

## Enfermedad de Eales

### Eales disease

Yenelis Molina Santana<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3206-1062>

Elianne Perera Miniet<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1628-7256>

Lainé García Ferrer<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8783-3771>

Rocío Hernández Martínez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-000-1647-6260>

Mayelin Cheon Quiala<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6913-2317>

<sup>1</sup>Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [yenelisms@infomed.sld.cu](mailto:yenelisms@infomed.sld.cu)

## RESUMEN

La enfermedad de Eales es una vasculitis obliterativa retinal periférica, idiopática, frecuentemente bilateral y asimétrica. Se diagnostica con más frecuencia en individuos jóvenes entre 20 y 40 años, masculinos y con antecedentes de salud. En la clínica se caracteriza por tres respuestas vasculares secuenciales que determinan el curso de la enfermedad: inflamación (periflebitis retiniana), oclusión (retina periférica sin perfusión) y neovascularización del disco óptico o de la retina que puede conducir a una hemorragia vítrea. El diagnóstico se basa en los hallazgos del fondo de ojo mediante oftalmoscopia binocular indirecta y biomicroscopia del segmento posterior, estudios complementarios como la angiografía con fluoresceína y estudios auxiliares que permiten detectar otras complicaciones como la tomografía de coherencia óptica. A continuación, se presenta el caso de una paciente de 8 años de edad, femenina, de raza negra, con antecedentes de salud, con historia de disminución de la visión y desviación del ojo izquierdo de un mes de evolución. Se realizó interrogatorio exhaustivo a los familiares, examen oftalmológico completo con evidencia de una hemorragia vítrea parcial en ojo derecho y total en ojo izquierdo. Por consiguiente, se indicaron exámenes complementarios múltiples e interconsulta con uveítis, pediatría y hematología. La paciente se diagnosticó con

enfermedad de Eales y el tratamiento consistió en panfotocoagulación en ojo derecho y cirugía de vitrectomía, membranectomía y panfotocoagulación en ojo izquierdo.

**Palabras clave:** vasculitis retinal; enfermedad de Eales; periflebitis.

## ABSTRACT

Eales disease is an idiopathic, frequently bilateral and asymmetric peripheral retinal obliterative vasculitis. It is more frequently diagnosed in young individuals between 20 and 40 years old, male and with health history. Clinically, it is characterized by three sequential vascular responses that determine the course of the disease: inflammation (retinal periphlebitis), occlusion (peripheral retina without perfusion), and neovascularization of the optic disc or retina that can lead to vitreous hemorrhage. Diagnosis is based on eye fundus findings using indirect binocular ophthalmoscopy and posterior segment biomicroscopy, complementary studies such as fluorescein angiography, and auxiliary studies that allow other complications to be detected, such as optical coherence tomography. The following is the case of an 8-year-old female, black patient, with health history of decreased vision and deviation of the left eye of one month of evolution. An exhaustive questioning was carried out on the relatives, a complete ophthalmological examination showed evidence of partial vitreous hemorrhage in the right eye and a total one in the left eye. Therefore, multiple complementary exams and interconsultations with the uveitis management, pediatrics and hematology services were indicated. The patient was diagnosed with Eales disease and treatment consisted of panphotocoagulation in the right eye and vitrectomy, membranectomy, and panphotocoagulation surgery in the left eye.

**Keywords:** retinal vasculitis; Eales disease; periphlebitis.

Recibido: 23/10/2020

Aprobado: 07/01/2021

## Introducción

La vasculitis retinal es una enfermedad inflamatoria que afecta la vasculatura retiniana (capilares, venas y arterias) con una incidencia anual es de 1-2 por cada 10 000. Puede

ocurrir de forma idiopática o asociada a enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas. También se clasifica en primaria o secundaria. En el caso de la primaria se define como la vasculitis donde existe una afección exclusiva de la vasculatura retiniana. Dentro de estas se encuentran: la enfermedad de Birdshot, *pars planitis*, enfermedad de Eales, IRVAN y coroiditis. La vasculitis secundaria está asociada a una enfermedad sistémica, solo se excluyen procesos no inflamatorios como la arterioesclerosis, anomalías congénitas o incremento de la viscosidad sanguínea. El signo oftalmológico característico es el envainamiento vascular (perivasculitis).<sup>(1,2)</sup>

Entre las causas de la vasculitis primaria se encuentra la enfermedad de Eales, descrita por primera vez por el oftalmólogo británico Henry Eales en 1880,<sup>(1,3)</sup> también conocida como angiopatía retiniana juvenil o periflebitis retiniana. La enfermedad, aunque fue en un inicio descrita en el Reino Unido, también presentaba casos en Canadá, Estados Unidos, Grecia y Turquía. Por razones indeterminadas ahora es rara en los países desarrollados y con frecuencia reportada en la India. Esto se podría asociar con factores como: la limpieza ambiental, la nutrición y el acceso a los servicios de salud. La India presenta en la actualidad una incidencia de 1/200 – 1/250 pacientes oftalmológicos y por lo general afecta a adultos jóvenes y sanos. Por tanto, existe un importante predominio del sexo masculino de hasta el 97,6 % y la edad media de presentación de los síntomas es entre los 20 y 40 años.<sup>(3)</sup>

La enfermedad consiste en una vasculitis periférica, obliterante, idiopática que afecta principalmente la retina. Se caracteriza por tres respuestas vasculares secuenciales que determinan su curso. Por una parte, la inflamación (periflebitis retiniana periférica) presente en el 80 % de los casos. Por otra, la oclusión (retina periférica sin perfusión) que afecta con más frecuencia al cuadrante temporal, suele ser confluyente y puede llevar a la isquemia macular, poco común, pero con severa afectación de la agudeza visual. Por último, la neovascularización (80 %) que puede ser del disco óptico o de la retina y suele asociarse a un prominente componente fibroso, el cual produce desprendimiento de retina traccional. Los primeros dos estadios son por lo regular asintomáticos, mientras que la hemorragia vítrea a menudo repentina y unilateral suele ser la causa fundamental de asistencia a consulta. Con periodicidad remite de manera espontánea, aunque son habituales las recurrencias. En el 50-90 % de los casos el segundo ojo resulta afectado en un intervalo de 3-10 años.<sup>(1)</sup>

Como afecta sobre todo a las venas retinianas, inicialmente fue definida como periflebitis retiniana. Sin embargo, en estudios más recientes documentaron aproximadamente la misma prevalencia de envainamiento de las arteriolas y de las vénulas. También registraron

desprendimiento de vítreo posterior en un 27 % y agujero macular asociado, además puede aparecer edema macular quístico y membrana epirretiniana. Son infrecuentes la uveítis y la vitritis aunque puede aparecer en los casos más severos de la enfermedad.<sup>(4)</sup>

Aunque la etiología permanece desconocida, los distintos estudios indican un probable origen multifactorial. Muchos investigadores han considerado la asociación con la tuberculosis y la hipersensibilidad a las proteínas tuberculínicas como una de las causas más importantes; otros plantean un posible origen autoinmune de la enfermedad.<sup>(3,5)</sup>

El estudio se propuso realizar un diagnóstico diferencial exhaustivo con el objetivo de llegar a un diagnóstico definitivo. Para ello se tuvo en cuenta los aspectos epidemiológicos del caso y los hallazgos clínicos del examen tanto subjetivo como objetivo, comunes a muchas enfermedades. Sobre todo, a aquellas que por su naturaleza son difíciles de excluir dentro de las múltiples entidades que producen vasculitis retinal. En este sentido requieren de un tratamiento oportuno para evitar complicaciones que llevarían a una afectación grave de la agudeza visual.

En este caso fue preciso un tratamiento rápido y eficaz al valorar la edad de la paciente. De ahí que conllevó a una discusión detallada y minuciosa por el alto riesgo de desarrollar desprendimiento de retina traccional. En primera instancia, por el estadio en que se realizó la detección de la enfermedad; por otro lado, la presencia de afectación en ambos ojos, con una isquemia retinal marcada que ofrece un pronóstico más reservado. Conviene subrayar de manera particular que la edad de la presentación no es la más común del diagnóstico planteado.

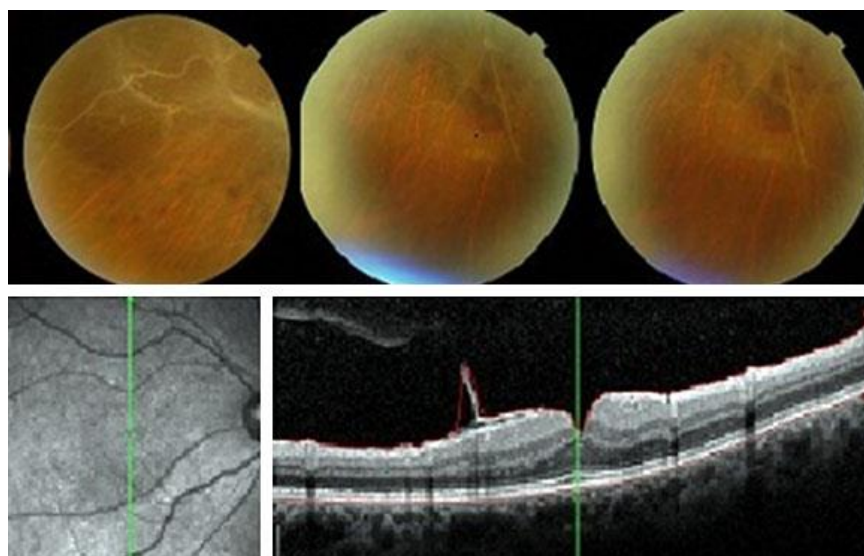
## Presentación de caso

Se presenta el caso de una paciente femenina de 8 años de edad, con antecedente de salud y una historia de disminución de la visión y desviación del ojo izquierdo (OI) de un mes de evolución. Al examen oftalmológico se comprobó agudeza visual mejor corregida en ojo derecho (OD) de 0,3 con graduación de -0,50, componente esférico y percepción de luz en OI que no mejoraba con corrección, tensión ocular de 10 mm Hg en OD y 12 mm Hg en OI con tonómetro de aire. No se encontraron alteraciones en segmento anterior de ambos ojos a la biomicroscopía con lámpara de hendidura.

Al examen del segmento posterior se constata en OD presencia de: opacidades vítreas en sector inferior correspondientes a hemovítreo parcial reciente; zona avascular en toda la

periferia retinal 360<sup>0</sup> que llega hasta el ecuador; envainamiento perivascular con mayor afectación del territorio venoso; hemorragias profundas retinales; proliferación fibrovascular en sector temporal fuera de las arcadas con discreta tracción; en polo posterior se constató presencia de membrana prerretiniana sin signos de edema macular cistoide. En OI se encontró opacidad vítrea que no permitió visualizar estructuras del fondo de ojo, compatible con hemovítreo reciente.

En este punto fueron indicados exámenes complementarios: conteo de sangre completo con diferencial, glicemia, eritrosedimentación, factor reumatoideo, proteína C reactiva, prueba de función renal y hepática, HIV, rayos X de tórax, prueba de tuberculina, prueba de toxoplasmosis, ENA, MPO ANCA, anticuerpo antinuclear ELISA (ANA), análisis de orina, VRDL, hemoglobina glicosilada y prueba de coagulación electroforesis de hemoglobina cuyos resultados fueron dentro de los valores normales. No se realizó estudio fluorangiográfico por la presencia de hemovítreo en ambos ojos con consiguiente efecto de bloqueo. La tomografía de coherencia óptica corrobora la presencia de membrana prerretinal en OD sin edema macular quístico. Se realizaron interconsultas con servicios de uveítis, pediatría, hematología.



**Fig. 1-** Retinografía y tomografía de coherencia óptica de ojo derecho.

## Discusión

Teniendo en cuenta los datos aportados por el interrogatorio, el examen oftalmológico, los resultados de los exámenes complementarios y después de descartar otras causas de

vasculitis tanto primaria como secundaria, de valorar la bilateralidad, aun cuando es asimétrico, así como la ausencia de enfermedades sistémicas u oculares asociadas se concluyó como diagnóstico la enfermedad de Eales. Esto coincide con la presencia de hemorragia vítrea en ambos ojos en diferentes proporciones, perivasculitis con mayor afectación del territorio venoso (periflebitis), marcada isquemia retinal 360<sup>o</sup> con neovascularización retinal en ambos ojos. A pesar de que la enfermedad se diagnostica con más frecuencia en el sexo masculino y con un promedio de edad superior a la de la paciente. Por otro lado, existen una serie de enfermedades que pueden tener un curso similar y plantearse como posibles diagnósticos definitivos, tomando en consideración la edad de la paciente de este caso.

Por ejemplo, la enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana exudativa, idiopática y unilateral con mayor incidencia en hombres que en mujeres en una relación 3:1. A su vez, se presenta en forma unilateral en un 75 %, con un rango de aparición desde los 3-4 meses de la vida hasta aproximadamente los 28 años. Su manifestación clínica más frecuente es la leucoria. También está caracterizada por telangiectasias, aneurismas y dilataciones irregulares de los vasos de la retina que conducen a exudación intra y subretiniana y depósito generalizado de lípidos, fluido subretiniano e intrarretiniano y formación de desprendimiento de retina exudativos. El sangrado retiniano es poco frecuente, cuando se produce se observa sobre las telangiectasias<sup>(6)</sup>. Descartamos esta enfermedad por la ausencia de elementos clínicos coincidentes que corroboran el inicial diagnóstico planteado.

La retinopatía sicklémica es otra entidad clínica a tener en cuenta, al considerarse como la anemia hemolítica congénita más frecuente en nuestro país. El proceso patológico primario es la oclusión vascular de la retina periférica, seguido de la hemorragia en placa de salmón rojo anaranjado. Al reabsorberse dejan manchas refringentes, cicatrices por atrofia coriorretiniana las cuales adquieren el aspecto en broche negro o figura de sol. Pueden coexistir tortuosidad venosa, roturas retinianas y estrías angioides, además de la oclusión de las arteriolas y vénulas retinianas y vasos coroideos.

En la forma proliferativa de la enfermedad ya encontramos zonas de remodelación vascular con formación de anastomosis arteriovenosas periféricas, neovascularización retiniana en abanico de mar, hemorragias vítreas en grado variable y desprendimiento de retina traccional.<sup>(7)</sup> Se descarta esta enfermedad porque no se encontró coincidencia de elementos clínicos.

La *pars planitis* es otra entidad a excluir en la presentación de caso. Se trata de la uveítis intermedia más observada con regularidad, aproximadamente un 20 % de los niños con

uveítis tiene *pars planitis*. Por lo general afecta al sexo masculino, relación de 2:1, con 2 fases de incidencia; el primero entre 5-15 años y la segunda de 20-30 años. Además, es bilateral en un 70 % de los casos y comúnmente asimétrica. Así mismo se manifiesta por miodesopsias, y visión borrosa, frecuente enrojecimiento y dolor ocular.<sup>(4)</sup>

Por otra parte, el estrabismo puede ser la causa de consulta en niños pequeños. Desde el punto de vista clínico se caracteriza por celularidad vítrea en copos de nieve, exudados blanquecinos precipitados sobre la ora serrata y en retina periférica (banco de nieve) y periflebitis retiniana. De igual modo puede aparecer celularidad en cámara anterior, precipitados queráticos y sinequias posteriores. El edema macular alcanza a estar presente entre el 28 y 74 % de los casos afectados.<sup>(2)</sup> En este caso no se constataron signos inflamatorios, por lo que se descarta la enfermedad.

La necrosis retinal aguda es una retinitis vasoclusiva necrotizante con importante reacción inflamatoria en vítreo y cámara anterior, vasculitis y desprendimiento de retina regmatógeno en un 75 % de los casos. Como resultado puede afectar tanto a pacientes sanos como inmunodeprimidos, aunque es más frecuente en varones sobre los 20 años (más del 80 %). El tercio (24-80 %) de los casos desarrolla afectación bilateral dentro de las 6 semanas y 4 meses de la incidencia en el primer ojo. La enfermedad progresa con rapidez sin tratamiento. En la etapa aguda hay retinitis necrotizante periférica con las características áreas de necrosis retinianas focales bien delimitadas. Estas logran abarcar 360<sup>0</sup>, envainamiento y estrechamiento arteriolar; donde el envainamiento venoso es poco común.<sup>(8)</sup> En este caso se excluye como posible diagnóstico debido a la falta de elementos clínicos que distinguen y nombran esta enfermedad.

A continuación, también se descartó el síndrome de vasculitis retiniana idiopática, aneurismas y neurorretinitis (IRVAN). Resulta frecuente en pacientes sanos, jóvenes o de edad media, sin predilección por sexo, ni raza. En un inicio se distinguen aneurismas retinales que se extienden desde el disco óptico hacia la retina medio periférica, vasculitis con extensa alteración de la permeabilidad vascular, exudación periarteriolar y el polo posterior con formación de estrella macular, amputación de la circulación periférica, así como neovascularización periférica o del disco óptico dando lugar a hemovítreo y desprendimiento de retina traccional.<sup>(9)</sup>

La enfermedad de Behçet, conocida por la tríada: úlceras orales, úlceras genitales y uveítis se prescinde como diagnóstico debido a la ausencia de condiciones sistémicas importantes para plantear esta enfermedad. Además, en sus manifestaciones oculares también faltan elementos sobre todo de tipo inflamatorios para confirmarla. Se caracteriza por uveítis

anterior (56-79 %), con hipopión (9 %), vitritis (18-66 %), vasculitis retiniana (29-41 %) y uveítis posterior (3-29 %). La vasculitis retiniana puede afectar arterias y venas, lo que resulta en oclusión vascular, necrosis retiniana, neovascularización retiniana, hemorragia vítrea o desprendimiento de retina. Es más frecuente que afecte ambos ojos y si es unilateral tiene tendencia a hacerse bilateral en un año, en promedio. Otras manifestaciones menos frecuentes son papiledema y neuritis óptica. La historia natural es de mal pronóstico, se reportan hasta 74 % de los casos con ceguera (20/200 o menos).<sup>(10)</sup>

La arteritis de Takayasu es una vasculitis poco frecuente, de causa autoinmune que afecta grandes arterias, en especial ramas de la aorta. Es más frecuente en las mujeres (80-90 % de los casos), con preferencia entre los 20 a 30 años de edad y por lo regular en la población asiática. Las manifestaciones clínicas incluyen: fatiga, pérdida de peso, fiebre, artralgias y pulsos disminuidos pero la fiebre de origen desconocido es un signo distintivo. Esta enfermedad es progresiva con exacerbaciones intermitentes. Entre sus características oculares están las anastomosis arteriovenosas, que pueden verse alrededor de la papila o en la media periferia de la retina, con dilatación vascular y microaneurismas como consecuencia de la isquemia ocular producida por el estrechamiento de las carótidas y las arterias vertebrales.<sup>(4,10)</sup>

La coriorretinitis por toxoplasma se produce por infección por *toxoplasma gondii* de forma congénita o adquirida y suele ser una manifestación recurrente de la infección congénita. Como resultado es la infección ocular por protozoos y la causa de retinitis necrosante en adultos sanos más frecuente. Los síntomas aparecen en  $\leq 90$  % de los pacientes con retinocoroiditis activa. La mayoría refiere cuerpos flotantes y visión borrosa. Se presenta como una lesión blanco-amarillenta unilateral con vitritis (el clásico «faro en la niebla»).

A menudo se ve una cicatriz coriorretiniana hiperpigmentada adyacente a la lesión o en el otro ojo. Los hallazgos retinianos asociados son hemorragias y vasculitis localizada. En algunos pacientes (a menudo inmunodeprimidos) puede haber una necrosis retiniana aguda con retinitis difusa. Las manifestaciones oculares asociadas son papilitis, iritis granulomatosa leve y escleritis. Sin embargo, no se considera esta enfermedad como diagnóstico definitivo, pues aunque algunos signos coinciden faltan otros importantes que lo confirman.<sup>(2,5)</sup>

La paciente fue sometida a tratamiento con fotocoagulación panretinal en OD y cirugía de vitrectomía con membranectomía y panfotocoagulación OI. En este caso se observó estado del segmento posterior una vez removida la sangre de cavidad vítrea y se constató proliferación fibrovascular en cuadrante temporal, con tracción, ausencia de vasos



sanguíneos en toda la periferia retinal 360<sup>0</sup>, en polo posterior membrana prerretinal, sin edema macular quístico quedando retina aplicada. A continuación, se mantiene seguimiento en consulta de retina con una agudeza visual mejor corregida de 0,3 en ambos ojos, con evolución favorable y estable.

## Referencias bibliográficas

1. Callejas Rubio JL, García Serrano JL, Ortego Centeno N. Enfermedad de Eales: Otra causa de vasculitis retiniana. Medicina clínica. 2018;151(8):336. DOI: <https://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2018.01.026>
2. Velázquez Y, Rodríguez V, Rocío Hernández R, Chang C, González R, Chang M. Vasculitis Retinal. Rev Cubana Oftalmol. 2018 [acceso: 22/02 2021];31(1):161-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=81944>
3. Curti AC. Enfermedad de Eales. Revista Médica Universitaria. Facultad de Ciencias Médicas UN Cuyo. 2017;13(1). Disponible en: [https://bdigital.uncu.edu.ar/objetos\\_digitales/9265/03-rmul3n1-curtiarreglado1.pdf](https://bdigital.uncu.edu.ar/objetos_digitales/9265/03-rmul3n1-curtiarreglado1.pdf)
4. Ryan SJ. Retina. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
5. Ruiz de la Fuente P, Pinto C, Rocha P, Abreu Ja, Serrano Má. Enfermedad de Eales de causa tuberculosa. Caso clínico. Archivo de Sociedad Canaria de oftalmología. 2014;25:85-88. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4746658>
6. Quijano B, Peñaloza SJ, Murillo A. Coats Disease, case report and literatura review. Rev Sociedad Colombiana de Oftalmología. 2016;49(2):142-52. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/07/908704/enfermedad-de-coats.pdf>
7. Villares Alvarez I, Ríos BT, Fernández JD, Aroche Quintana M, Fojaco Colina Y. Manifestaciones oculares en la drepanocitosis. Rev cubana Oftalmol. 2009 [acceso: 22/02/22];22(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762009000200014](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762009000200014)
8. Narayanan S, Gopalakrishnan M, Giridhar A, Anthony E. Varicella Zoster-related Occlusive Retinal Vasculopathy-A Rare Presentation. Ocul Immunol Inflamm. 2016;24(2):227-30. DOI: <https://dx.doi.org/10.3109/09273948.2014.938759>

9. Bajgai P, Ktoch D, Singh R. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis (IRVAN) syndrome: clinical perspectives. Clin ophthalmol. 2017;11:1805-17. DOI: <https://dx.doi.org/10.2147/OPTH.S128506>
10. Carral-Santander IE, Concha del Rio LE, Cheja-Kalb R, Arellanes-García L. Aspectos clínicos de vasculitis retinianas secundarias. Rev Mex Oftalmol. 2018;92(1):50-7. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexoft/rmo-2018/rmo181i.pdf>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.