

## OSLER WEBER RENDU HASTALIĞI

(Bir olgu nedeni ile)

Dr. Ahmet YILDIZ (x)

Dr. İsmet DİNDAR (xx)

Dr. Hüseyin ŞENOCAK (xx)

Dr. Nihat OKÇU (xx)

### ÖZET :

*Toplumda oldukça nadir görülen, daha çok vasküler ve hemorajik lezyonlarla seyreden Osler-Weber-Rendu hastalığı, bilindiği gibi herediter bir hastalıktır. Bu yazımızda, kliniğimizde takip edilen ve kendisine panendoskopik tetkik uygulanan bir olgu nedeni ile hastalığın bazı özelliklerini anımsatmaya çalıştık.*

### GENEL BİLGİ :

İlk kez 1864 de Sutton tarafından tanımlanan bu hastalık 1896 da Rendu 1901 de Osler ve 1907 de Weber tarafından kabul edilmiş ve o tarihten bu yana bu müelliflerin adları ile anılagelmıştır (1).

Hastalığın ana belirtisi deri ve mukoz membranlarda yaygın telenjektazilerin olmasıdır. Damar cidarı incelmış ve kontraktibilite yeteneği azalmıştır. Bunun sonucu olarak da spontan veya hafif travmalarla kanamalar oluşmaktadır. Bu özellikleri ve Herediter karakteri hastalığın, herediter hemorajik telenjektazi olarak bilinen bir diğer adını oluşturur.

Etyoloji olarak, Hastalık otozomal dominant geçiş gösteren herediter bir vasküler anomalidir. Hasta ailesinin geçmiş fertleri dikkatle araştırılırsa ebeveynlerin birinde bu hastalığın belirtileri sıklıkla tesbit edilir. Nadiren yeni mutasyonlar oluşabilir. Eğer anne ve babada hastalık varsa çocukta belirtiler oldukça şiddetli meydana gelir. Bu tablo ilk 2-3 ay içinde ölümlle sonuçlanabilir. (2)

Belirti ve bulgular: Toplu iğne başından, 3 mm. çapa kadar değişen kırmızı veya mor lezyonlar hastalığın karakteristik bulgusunu teşkil eder. Bu lezyonlar en sık olarak yüzde, dilde, dudaklarda, kulak memesinde, konjoktivada, palmar ve

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. İç Hast. Ana. Bilim Dalı Öğr. Üyesi.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. İç Hast. Ana. Bilim Dalı Araş. Gör.

plantar yüzeylerde dikkati çekerler. Derider kabarık değildirler. Basamakla kaybolurlar. Purpura ve ekimozlar görülmez. En sık raslanan semptomlar kanama ve anemidir. Deriden çok, müköz membranlardaki telenjektaziler kanar. bazan tek başına ve bazen steroidlerle birlikte ostrogenin verilmesi epistaksisin şiddet ve sıklığını azaltabilir. Erkeklerde feminizan yan etkiler, tedaviye günde 2,5 5 mgr. metil testosteron eklenmesi ile minimal düzeye indirilebilir.

Arteriovenöz fistüleri, belirti veriyorsa tedavi cerrahi olmalıdır. Ancak bu fistüller çoklukla ameliyat öncesi düşünüldüğünden daha yaygındır. Bu nedenle cerrahi başarı tam olmayabilir.

Demir eksikliği anemisi demir verilerek tedavi edilir.

#### VAK'ANIN SUNUMU:

M.D. adında 65 yaşında erkek bir hasta. Kliniğimize mide ağrısı bulantı hal-sizlik, zayıflama, burun kanaması ve zaman zaman gaitasının siyah gelmesi şikayetleri ile müracaat ederek 2758/2760 protokol no ile yatırıldı.

Fizik muayenede: TA. 140/80 mm. Hg. Nabız 96/dak. ritmik, Ateş: 36.6°C° bulundu. Sistemlerin muayenesinde; her iki hemitoraks alt bölümlerinde kaba yağ raller alınıyordu. Epigastrium palpasyonla hassastı. Malleoller ve pretibial (+) ödemi mevcuttu. Ciltte, yüzde, dudaklarda, zigomatik kemikler üzerinde ve kulak memesinde belirgin ölçüde telenjektaziler saptandı. Batın cildinde ve bacakların ekstensör yüzlerinde çapları I ve 5 mm. arasında değişen üzerlerine lamla bastırıldığında solan, mor renkli deriden kabarık olmayan lezyonlar mevcuttu.

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde: İdrar tetkiki normaldi. Hemoglobin, % 8,5 gr. lokosit 11000 idi. Formülde parçalı % 69, çomak % 1, lenfosit % 28, eosinofil % 2, trombosit ++ olarak saptandı. Eritrositlerde hipokromi anisositoz, polikilositoz mevcuttu. Hastanın kan kimyasına ilişkin tetkiklerinde kayda değer patoloji yoktu. gaitada gizli kan tetkiki ++++ bulundu. Koagülasyon testleri normaldi. Serum demiri sonuçları demir eksikliği anemisine uyuyordu.

Konsültasyonlar: KBB muayenesi normal. Göz gibi muayenesi koroidal skleroz. Göğüs hastalıkları servisi hastayı: Bronşiektazi + superinfeksiyon şeklinde değerlendirdi.

Hasaya yapılan rektal tuşede patolojik bulgu yoktu. Çektirilen kolon mide ve duodenum grafilerinde patolojik bir lezyon saptanmadı. Hastaya gastroskopik tetkik uygulandı. Tetkikte tüm mide mukozasında çapları 2-4 mm. ye varan mukozal hemorajiler ve yer yer telenjektazilerin olduğu gözlemlendi.

#### TARTIŞMA:

Hastamızın yaşı, şikayetleri, verdiği hikayesi, genel görünümü ve fizik muayenesinde saptanan bulgularla gaitada (+ + + +) gizli kanamanın olması, baş-

langıçta hastada gastrointestinal malignite olabileceğini düşündürdü. Ancak G.İ. Sisteme yönelik yapılan tetkiklerin hiçbiri bu düşünceyi doğrular nitelikte değildi. Hastaya yapılan rektal tuşede, çektirilen mide duodenum ve kolon grafilerinde herhangi bir organik lezyon saptanamamıştı. Mide radyolojik tetkiklerinde bir bulguya rastlanılmamasına rağmen hastaya gastroskopik tetkik yapılmasına karar verildi. Yapılan gastroskopik tetkik sonucu tüm mide mukozasında yaygın hemorajik lezyonlar, antral alanda daha belirgin olmak üzere telenjektazik oluşumlar gözlemlendi.

Endoskopik tetkikinde yukarıda belirtilen bulgular gözlenen ve kendisinde burun kanaması mevcut olan, demir eksikliği tipinde anemisi olan, cildinde yaygın telenjektazi ve maküler oluşumlar olduğu saptanan hastanın Osler Rendu Weber hastalığı olduğu kanısına varıldı.

Hastalıkta heredite, habituel hemoraji ve multipl telenjektaziler gibi bir triad mevcuttur. Hastamızda bunlardan ikisinin bulunmasına karşın, ailesinin başka bir ferdiinde hastalığın varlığına ait bir bilgi edinilemedi.

Osler Weber Rendu lu hastaların yaklaşık % 20 sinde pulmoner arteriovenöz fistüller mevcuttur. Bunlar hemoptizinin nedenini teşkil ederler (6).

Hastamızda mevcut olan akciğer bulguları Göğüs departmanı tarafından Bronşektazi süperenfeksiyon olarak değerlendirildi. Hastaya pulmoner anjiyografi ve floroskopik inceleme yapma olanağı olmamıştı.

Özellikle ileri yaşlarda hepatosplenomegalinin bulunabileceğine dair yayınlar olmakla beraber bizim hastamızda bu tür bulgular yoktu.

Hastalığın bazı semptom ve bulgularının özellik göstermesi nedeniyle, tanı oldukça kolay konabilmektedir. Hiçbir nedene bağlanamayan ve uygulanan tedaviye rağmen sık sık tekrarlayan mide barsak kanamalarında Osler Weber Rendu hastalığı hatırlanmalı düşünülmelidir (7). Hastamızda en belirgin bulgulardan biri gastrointestinal kanama idi.:

Bu hastalıkta kanamanın kronik olması nedeni ile hastalarda oluşan anemi sıklıkla demir eksikliği anemisi tipindedir. Nadiren massif kanayan hastalarda kan tablosu akut kanama anemisi tipinde olur. Vakamızdaki anemide demir eksikliği anemisi tipinde idi. Bu amaçla hastaya demir tedavisi uygulandı. Demir açığının derecesine göre bu vakalarda oral IM. ve hatta IV. yol seçilebilir (8). Biz oral demir tedavisini tercih ettik.

En sık görülmekle birlikte ağız ve dil mukozası, gastrointestinal mukoza, respiratuar ve genitoüriner sistem mukozası gibi hemen her yerden kanama oluşabilir. Hatta beyin ve retina içine kanamalar dahi bildirilmiştir. Cerrahi girişimleri ve yaralanmaları izleyen kanama sık değildir.

Telenjektaziler çocuklukta da bulunabilir, ancak sayılarında yaşla paralel bir artış izlenir. İleri yaşlara erişilinceye kadar kanama olmayabilir. Kanamadan

ölüm olağan değildir. Ama sık kanama epizotları ve burun sonucu olan aneminin yarattığı genel bir hastalık hali mevcuttur.

Hepatosplenomegali özellikleri ileri yaşlarda olan birkaç vakada bildirilmiştir. Hastalık en sık olarak pulmoner arterio-venöz fistüller ile birlikte olabilir (2-3). Fistüller genellikle diffüzdür. Bu durum hemoptiziye neden olabilir. Ayrıca hastalarda tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyonlar, dispne, siyanoz, çomak parmak, sekonder polistemi gibi değişik belirti ve bulgular oluşabilir. Daha az sıklıkla splenik ve hepatic arter anevrizmaları, retinal serebral, ve hepatic arteriovenöz fistülleri, çeşitli siroz tiplerinin oluşabileceği belirtilmiştir (4,5). Bazı kaynaklarda nadir de olsa infekte periferik arteriovenöz fistüllerden metastatik beyin abselerinin oluşabileceği bildirilmiştir (6).

#### **Labaratuvar Bulguları :**

Kanamamanın şiddetli ve hızına ilişkin olarak akut posthemorajik anemi veya demir eksikliği anemisi bulguları arasında değişen bulgular vardır. Turnike testi nadiren pozitifdir. Kanama zamanında uzama olabilir.

#### **Ayrırcı Tanı:**

Tipik bulguları olduğu için ayrırcı tanıda fazla güçlük çekilmez. Dışarıdan görülebilen bir lezyon olmadığından veya gözden kaçtığından tanı güçleşebilir. Bazı karaciğer hastalıklarından ve purpurik lezyonlarda seyreden hastalıklardan ayırd edilmelidir. Tedavi edilemeyen veya tekrarlayan bir gastro-inektinal kanamanın varlığında bu hastalık hatırlanmalıdır (7).

#### **Tedavi :**

Tedavi semptomatik ve destekleyici amaçla yapılır. Topikal hoemostatik ajanlar kanamayı durdurmakta faydalı olabilir. Epistaksis durumlarında nasal tamponad veya genelde epistaksis tedavisinde uygulanan diğer yöntemler kullanılabilir.

Osler Weber Rendu hastalığında burun, mide, barsak genitouriner sistem ve pulmoner sistemden kanamalar oluşabileceği göbi nadiren retinal ve serebral kanamalarda oluşabilir. Fakat bizim vakamızda bu sonucu komplikasyonlara ait bulgu saptanmadı.

#### **OSLER WEBER RENDU DİSEASE (A case report)**

#### **SUMMARY**

This disease is quietly rare in the population-it is consist of vasculer one haemorrhagc Lesions and it is heretary lesions. In our article; We tried to remember some principials of this disease that followed and carried out panendoscopic examination our cilinic by US.

## LİTERATÜR :

- 1) M. M., Wintrobe, clinical Hematology, seventh edition Lea Febiger Philadelphia P: 1140-1150, 1974.
- 2) Beeson, P. B., Mc. Dermott, W. Wyngaarden, j. B.; Cecil textbook of medicine fifteenth edition WB Saunders Company 1979, P: 2298-2301.
- 3) Hodgson CH et al.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula New Eng. J. Med. 261: 625 1959.
- 4) Graham WH et al.: Hepatic artery aneurysm with portal vein fistula in a patient with familial hereditary telangiectasia. Ann. Surg. 159, 262, 1964.
- 5) Thomas, JR: Osler's disease with a dissecting aneurysm of the aorta Arch. Intern. Med. 116, 448, 1965.
- 6) Chandler, D.: Pulmonary and cerebral arteriovenous fistula with Osler's disease. Arch. Intern. Med. 116: 277 1965.
- 7) Halpern M. et al.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia. Radiology 90: 1143 1968.
- 8) Chednelch M. et al.: Prolonged intravenous iron-dextran therapy in a patient with multiple hereditary telangiectasia Blood 34: 691, 1969.