var	Yok	Var
Korneada skarlaşma	Nadir	Bazen	Var ve lokalize	Nadir
Demir halkası	Yok	Genellikle var	Sıkve lokalize	Yok
Ön eğrilik	Üstte düz, altta dik	Artmış	Normal veya hafif düzensiz	Perilerde artmış
Arka eğrilik	Üstte düz, altta dik	Artmış	Artmış	Perilerde artmış

Keratotorus, tartışmalı bir kavram olup korneanın silindirik bombeleşmesi için kullanılmaktadır. Tanısı yönünden de kesin kriterler mevcut değildir (1).

### Tedavi

Akut hidrops gelişmiş olgularda öncelikle konservatif yollar denenir ve basta gözleme alınır. Bu amaçla hipertonic ajanlar kullanılır. Eğer kornea ödemi devamlılık arzederse cerrahi düşünülür (8).

Komplikasyonsuz PMD olgularında değişik tedaviler denenmiştir. Bunlarda, düzensiz ve yüksek astigmatizmadan dolayı gözlük kullanımı hemen hemen imkânsızdır. Kontakt lens uygulaması da zor olmasına rağmen korneal ektazinin hafif olduğu olgularda denenebilir ve iyi sonuçlar verir (5).

PMD için uygulanan cerrahi girişimlerde olgu sayılarının az olmasına rağmen genelde her yazar kendi girişimini önermektedir.

Varley ve ark. penetran keratoplastinin mükemmel sonuç verdiğini belirtmektedirler. 12 olguluk çalışmalarında sadece bir hastada persistan epitel defekti ve yarıdaki keratolizise bağlı başarısızlık olmuş, 7 olguda endotelial allogreft rejeksiyonu olmasına rağmen hiçbir olguda rejeksiyona bağlı başarısızlık görülmemiştir. Yalnız inceleme bölgesi aşağıda olduğu için büyük greft ve bu greftin aşağı kaydırılması gerekmiştir. Bu greftler limbal damarlara yakınlık nedeniyle daha fazla vaskülarizasyon ve rejeksiyon riski taşımaktadır. Ameliyat sonrası komplikasyon olarak da yüksek astigmatizma, retina dekolmanı ve bakteriyel kornea ülseri meydana gelebilmektedir (12).

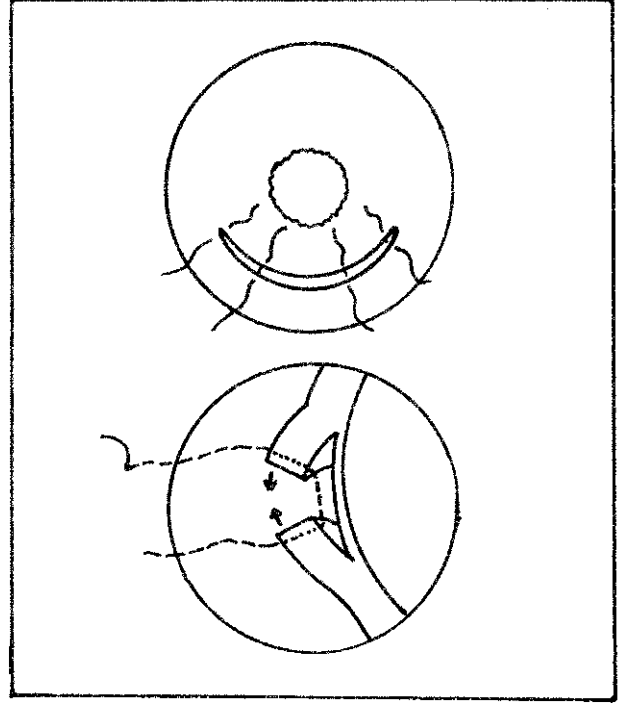
Zucchini bir göze diatermi uygulamış, diğer gözden ise incelmış alanı çıkarmıştır, ilk gözde görme artarken diğerinde değişmemiştir (1).

Bazı hastalarda lameller keratoplasti iyi sonuç vermiştir (5,17). Barraquer ise etkilenen alandan lameller kresentik rezeksiyon yaparak 6 gözde korneada düzleşme ve astigmatizmada hafif düzleşme sağlamıştır (Şekil 3) (5). Cameron bu tekniği 5 olguya uygulamış ve tek dezavantaj olarak aşırı düzeltme ve sütüre bağlı düzensiz astigmatizmadan dolayı görmenin ilk altı ay düşük olmasını göstermiştir (16). Duran ve ark. ise standart tedavi olarak keratoplastiyi göstermelerine rağmen kresentik rezeksiyonun penetran keratoplastiye karşı pekçok avantajı olabileceğini belirtmişlerdir (18).

Diğer taraftan tam kat kresentik rezeksiyon daha az efektif bulunmuştur (5).

Dubroff bir olguya vvedge rezeksiyon uygulamış ve sonucu başarılı bularak bunun PMD'da etkin bir cerrahi yaklaşım olabileceğini belirtmiştir (19).

Son olarak epikeratoplasti de cerrahi bir çözüm olarak kullanılmıştır. Bu girişim hem korneal topografiyi düzeltmekte hem de ektatik korneaya devamlı bir destek sağlamaktadır. Fakat iyi sonuç almak için 12 mm gibi büyük bir greftin kullanılması önerilmektedir (20).



Sekil 3. Lameller kresentik rezeksiyon

### Kaynaklar

1. Krachmer JH. Pellucid marginal corneal degeneration. Arch Ophthalmol 1978; 96:1217-21.
2. Krachmer JH, Feder RS, Belin MW. Keratoconus and related noninflammatory corneal thinning disorders. Surv Ophthalmol 1984; 28: 293- 322.
3. Maguire LJ, Klyce SD, McDonald MB, Kaufman HE. Corneal topography of pellucid marginal degeneration. Ophthalmology 1987; 94: 519-24.
4. Arffa RC. Grayson's Diseases of The Cornea. St Louis. Mosby Year Book, 1991; 333-63.
5. Maguire U, Meyer RF. Ectatic corneal degenerations. In: The Cornea. Kaufmann HE, ed. New York: Churchill Livingstone, 1988; 485-503.
6. Cameron JA, Mahmood MA. Superior corneal thinning with pellucid marginal corneal degeneration. Am J Ophthalmol 1990; 109: 486-7.
7. Cameron JA. Deep corneal scarring in pellucid marginal corneal degeneration. Cornea 1992; 11: 309-10.
8. Carter JB, Jones DB, Wilhelmus KR. Acute hydrops in pellucid marginal corneal degeneration. Am J Ophthalmol 1989; 107: 167-70.
9. Golubovic S, Parunovic A. Acute pellucid marginal corneal degeneration. Cornea 1988; 7: 290-4.
10. Kayazawa F, Nishimura K, Kodama Y, Tsuji T, Itoi M. Keratoconus with pellucid marginal corneal degeneration. Arch Ophthalmol 1984; 102: 895-6.

11. Cameron JA, Al-Rajhi AA, Badr IA. Corneal ectasia in vernal keratokonjunctivitis. *Ophthalmology* 1989; 96:1615-23.
12. Varley GA, Macsai MS, Krachmer JH, The results of penetrating keratoplasty for pelucid marginal corneal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1990; 110:149-52.
13. Rowsey JJ, Reynolds AE, Brown R. Corneal topography. Corneoscope. *Arch Ophthalmol* 1981; 99:1093-100.
14. Funderburgh JL, Funderburgh ML, Redrigues MM, Krachmer JH, Conrad GW. Altered antigenicity of keratan sulfate proteoglycan in selected corneal diseases . *Invest Ophthal Vis Sci* 1990; 31: 419-28.
15. Pouliquen Y, D'Hermies F, Puech M, Dhermy P, Goichot Bonnat L, Savoldelli M. Acute corneal edema in pellucid marginal degeneration or acute marginal keratoconus. *Cornea* 1987; 6: 169-74.
16. Cameron JA. Results of lamellar crescentic resection for pellucid marginal corneal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1992; 113: 256-302.
17. Schanzlin DJ, Sarno EM, Robin JB. Crescentic lamellar keratoplasty for pellucid marginal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1983; 96: 253-4.
18. Duran JA, Rodriguez-Ares MT, Torres D. Crescentic resection for the treatment of pellucid corneal marginal degeneration. *Ophthalmic surg* 1991; 22:153-6.
19. Dubroff S. Pellucid marginal corneal degeneration: Report on corrective surgery. *J Cataract Refract Surg* 1989; 15: 89-93.
20. Fronterre A, Portesani GP. Epikeratoplasty for pellucid marginal corneal degeneration. *Cornea* 1991; 10: 450-3.