

Magyar Honvédség Dr. Radó György Központi Honvédkórház, Szemészeti Osztály
(osztályvezető: Deák György),¹ Debreceni Egyetem Orvos- és Egészségtudományi Centrum, Szemklinika
(igazgató: Berta András),² Debreceni Egyetem Orvos- és Egészségtudományi Centrum,
Ritka Betegségek Tanszék (igazgató: Pfliegler György)³ közleménye

Az Eales-betegség klinikai tünetei, differenciáldiagnosztikai problémái, kezelése

KASZA MÁRTA,¹ BERTA ANDRÁS,² PFLIEGLER GYÖRGY,³ NAGY VALÉRIA²

Bevezetés: Eales-szindrómás beteg kórtörténetének bemutatása, a klinikai tünetek, terápiás lehetőségek összefoglalása esetünk kapcsán.

Beteg és módszerek: 40 éves férfi betegünk első szemészeti észlelésekor Eales-szindrómát diagnosztizáltunk. A kórképre jellemző vasculitis következtében egyik szemén ischaemiás törzsocclusio, a másik szemén intraretinalis neovascularisatio alakult ki.

Eredmények: Az occlusio venae centralis retinae háttérében számos rizikótényező volt kimutatható. Esetünkben a gyakori társbetegségek közül tuberculosis, sarcoidosis azonban nem igazolódott.

Következtetés: Fiatal férfi betegeknel, vasculitis, occlusio venae centralis retinae tünetei mellett, különösen ha üvegtesti vérzéssel társul, felmerül az Eales-betegség lehetősége. Hangsúlyt kell fektetni a beteg rizikófaktorainak felderítésére, lehetőség szerint ennek csökkentésére, a beteg pszichés vezetésére. A terápiás lehetőségek korlátozottak, és a látást csak kismértékben javítják. Törekedniük kell a szövődmények kivédésére.

Kulcsszavak: Eales-betegség, occlusio venae centralis retinae, periphlebitis retinae, tuberculosis, sarcoidosis

Clinical signs, differential diagnostic problems and treatment of Eales' disease

Background: We present a case report on a patient with Eales' syndrome, and discuss possible treatment methods.

Case report: The male patient was aged 40 when he was diagnosed with Eales' syndrome. He developed ischaemic central retinal vein occlusion (CRVO) in one eye, due to the vasculitis (a characteristic of this syndrome), and intraretinal neovascularization in the other. Several risk factors could have contributed to the development of the CRVO. Concomitant diseases such as sarcoidosis and tuberculosis were not present.

Conclusions: In young males presenting with vasculitis and CRVO, and especially with intravitreal haemorrhage, Eales' syndrome should be suspected. Emphasis must be placed on an assessment of the risk factors, and an attempt should be made to motivate the patient to control these factors, together with the provision of allied psychological counselling. The therapeutic approaches are limited and only minimally enhance the vision. However, measures should be taken to prevent potential complications.

Key words: Eales' disease, central retinal vein occlusion, retinal periphlebitis, tuberculosis, sarcoidosis

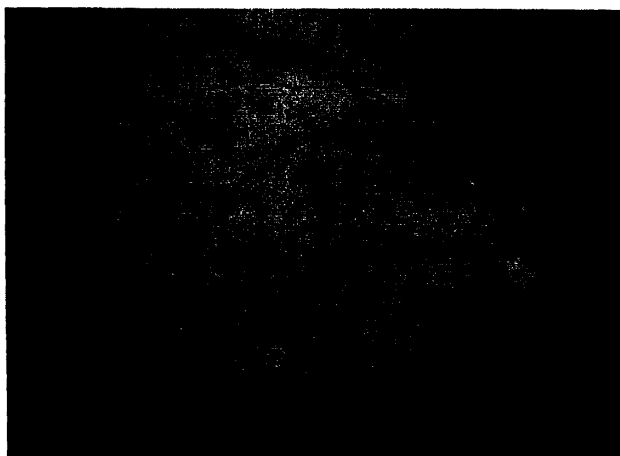
A megbetegedést először Henry Eales angol szemész írta le 1880 és 1882 között. Hét fiatal, 14 és 29 év közötti, férfi betegnél talált visszatérő retinalis vérzést. A betegek anamnézisében fejfájás, károsodott perifériás keringés, krónikus székrekedés és epistaxis szerepeltek. A következő században ezt a kórképet számos kutató másként határozta meg. Elliot ismerte fel a retinalis vénák gyulladását, és írta le mint periphlebitist. Ezt követően több kutató is észlelte a venulák és az arteriolák gyulladását. A kórkép pontos etiológiája még mindig nem világos, jelenleg a klinikai szindrómába történő besorolás a specifikus klinikai kép és a lefolyás alapján történik. Kezdetben a szemfenéki perifériás retinalis perivasculitis van túlsúlyban, majd a vénák sclerosisa retinalis ischaemiát okoz; végezetül a retina, illetve a papilla neovascularisatioja jön létre, visszatérő üvegtesti vérzéssel vagy anélkül.¹

Az idiopathiás retinalis periphlebitis osztályozásakor „1a” csoportba soroljuk az erek kis mértékű kaliberingadozását,

„1b” csoportba pedig a nagyobb mértékűeket, amelyekhez superficialis retinalis vérzés társulhat. „2a” stádiumba már kapilláris non-perfúziót találunk, „2b”-ben pedig retinalis, vagy papillaris neovascularisatio jön létre. „3a” stádiumban fibrovascularis proliferáció, „3b”-ben pedig üvegtesti vérzés látható. „4a” stádiumba soroláskor tractiós, vagy kombinált rhegmátogen retinaleválás látható, „4b” stádiumban rubeosis iridist, neovascularisációs glaucomát, kombinált cataractát és opticus atrophiat láthatunk.⁶ Az Eales-megbetegedés fokozatosan a látásélesség romlását okozza a retinaleválás, a másodlagos glaucoma, a vérzések és az elülső szegmentum neovascularisatioja miatt.

Esetleírás

Betegünk először, 40 éves korában, 1997-ben járt szemészeti ambulanciánkon. Jelentkezését 3 hónappal megelőzően a bal szemén látásromlás



1. ábra. Jobb oldali occlusio venae centralis retinae képe. A papilla elmosott szélű, perimacularisan kifejezett vérzések láthatóak. A venulák tágultak, kanyargósak, melyek mentén friss csíktolt vérzések alakultak ki, az arteriolák vékonyak. A macula területében kiterjedt oedema volt látható

észlelt. Fájdalma, láza nem volt. Otthonában állatokat (juhokat) tartott, nagyobb betegségről eddig nem tudott.

Legjobb korrigált visusa a jobb szemén 1,0, a bal szemén 0,04 volt. A szemnyomása normális: 18,0/18,0 Hgmm volt. Mindkét szemén réslámpás vizsgálattal az elülső szegmentumon eltérést nem találtunk. Jobb oldalon az üvegtesti tér tiszta, a fundus ép volt. A bal oldali üvegtest töredezett volt, mobilis homályok voltak láthatóak, kifejezett sejtes szórással. A bal funduson a papilla hyperaemiás, elmosott szélű volt, a felső temporális arteriolaágak mentén nagy kiterjedésű oedemás, elmosott szélű, puha degenerációs gócot találtunk, vérzésekkel, értágulatokkal. Hasonlókat a perifériás retinaszegmenseken is több helyen láttunk. Goldmann-perimetriával jobb oldalon ép látótérhatárokat, míg a bal oldalon az alsó látótérfelben majdnem teljes kiesést rögzítettünk.

FLAG-vizsgálat alapján a korai szakban a hátsó póluson és a periférián is kisebb-nagyobb foltokban hipo-, és hiperfluoreszcens foltos területek voltak láthatók.

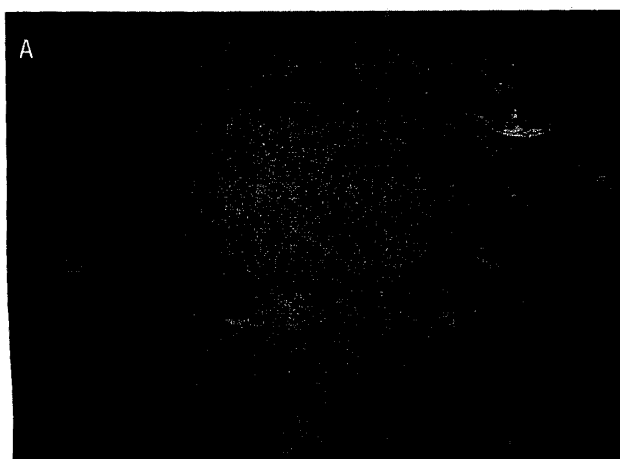
Laborvizsgálatok közül a vérsüllyedés, a C-reaktív fehérje szintjei, a fehérvérsejt és lymphocytaszáma is normális értékű volt. Immunológiai (antinuclearis antitest és reumafaktor), pajzsmirigyhormon-eredményei a normáltartományon belül maradtak. Cardiovascularis és thrombophiliás szűrővizsgálatot is végeztettünk, mely során a koleszterin és az LDL-koleszterin szintjének enyhe emelkedése, magas lipoprotein-(a)-szint és hyperhomocysteinaemia volt kimutatható. A kórképpel gyakran társuló lupus antikoaguláns jelenléte esetünkben nem igazolódott. Vércukorértékei a normáltartományon belül maradtak, a vizeletében glükóz nem volt kimutatható. Betegünkönél sem máj-, sem lépmegegyesítődobást nem tapasztaltunk, kizártuk az állatról emberre történő fertőző betegségeket is (brucellosis, leptospirosis).

Góckutatás során a tonsillák gócként szerepeltek, fogászati vizsgálat számos fogat gócként igazolt. A gócot később szanáltuk. A súlyos arteriosclerosis miatt az enyhén emelkedett homociszteinszint is kezelésre szorult, így B₆-vitamin és folsav szedését javasoltuk. Betegünk fiatalok óta dohányzik, így a dohányzás azonnali elhagyása elengedhetetlenné vált. A Mantoux-próba során anergiát észleltünk. Pulmonológiai vizsgálat a tuberculosist kizárta, de az ismételt mellkasröntgenfelvétel alapján felvetődött a bilaterális hilaris lymphadenopathia lehetősége, melyet később a mellkas-CT során kizártunk.

A carotis-Doppler segítségével a jobb oldalon az arteria carotis interna elején 10%-os, a bifurcatióban 20%-os, a bal arteria carotis interna elején 80%-os stenosis okozó meszes plakk igazolódott. Carotis-CT-angiográfia alapján a bal carotis interna szignifikáns stenosisa igazolódott, a szűkület kb. 90%-os volt, a lumen helyenként alig volt 2 mm-nyi. Ennek műtéti megoldása megtörtént, bal carotis endarterectomiát végeztek, mely lege artis zajlott.

Az osztályunkon az első észleléskor iv. metil-prednisolon-, clindamycin-kezelést kapott, melynek hatására szubjektív látásjavulást jelezett a beteg, az üvegtestben a sejtes szórás is megszűnt, a hátsó pólusi gyulladásos izzadmányok mértéke csökkent. A bal szem visusa 0,04 értéken stabilizálódott. Egy éven keresztül kontrollra nem jelentkezett.

Egy év múlva a bal szemén tovább romlott a látása: kml., fé. 5 m-ről, jól lokalizált. Vizsgálataink üvegtesti vérzést igazoltak, és a vérzés felszívódását elősegítő általános kezelést kapott, melynek hatására látás-



2. ábra. Bal szem szemfenéki képe.

2/a. A felső temporális érterületében a venulák behüvelyezettek, a maculában heg, perifériásan számos lézergóc látható.

2/b. A felső nazális érterületében a venulák behüvelyezettek, a perifériásan számos lézergóc látható

élessége nem javult. Ezt követően a beteg több éven át kontrollvizsgálaton ismételten nem jelent meg.

6 év múlva a jobb szemén is romlott a látása, melyet *occlusio venae centralis retinae* okozott. Látásélessége ekkor jobb oldalon 0,3, bal oldalon 0,01 volt. A jobb papilla elmosott szélű volt, perimacularisan kifejezett vérzéssel. A venulák tágultak, kanyargósak voltak, melyek mentén friss csfolt, kiterjedt vérzések alakultak ki, az arteliolák vékonyak voltak. A macula területében kiterjedt oedema alakult ki (1. ábra). A bal oldali funduson a felső temporális és nazális érárkád területében behüvelyezett venulák, a maculában heg volt látható (2/a. és b. ábra). Több ponton is intraretinalis neovascularisatio keletkezett; további kialakulásának megakadályozására argon-green lézeres photocoagulatiót alkalmaztunk (3. ábra).

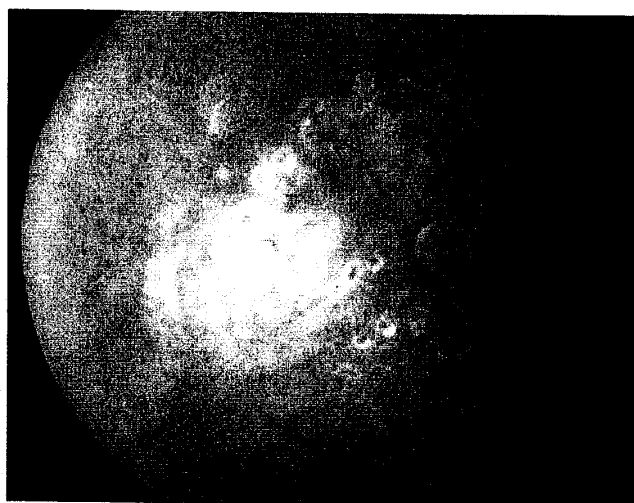
A visszatérő phlebitisek, üvegtesti vérzések, az *occlusio venae centralis retinae* és az intraretinalis neovascularisatio kialakulása az Eales-szindróma diagnózisát alátámasztották.

Összefoglalás

Az Eales-betegség idiopathiás, obliteratív vasculopathia, tipikus perifériás retinalis eltérésekkel, mely egészséges fiatal felnőtteken jelentkezik. A mi betegünknek súlyos arteriosclerosis volt. Az Eales-betegség „kizárásos” diagnózis. A lehetséges differenciáldiagnózisok között szerepel az *occlusio venae centralis retinae*, a diabeteses retinopathia, a poliszisztémás autoimmun betegség és a haemoglobinopathia. Mindkét nemben előfordul,³ bár a legtöbb tanulmány a férfiak többséget igazolja (97,6%-ban).¹ Az esetek többségében 20 és 30 éves kor körül jelennek meg az első szemészeti tünetek.³ A visszatérő üvegtesti vérzés tipikus.^{1,3,5} A jellegzetes fundusváltozás többségében a perifériás erekre lokalizálódik.³ A legtöbb beteg esetén már előrehaladott kórképet látunk a betegség felismerésekor.

Férfi betegünk az Eales-betegség diagnózisának a megállapításakor 40 éves volt. A kórképre jellemző vasculitist, perifériás non-perfúziós területek és neovascularisatiók jelenlétét, rekuráló kétoldali üvegtesti vérzést esetünk kapcsán is tapasztaltunk. Később betegünk jobb szemén *occlusio venae centralis retinae* alakult ki, melynek hátterében más cardiovascularis rizikótényező is kimutatható volt, mint a dohányzás, az emelkedett koleszterin-, trigliceridszint, a súlyos atherosclerosis,⁴ mely miatt carotis-endarterectomiára is sor került. Az ismert kísérőbetegségek közül a tuberculos, a sarcoidosis nem igazolódott. Nem találtunk eltérést a halló- és egyensúlyozó rendszerben sem, nem igazolódott immunológiai betegség (szisztémás lupus erythematosus vagy kevert kötőszöveti betegség) sem.

Eales-betegség esetén fontos a súlyos kísérőbetegségek felderítése és kezelése, melyek a beteg életminőségét, életkilátását is befolyásolhatják. Fontos a beteg rizikófaktorainak felderítése, lehetőség szerint ezek csökkentése, a beteg pszichés vezetése. Az időben elvégzett argon-green lézeres photocoagulatio megelőzheti az intraretinalis neovascularisatio, a vérzések, a macula-oedema kialakulását.²



3. ábra. Argon-green lézeres photocoagulatio utáni állapot, FLAG-vizsgálattal, a bal fundus periferiáján

Amennyiben üvegtesti vérzés alakul ki, amely 6–8 hét alatt sem szívódik fel, akkor 3–6 hónapon belül vitrectomia és endophotocoagulatio végzése javasolt.^{1,3} Megfelelő terápia mellett a beteg „látásmegőrzése”-re nagyobb lehetőségünk van.

Magyarországon az Eales-betegség ritkán előforduló megbetegedés. Szemfenéki vascularis történések során, ha a háttérben vasculitises jelek is kialakulnak, mindenképpen gondolni kell a betegségre. Az időben elkezdett szteroidterápia, lézeres photocoagulatio a szövődmények kialakulását csökkentheti. Mindezek segítségével késleltethető a másik szemén a tünetek megjelenése, javítható a beteg életminősége.

Irodalom

1. Biswas J., Sharma T., Gopal L., Madhavan H.N., Sulochana K.N., Ramakrishnan S.: Eales Disease – An Update, major review. *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 197-214.
2. Magargal L.E., Walsh A.W., Magargal H.O., Robb-Doyle E.: Treatment of Eales' Disease with Scatter Laser Photocoagulation. *Ann Ophthalmol* 1989; 21: 300-302.
3. Moldow B., Cour M.: Eales' disease in Inuit: Report of four cases. *Acta Ophthalmol Scand* 2003; 81: 304-308.
4. Nagy V., Steiber Z., Takacs L., Vereb G., Berta A., Bereczky Z., Pflieger G.: Trombophilic screening for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006; 244: 3-8.
5. Renie W.A., Murphy R.P., Anderson K.C., Lippman S.M., McKusick V.A., Proctor L.R., Shimizu H., Patz A., Fine S.T.: The evaluation of patients with Eales' disease. *Retina* 1983; 3: 243-248.
6. Saxena S., Kumar D.: A new staging system for idiopathic retinal periphlebitis. *EJ Ophthalmol* 2004; 14: 236-239.

Levelezési cím: Dr. Kasza Márta
Magyar Honvédség Dr. Radó György Központi Honvédkórház,
Szemészeti Osztály
1134 Budapest, Róbert Károly krt. 44.
E-mail: kaszam77@freemail.hu