

:: Choroba Eales

Orpha number: 40923

Definicja choroby:

Choroba Eales (ED) jest samoistną, zapalną chorobą naczyń żylnych siatkówki związaną z niedrożnością, która przebiega w 3 stadiach: zapalenie naczyń, niedrożność i neowaskularyzacja siatkówki, co prowadzi do nawracających krwawień do ciała szklistego i utraty wzroku.

Epidemiologia:

Chorobę Eales najczęściej obserwuje się na subkontynencie indyjskim, gdzie częstość występowania wynosi 1/200 - 1/250 wśród pacjentów okulistycznych. Przede wszystkim chorują na nią mężczyźni.

Opis kliniczny:

Początek ED ujawnia się w wieku 20-30 lat (wcześniej u Azjatów). Chorobę Eales charakteryzują 3 kolejne reakcje naczyń krwionośnych, które określają przebieg choroby: stan zapalny (zapalenie okołonaczyniowe obwodowej części siatkówki); niedrożność (brak perfuzji do kapilarów obwodowej części siatkówki) oraz neowaskularyzacja siatkówki lub tarczy, co często prowadzi do krwotoku do ciała szklistego. Pierwsze 2 etapy są zazwyczaj bezobjawowe, natomiast krwawieniu do ciała szklistego (często nagłemu i jednostronnemu) towarzyszą małe plamki, męty ciała szklistego i pajęczynki oraz zmniejszenie ostrości widzenia (często z remisją). W 50-90% przypadków po przerwie 3 do 10-letniej objawy ujawniają się w drugim oku. Częste są nawroty, a powtarzające się krwawienia powodują trakcyjne odwarstwienia siatkówki, rozerwanie siatkówki i błon obwodowych. U innych może pojawić się drobne ograniczenie widzenia związane z zapaleniem naczyń siatkówki (bez krwawienia do ciała szklistego). Dodatkowo ED towarzyszą: ból głowy, zmiany w krążeniu obwodowym, niesprawność, przewlekłe zaparcia i krwawienia z nosa. Choroba Eales rzadko prowadzi do ślepoty, nawet u pacjentów z krwawieniami do ciała szklistego.

Etiologia:

Etiologia ED pozostaje niejasna; niektóre badania sugerują, że naciek komórek T oraz pewne białkowe czynniki wzrostu, takie jak czynnik wzrostu śródbłonna naczyniowego (VEGF), odgrywają kluczową rolę w procesie neowaskularyzacji. ED powiązano także z wieloma chorobami, zwłaszcza gruźlicą. Jednak ich rola w patogenezie ED pozostaje jeszcze nie ustalona.

Metody diagnostyczne:

Rozpoznanie opiera się na wynikach fluorescencyjnej angiografii dna oka (ang. fundus fluorescein angiography; FFA), które mogą wykazać wczesne zmiany, takie jak zapalenie okołozylne, zmiany



naczyniowe lub brak perfuzji w naczyniach obwodowych i neowaskularyzację. Aby wykluczyć związane z ED odwarstwienie siatkówki wymagane jest badanie USG, a optyczna tomografia koherencyjna (OCT) zapewnia wysokiej rozdzielczości obrazowanie wnętrza siatkówki. OCT może wykazać obszary neowaskularyzacji, krwotok i obrzęk plamki żółtej. Obserwuje się też niezarniniakowe zapalenie błony naczyniowej przedniej komory oka.

Rozpoznanie różnicowe:

Rozpoznanie różnicowe obejmuje następstwa retinopatii wcześniaków (ROP), rodzinną witreoretinopatię wysiękową, sarkoidozę, chorobę Behçeta, niedokrwistość sierpowatą (zob. te hasła), zespół Tersona, pourazowe krwawienie do ciała szklanego, cukrzycę młodzieńczą i pierwotne zamknięcie gałęzi tętnicy siatkówki.

Postępowanie i leczenie:

Leczenie jest objawowe i zależy od stopnia zaawansowania choroby. Obejmuje okresowe badania (w regresji zapalenia okołozylowego lub świeżego krwawienia do ciała szklanego), sterydy (iniekcje w okolicach oczu lub sterydy systemowe) i leki przeciwgruźlicze (w aktywnej fazie zapalenia okołonaczyniowego). W przypadku neowaskularyzacji siatkówki lub całkowitego braku perfuzji w naczyniach włosowatych stosuje się fotokoagulację laserową. Przy nieustępującym krwawieniu do ciała szklanego (zwykle > 3 miesiące) wskazana jest operacja ciała szklanego. Obecnie testuje się terapię doszklanową anty-VEGF jako ostateczną terapię ED.

Rokowanie:

Pojedyncze epizody krwawienia do ciała szklanego zwykle się stabilizują bez upośledzenia wzroku. Jednakże niektórzy pacjenci mogą mieć znaczną utratę widzenia z powodu nawracających epizodów krwawienia do ciała szklanego, zmian w plamce oraz trakcyjnego lub mieszanego odwarstwienia siatkówki z udziałem plamki. Ślepotą z powodu ED jest rzadka.

Recenzent-ekspert:

dr Pukhraj Rishi

Aktualizacja: listopad 2014

Tłumaczenie: lipiec 2016

This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.



