

Herediter hemorajik telenjektazi: epistaksis nedeniyle bir olgu sunumu

Hereditary hemorrhagic telangiectasia with epistaxis: a case report

Mahmut Özkırış,

MD,
Department of Otolaryngology,
Develi Government Hospital,
dramahmut@hotmail.com

This manuscript can be downloaded from the webpage:
[http://tipdergisi.erciyes.edu.tr/download/2007;29\(3\):239-241.pdf](http://tipdergisi.erciyes.edu.tr/download/2007;29(3):239-241.pdf)

Submitted : June 27, 2006
Revised : March 3, 2007
Accepted : March 27, 2007

Corresponding Author:

Mahmut Özkırış
Department of Otolaryngology,
Develi Government Hospital,
Kayseri, Turkey

Telephone : +90 352 6216020
E-mail : dramahmut@hotmail.com

Özet

Herediter Hemorajik Telenjektazi (HHT), diğer ismiyle Osler-Weber-Rendu Hastalığı, nadir görülen yaygın bir damar hastalığıdır. Telenjektazi, arteriovenöz malformasyon ve anevrizmalar vücutta yaygın olarak bulunabilir. Hastalığın en erken belirtisi genellikle ikinci dekatta başlayan epistaksistir. Epistaksis anemiye neden olabilecek kadar şiddetli olabilir. Makalemizde anemi ile birlikte burun mukozasında lezyonları belirgin olan bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: **Burun kanaması; Herediter hemorajik telenjektazi; Kansızlık.**

Abstract

Hereditary hemorrhagic telangiectasia, Osler-Weber-Rendu, is a rare vascular disease in which telangiectasia, arteriovenous malformation, and aneurysm might be commonly found in the body. The earliest symptom of the disease is usually epistaxis, which usually starts in the second decade. Epistaxis can also be so intense that may even lead to anemia. In this case report, in addition to anemia, a case whose lesions are evident in nasal mucosa is presented.

Key Words: **Anemia; Epistaxis; Telangiectasia, hereditary hemorrhagic.**

Giriş

Hereditör hemorajik telenjektazi (HHT) veya Osler-Weber-Rendu sendromu otozomal dominant geçişli, telenjektazi, arteriovenöz malformasyon ve anevrizmaların vücutta yaygın olarak bulunabildiği sistemik vasküler displazidir (1). HHT'nin klinik tanısı için su dört kriterden ikisi gereklidir. Bunlar; tekrarlayan epistaksis, nazal mukozanın dışında da telenjektazi, otozomal dominant geçiş gösteren bulgular ve viseral tutulumdur (2). Klinik olarak mukozal telenjektazilerden ve arteriovenöz fistüllerden tekrarlayan kanamalar; pulmoner arteriovenöz fistüllerden kaynaklanan hipoksemi, serebral embolizm ve beyin abseleri ile santral sinir sistemindeki anjiyodisplazilere bağlı olarak gelişen değişik nörolojik semptomlar sayılabilir (1). Epistaksis, en çok karşılaşılan klinik tablo olup hastaların çoğunda 21 yaşından önce görülür (3,4). Hastalarda, yineleyen üst solunum yolu kanamaları yanında, trakea, gastrointestinal sistem ve genitoüriner sistemde de kanama olmaktadır. Yenidoğanda genellikle bulgu vermez; çocukluk döneminde burun kanamalarıyla fark edilir. Telenjektazik deri lezyonları ise, ileri yaşlarda ortaya çıkar (5).

Olgu Sunumu

Otuzdokuz yaşında bayan hasta yıllardır devam eden halsizlik, çabuk yorulma, efor dispnesi ve ortopne yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Çocukluğundan beri sık burun kanaması yakınması olduğu ve bir kez de üst gastrointestinal sistem kanaması geçirmiş olduğu öğrenildi. İki kardeşinde de sık burun kanaması öyküsü vardı. Hastanın parmak uçları, dudaklar, dil, dilkökü, yanak içi ve yumuşak damak mukozalarında çok sayıda telenjektaziler saptandı. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde ise midede ve duodenal bulbusta çok sayıda telenjektaziler tespit edildi. Ancak aktif kanama odağına rastlanmadı. Gaitada gizli kan (+) bulundu. Abdominal ultrasonografide, karaciğer sağ lobda arteriovenöz malformasyonlar görüldü. Selektif hepatic arteriyografide bu bulgu doğrulandı. Akciğer filminde sol hilusta kitle şüphesi ile çekilen kontrastlı torakal bilgisayarlı tomografide bu görünümün pulmoner arter anevrizmasına ait olduğu anlaşıldı. Nazal endoskopik incelemede yaygın telenjektazik görünüm saptandı (Resim 1-2). Olgunun vital bulguları ve hemodinamik parametreleri stabil hale getirildi. Bu bulgularla HHT teşhisi konulan hastaya hastalığı hakkında bilgi verildi ve dahiliye konsültasyonu sonucu 17-b estradiol içeren preparat verilerek kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Olgu, kliniğimizde iki aylık periyotlar halinde kontrol edilmeye devam edilmektedir.

Tartışma

HHT değişik ırklarda görülebilen bir hastalıktır. Otozomal dominant geçiş gösteren bu hastalık her iki cinsten eşit sıklıkta ve benzer şekilde görülmektedir. İnsidansı 100.000 de 1-2' dir (6). Hastaların % 20'sinde negatif aile öyküsü vardır. Bu durum diğer kişilerin asemptomatik olmasındandır. Rekürren epistaksis, HHT'nin en sık görülen belirtisi olup, % 60-98 arasında epistaksis oranları bildirilmiştir. HHT'de epistaksis genellikle spontan olup, ufak travmalar bile kolaylıkla epistaksisle sonuçlanabilmektedir (1,6).

Ailesel yatkınlık, yineleyen burun kanamaları, deri ve mukozada birden çok telenjektazik lezyonlar başlıca bulgularını oluşturur. HHT'deki vasküler displazi; telenjektazi, arteriovenöz malformasyonlar ve anevrizma olarak karşımıza çıkmaktadır. Telenjektazilerde postkapiller venüllerde fokal dilatasyonlar mevcuttur (2). Tam gelişmiş telenjektazilerde venüller belirgin olarak dilate ve kıvrımlı olup genişleme tüm dermis tabakasını tutmaktadır. Venüller elastik fibril içermeyen çok sayıda düz kas tabakası bulundurulur ve sıklıkla dilate arteriyol ile doğrudan bağlantı halindedir (2).

Epistaksis bu hastalıkta çoğunlukla ilk belirti olduğundan çocukların ve ailelerin erken belirlenmesi ve hastalık konusunda uyarılması gerekmektedir. Tedavide konservatif yöntemler öncelikli olarak kullanılmalı ve koterizasyondan kaçınılmalıdır. Tampon kullanımı geçici olarak faydalı olmakta, fakat uzun dönemde kanama kontrolü sağlamamaktadır. Sistemik androjen ve progesteron tedavide denenmiş olup, yan etkileri dolayısıyla hastalar bu tedavileri kullanmak istememektedirler. Lokal östrojen tedavisi de denenmiş olup, başarı sağlanan yalnız tek bir olgu bildirilmiştir (6,7). Tranexamic asit solüsyonunun burun damlası şeklinde kullanımının etkili olduğu bildirilmiştir (8). Hastalığı ciddi olanlarda septal dermoplasti ameliyatı yapılmaktadır (9,10).

Bizim sunduğumuz olguda nasal endoskopik incelemede yaygın telenjektazik görünüm saptanırken, alt ve üst endoskopik incelemede ise aktif kanama odağı saptanamamakla birlikte gaitada gizli kan (+) bulundu. Bu yüzden vital bulgular ve hemodinamik parametreleri stabil hale gelen hastaya dahiliye konsültasyonu sonucu 17-b estradiol içeren preparat verilerek kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Sonuç olarak HHT, özellikle tekrarlayan burun kanamaları ve aile öyküsü olan ve sebebi bulunamayan gastrointestinal kanamalı hastalarda

kanamanın muhtemel sebebi olarak akılda tutulmalıdır. Bu hastalara nazal endoskopi yanında alt ve üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapılmalıdır.



Resim 1. Hastanın sağ nazal mukozasında gözlenen telenjektaziler



Resim 2: Hastanın sol nazal mukozasında gözlenen telenjektaziler

Kaynaklar

1. Emanuel JM. Epistaxis, In: Cummings CW, editors. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 4th ed. St. Louis; Mosby; 1998; p852-865.
2. Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *N Engl J Med* 1995;333:918-924.
3. Vase P, Grove O. Gastrointestinal lesions in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Gastroenterology* 1986; 91 Suppl 5: 1079-1083.
4. Plauchu H, de Chadarevian JP, Bideau A, Robert JM. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population. *Am J Med Genet* 1989; 32: 291-297.
5. Koç C. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi, Güneş Tıp Kitapevleri, Ankara, 2004, ss483-490.
6. Santos PM, Lepore ML. Epistaxis, In: Bailey BJ, Calhoun KH, Healy GB, Pillsbury III HC, Johnson JT, Tardy ME, Jackler RK, Editors. *Head and Neck Surgery-Otolaryngology*. Second Edition. Philadelphia; Lippincott Williams&Wilkins;2001, p415-428.
7. Pau H, Carney AS, Murty GE. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): Otorhinolaryngologic manifestations. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2001; 26: 93-98.
8. Klepfish A, Berrebi A, Schattner A. Intranasal tranexamic acid treatment for severe epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Arch Intern Med* 2001;161:767.
9. Ünal M, Özcan C, Görür K. A modification of nasal septal dermoplasty in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Kulak Burun Boğaz Klinikleri* 2001; 3: 47-49.
10. Tuz M, Dağlı M, Turanlı M, Taşel M. Trombositopeniye bağlı burun kanamasında Gel-foam tampon ile klasik ekstrafor tampon uygulamasının karşılaştırılması. *Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi* 2000; 10: 200-204.