

Herediter Hemorajik Telenjiyektazi

**Dr. Tuğba Rezan EKMEKÇİ (1), Dr. Mehmet ÖZEREN (2), Dr. Ayfer BANKAOĞLU (2),
Dr. Özgür YÜRÜKER (3), Dr. Adem KÖŞLÜ (4)**

ÖZET

Herediter hemorajik telenjektazi, kolay hasarlanabilen kanamaya meyilli damar yapısı ile karakterize genetik geçişli bir tablodur. Herediter hemorajik telenjektazi aynı zamanda Osler-Weber-Rendu hastalığı olarak bilinir. Biz 32 yaşında bayan hastada görülen herediter hemorajik telenjektazi vakası sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Herediter hemorajik telenektazi, Osler-Weber-Rendu hastalığı

SUMMARY

Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. Hereditary hemorrhagic telangiectasia is an inherited condition characterized by abnormal blood vessels which are delicate and prone to bleeding. Hereditary hemorrhagic telangiectasia is also known as Osler-Weber-Rendu disease. We present a 32 year-old-woman with hereditary hemorrhagic telangiectasia.

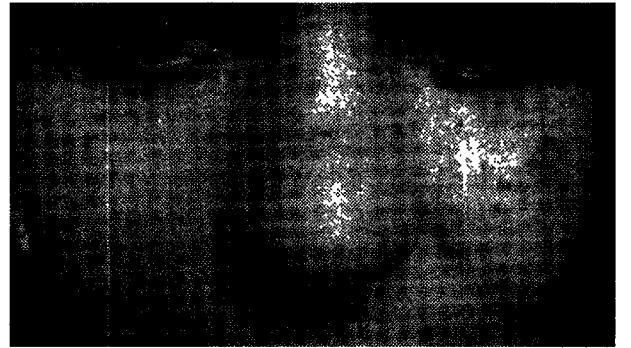
Key words: Hereditary hemorajic telangiectasia, Osler-Weber-Rendu

GİRİŞ

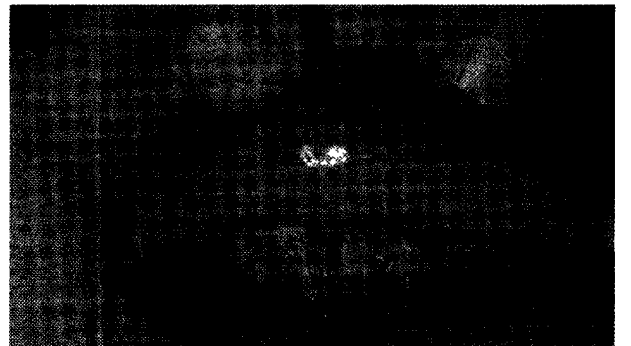
Herediter hemorajik telenjiyektazi, kutanöz telenjiyektazi ve arteriyovenöz malformasyonlarla karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Hemen her hastada kutanöz telenjiyektazi görülürken, sistemik arteriyovenöz malformasyonların sıklığı azdır. Burun kanaması, gastrointestinal kanama ve hematüri diğer bulgularlardır (1,2). Biz ilk burun kanamasıyla başlayıp, daha sonra yüz ve ellerde telenjiyektaziler gelişen 32 yaşında bayan hasta sunuyoruz.

VAKA

32 yaşında bayan hasta, yüz ve ellerinde 3 yıldır olan dö-küntüleri sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde, yanaklar, dudaklar, el sırtları, parmak uçları ve oral mukozada çok sayıda küçük basmakla solan telenjiyektaziler vardı (Resim 1, 2, 3). 10 yıldır aralıklı kendiliğinden olan burun kanamaları tarifleyen hastanın yapılan laringoskopik muayenesinde nazal mukozada telenjiyektaziler görüldü. Yapılan laboratuvar tet-

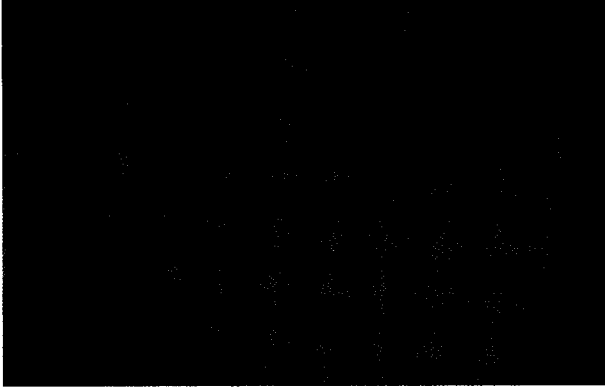


Şekil 1: Yanaklar, burun ve dudakta telenjiyektaziler



Şekil 2: Oral mukozada telenjiyektaziler

*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Uzmanı (1),
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Uzmanı (2),
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Asistanı (3),
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Şefi (4)*



Şekil 3: El sırtında telenjiyektaziler

kiklerinde anemi tespit edilmedi. Gaitada gizli kan negatifti, hematüri yoktu. Toraks ve batin tomografisi normaldi. Kolonoskopide çıkan kolonda bir adet 1 mm den küçük anjiodisplazi tespit edilirken, özafagogastroduodenoskopi normaldi. Aile anamnezi yoktu. El sırtından alınan biyopside papiller dermiste damarlarda hafif dilatasyon ve düzensiz dallanmalar görüldü.

TARTIŞMA

Hereditör hemorajik telenjiyektazi (Osler-Weber-Rendu sendromu), otosomal dominant geçişlidir, ancak hastaların %20'sinde, hastamızda da olduğu gibi aile anamnezi bulunmaz (2,3). Görülme sıklığı 100.000 de 1-2 dir, her iki cinsi eşit olarak tutar (3).

Tekrarlayan burun kanamaları genellikle ilk semptomdur. Çocukluk çağında veya infant döneminde de başlayabilirse de sıklıkla puberte veya erken yetişkinlik çağında başlar (3). Hastamızın da ilk belirtisi burun kanaması olup 20'li yaşlarda başlamıştı.

Telenjiyektaziler puberte öncesinde görülmez, genellikle 3. veya 4. dekada ortaya çıkar. Özellikle vücudun üst yarısında dudak, kulaklar, oral mukoza, konjunktiva, ön kol, el ve parmaklarda görülür. Tırnak yatağında da sıklıkla bulunurlar. Spider angiom ve daha büyük malformasyonlar nadirdir. Seyrek olarak kutanöz lezyonlardan kanama görülebilir (2, 3). Hastamızda telenjiyektaziler 3. dekadın başında ortaya çıkmış ve vücudun üst yarısını tutmuştu.

Aynı dilate damarlar tüm vücutta, özellikle burun mukozası, gastrointestinal sistem, akciğerler, genitoüriner sistemde de bulunur. Burun kanamasıyla birlikte, gastrointestinal kanama ve hematüri de görülebilir. Bazı hastalar anemi, melena ile başvurabilir (2). Hastaların yaklaşık %10'unda kanama görülmez (2,3).

Santral sinir sistemi tutulumu fokal nörolojik bulgulara yol açabilir. Pulmoner ve hepatik arteriovenöz mal-

formasyonlar hayatı tehdit edebilir. Akciğer lezyonları, dispne, siyanoz, çomak parmak ile karakterize kronik pulmoner yetersizliğe yol açabilir. Beyin abselerine yol açan septik emboli oluşumuna sebep olabilir. Karaciğerde hepatomegali ve siroz gelişebilir (2, 3).

Hastamızın sistem araştırmalarında çıkan kolonda anjiodisplazi haricinde bulgu yoktu, anemi, melena, hematüri tespit edilmedi.

Bütün bu problemlere rağmen hayat beklentisi nispeten iyidir (2). Mortalite oranı %10'dan azdır (3).

Histopatolojide, üst dermiste genişlemiş ve ektatik kapillerler, daha derin dermiste ise büyük, kalın cidarlı damarlar bulunur.

Tanı hikaye ve dermatolojik muayene ile konur. Diğer telenjiyektazi sebepleri ekarte edilmelidir (3).

Kutanöz lezyonlar genellikle tedavi gerektirmez, ancak koter, diyatermi veya laser kullanılabilir (2,3). Dave ve ark (4) tunable dye laser ile 10 vakayı başarılı bir şekilde tedavi etmişlerdir. Akut burun kanamaları genellikle tampon gerektirir, kronik problemler, major septal damarların ligasyonundan fayda görebilir (2). Ciddi rekürren burun kanamalı vakalarda östrojen faydalı olabilir (3). Gastrointestinal kanamadan kaynaklanan anemi, demir ile tedavi edilebilir. Endoskopik muayenede büyük malformasyonlar ortaya çıkarsa laser ile koagüle edilebilir. Aminokaproik asid rekürren ciddi kanamalı bazı hastalarda etkili olmuştur. Doz 1-1.5 g/gündür (2). Pulmoner ve diğer sistemik arteriovenöz malformasyonlara rezeksiyon, ligasyon veya embolizasyon uygulanabilir (3). Akut nörolojik problemler agresif olarak araştırılmalıdır, çünkü serebral emboli veya abseye yol açabilirler (2).

Takipte hem pulmoner hem hepatik fonksiyonlar bu hastalarda aralıklı olarak izlenmelidir (2).

Türk literatüründe daha önce Akyol ve ark (5), Büyükaşık ve ark (6) ve Akdeniz ve ark (7) tarafından 3 vaka bildirilmiştir. Bu üç vakada da deri tutulumu ile birlikte sistem tutulumları da belirgindir. Vakamızda kolonda 1 mm'lik anjiodisplazi haricinde sistemik belirti tespit edilmedi. Kutane lezyonları için koter planlandı.

KAYNAKLAR

- 1- **Sanchez JL, Ackerman AB.** Vascular proliferations of skin and subcutaneous fat. In Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. Dermatology in general medicine. Fourth edition. New York, McGraw-Hill, 1993; 1225.
- 2- **Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC:** Dermatology. Second edition. Berlin, Springer-Verlag, 2000;883-884 .

- 3- **Dowd PM, Champion RH.** Disorders of blood vessels. In Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. Textbook of dermatology. 6th edition. Oxford, Blackwell Science, 1998:2093-2094.
 - 4- **Dave RU, Mahaffey PJ, Monk BE:** Cutaneous lesions in hereditary haemorrhagic telangiectasia: successful treatment with the tunable dye laser. *J Cutan Laser Ther* 2000 Dec;2:191-3.
 - 5- **Akyol A, Gürler A, Kazeruni H:** Bir herediter hemorajik telenjiyektazi olgusu. *Ulusal Dermatoloji Kongresi* 1990;381-388.
 - 6- **Büyükaşık Y, Haznedaroğlu İC, Sayınalp NM ve ark:** Herediter hemorajik telenjiyektazi olgusu ve pulmoner arter anevrizması. *Türk Hematoloji Onkoloji Dergisi* 1995;5:58-61.
 - 7- **Akdeniz S, Harman M, Yıldız M:** Herediter hemorajik telenjiyektazi: bir olgu sunumu. *T Klin Dermatoloji* 2002;12:96-98.
-