

Hereditarna hemoragijska teleangiektazija (Syndroma Rendu-Osler-Weber) kao uzrok krvarenja iz želuca – prikaz bolesnika

*Hereditary hemorrhagic teleangiectasis (Rendu-Osler-Weber Syndrome)
as cause for stomach hemorrhage – case report*

Zvonimir Glumpak, Zlatko Mihaldinec, Anto Dominković, Ivica Škrlec, Ninoslav Budinski*

Sažetak

U radu je prikazan sedamdesetčetverogodišnji bolesnik s krvarenjem iz probavnog trakta i posljedičnom sideropeničnom anemijom uvjetovanom Rendu-Osler-Weber-ovom bolešću. Gastroskopski je verificirano oskudno krvarenje iz angiodisplazija u želucu koje se smirilo, vjerojatno spontano. U terapiji je dobivao blokatore protonske pumpe.

Ključne riječi: angiodisplazija, krvarenje, anemija, hematokrit, endoskopija, terapija laserom, argon plazma koagulacija

Summary

This paper shows a 74-year-old patient with gastrointestinal bleeding and sideropenic anaemia as consequence of Rendu-Osler-Weber illness. The patient was gastroendoscopically positive on bleeding from angiodysplasias in the stomach. Bleeding stopped most probably spontaneously. The patient was treated with proton pump inhibitors.

Key words: angiodysplasia, bleeding, anemia, hemotocrite, endoscopy, laser therapy, argon plasma coagulation

Med Jad 2009;39(1-2):45-48

Uvod

Hereditarna hemoragijska teleangiektazija (Syndroma Rendu-Osler-Weber) je rijetka bolest koja spada u skupinu autosomno-dominantnih poremećaja, a karakterizirana je vaskularnim poremećajima kože i unutarnjih organa (gastrointestinalni trakt, pluća, mozak).^{1,2,3}

Javlja se s učestalošću od 1 – 2 bolesnika na 100.000 stanovnika i podjednako je zastupljena u oba spola.^{1,2,4}

Nasljeđuje se autosomno-dominantno, a u malog broja bolesnika bolest se javlja prvi put u obitelji kao posljedica mutacije gena.⁴

Bolest započinje učestalim krvarenjem iz nosa i to je najčešći znak bolesti prije 21. godine života.

Gastrointestinalna krvarenja pojavljuju se obično nakon 50. godine života.

Prikaz bolesnika

Bolesnik star 74 godine zaprimljen je na Interni odjel Opće bolnice Zabok radi osjećaja opće slabosti, pojačanog žeđanja, učestalog mokrenja te gubitka na tjelesnoj težini od 12 kilograma unatrag dva mjeseca.

Zadnjih pet godina često je krvario iz nosa, a inače nije teže bolovao. Bolesnikova majka također je često krvarila iz nosa i imala je teleangiektazije po usnama.

¹ **Opća bolnica Zabok**, Odjel interne medicine (Zvonimir Glumpak, dr. med., Zlatko Mihaldinec, dr. med., Anto Dominković, dr. med., Ivica Škrlec, dr. med., Ninoslav Budinski, dr. med.)

Adresa za dopisivanje / *Correspondence address*: Zvonimir Glumpak, dr. med., spec. internist, gastroenterolog, Opća bolnica Zabok, Odjel interne medicine, Bračak 8, 49210 Zabok, tel. 049/204-407

Primljeno / *Received* 2008-06-09; Ispravljeno / *Revised* 2008-11-13; Prihvaćeno / *Accepted* 2008-12-15.

Pri prijemu nađena je anemija s vrijednostima hemoglobina 84 g/l, hematokrita 0,290 l/l, MCV 64 fl, MCHC 290 g/l, GUK 17,5 mmol/l.

U anamnezi, kao ni kod prijema nije bilo znakova manifestnog gastrointestinalnog krvarenja.

Kliničkim pregledom nađena je slabija prokrvljenost kože i sluznica i dvije angiodisplazije na koži nosa. Ostali nalazi bili su uredni, RR 170/90 mmHg.

EKG: sinus ritam, frekvencija 52/min., hipertrofija lijeve klijetke.

RTG srca i pluća: nalaz je uredan.

UZV gornjeg abdomena: jetra je uredne veličine, hiperehogena je strukture u smislu masne infiltracije, oštro koljenasto presavinut žučnjak s konkrementima u lumenu, stijenka žučnjaka je hiperehogena, ostali nalazi su uredni.

EZOFLAGOGASTRODUODENOSKOPIJA:

Jednjak: nalaz je uredan.

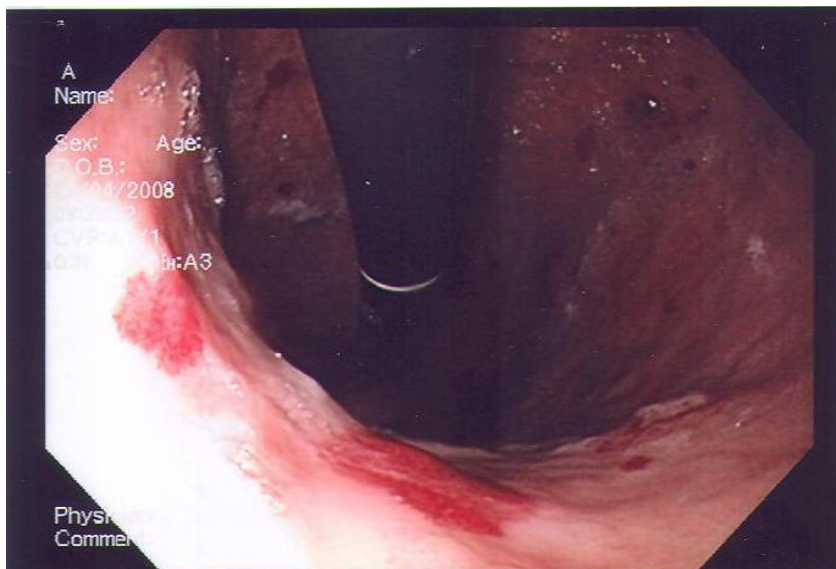
Želudac: po sluznici korpusa i antruma brojne angiodisplazije koje ne krvare. Dvanaesnik: bulbus je uredan, postbulbarno jedna angiodisplazija koja ne krvari (Slika 1).

KOLONOSKOPIJA: nalaz je uredan.

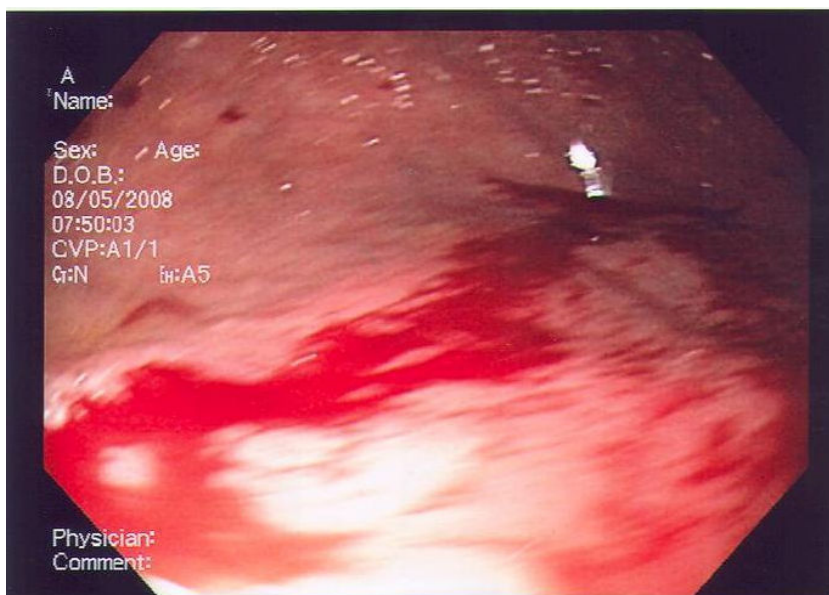
Nalaz specijaliste ORL: OTS nalaz neupadljiv za dob, RNS deformacija septuma tip VII, desno na septumu krvava krusta, OS nalaz neupadljiv, ILS hiperemija stražnje komisure.

Liječen je peroralnim antidijabetikom, ACE inhibitorom i preparatom željeza peroralno.

Trećeg dana boravka došlo je do pada vrijednosti hemoglobina i hematokrita (Hgb 74 g/l, Htc 0,27 l/l), te je ponovno učinjena gastroskopija i nađeno je krvarenje iz angiodisplazija (Slika 2).



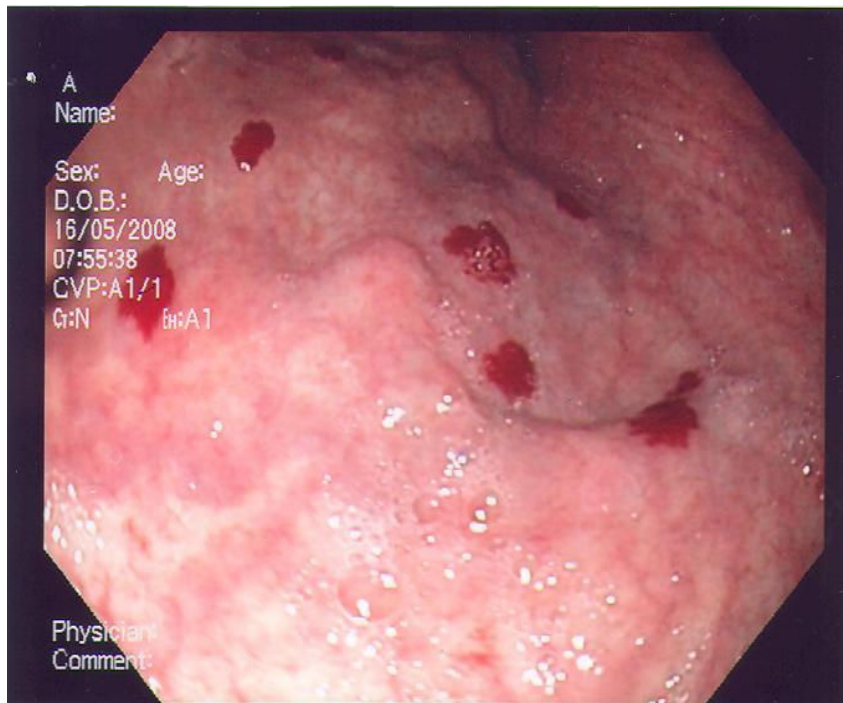
Slika 1.
Ezofagogastroduodenoskopija
Picture 1.
Ezofagogastroduodenoscopy



Slika 2. Kolonoskopija
Picture 1. Kolonoscopy

Liječen je inhibitorom protonske pumpe (pantoprazol) 80 mg i.v. u bolusu, a potom kontinuirana i.v. infuzija 8 mg/h kroz 24 sata, naredna tri dana.

Anemija je korigirana transfuzijom koncentriranih eritrocita. Krvarenje je zaustavljeno, što je potvrđeno kontrolnom gastroskopijom (Slika 3).



Slika 3. Gastroskopija
Picture 3. Gastroskopya

Diskusija

Krvarenje iz angiodisplazija želuca rijetka je pojava i u slučaju našeg pacijenta nije bila primarni razlog hospitalizacije. Krvarenje se razvilo trećeg dana boravka na odjelu. Patogeneza krvarenja je vrlo složena. Glavni uzrok je u nenormalnoj građi stijenke kapilara i venula, zbog čega dolazi do insuficijentne adhezije i agregacije trombocita i funkcionalnih poremećaja u lokalnoj regulaciji fibrinolitičke aktivnosti. Učestalost i jačina krvarenje varira od nekoliko kapi do pola litre, pa i više.

Krvarenje se može javiti jednom do dva puta godišnje, a može biti i svakodnevno. Ono može biti spontano ili provocirano fizičkim i psihičkim naprezanjem, kao i prekomjernom konzumacijom alkohola i nikotina.^{1,2,5} Dijagnoza vidljivih angiodisplazija je jednostavna. Dijagnoza angiodisplazija kod krvarenja iz probavnog sustava ponekad može biti vrlo teška i za nju su potrebne ciljane endoskopske pretrage.^{3,4}

Testovi zgrušavanja i fibrinolize ne pokazuju bitne promjene.

Terapija zaustavljanja krvarenja iz probavnog trakta je endoskopska: argon plazma koagulacija, laserska koagulacija te injekcijska skleroterapija.^{6,7,8,9,10}

Prve dvije metode nisu nam na raspolaganju na Internom odjelu, a za injekcijsku skleroterapiju se nismo odlučili radi velikog broja angiodisplazija.

Zaustavljanje krvarenja kirurškim metodama pri krvarenju iz probavnog trakta indicirano je samo u vitalno ugroženih bolesnika s obilnim, učestalim krvarenjem i hemoragičnim šokom.

U slučaju difuznih lezija, kada ne dolaze u obzir endoskopska ili kirurška terapija, može se primijeniti hormonalna terapija estrogenima u žena i testosteronom u muškaraca, ili terapija aminokapronskom kiselinom.^{2,11}

Naš bolesnik liječen je inhibitorom protonske pumpe u kontinuiranoj i.v. infuziji u visokim dozama kroz tri dana, čime smo podigli pH želuca iznad 6 i krvarenje je prestalo.

Liječenje je nastavljeno inhibitorom protonske pumpe peroralno i kasnije tijekom cijelog boravka na odjelu nije bilo krvarenja.

Prikazom bolesnika želimo skrenuti pozornost i na tu, iako rijetku bolest kao uzrok krvarenja iz želuca.

Zaključak

Hereditarna hemoragijska teleangiektazija kao uzrok krvarenja iz želuca rijetka je pojava.

Krvarenju iz probavnog trakta prethode recidivirajuće epistakse, pa svim bolesnicima s vidljivim teleangiektazijama po koži ili vidljivim sluznicama treba obraniti endoskopske pretrage probavnog trakta.

Krvarenje je recidivirajuće i najčešće životno ne ugrožava bolesnika, a sideropenična anemija najčešći je razlog dolaska bolesnika liječniku.

Metode zaustavljanja krvarenja su endoskopske, a od njih je naučinkovitija argon plazma koagulacija.

Rijetko je potreban kirurški zahvat i to samo kod bolesnika koji su vitalno ugroženi s obilnim i učestalim krvarenjem s hemoragičnim šokom.

U slučaju krvarenja iz multiplih angiodisplazija difuzno po probavnom traktu, u obzir dolazi hormonalna terapija estrogenima i testosteronom ili terapija aminokapronskom kiselinom, a kod našeg bolesnika krvarenje je prestalo nakon terapije s visokim dozama inhibitora protonske pumpe.

Literatura

1. Premužić M. Vaskularne bolesti probavnog trakta. U: Vucelić B. Gastroenterologija i hepatologija, Zagreb: Medicinska naklada; 2002, str. 1442.
2. Jakšić B, Labar B, Grgičević D. Hematologija i transfuziologija Zagreb: Medicinska naklada, 1989, str. 675-677.
3. Greenwald DA, Brandt Lj. Vascular abnormalities of the gastrointestinal tract. U: Sleisenger&Fordtrans Gastrointestinal and Liver Disease. W.B. Saunders, Philadelphia 1998, str. 2024 .
4. Van Gossum A. Obscure digestive bleeding. Bailleres Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2001;15:155-174.
5. Wassef W. Upper gastrointestinal bleedig Curr Opin Gastroenterol. 2004;20:538-545.
6. Savides TJ, Jensen DM. Therapeutic endoscopy for nonvariceal bleeding. Gastroenterol Clin N Am 2000; 29:465-487,vii
7. Vargo JJ. Clinical applications of the argon plasma coagulator. Gastrointest. Endosc. 2004;59:81-88.
8. Watson JP, Bennet MK, Griffin SM, Mathewson K. The outisne effect of argon plasma coagulation on oesophageal and gastric mucosa. Gastrointest Endosc. 2000;52:342-345.
9. Rockalin A, Papillon E, Foumet J. Is argon plasma coagulation an efficient treatment for digestive system vascular malformations and radiation proctitis? Gastroenterol Clin Biol. 2000;24:1205-1210.
10. Barkun A, Sabbah S, Enns R et al. The Canadian registry on non variceal upper gastrointestinal bleeding and endoscopy: Endoscopic hemostasis and proton pump inhibition are associated with improved outcomes in real-life setting. AM J Gastroenterol. 2004;99:1238-1246.
11. Kassem AM. Gastrointestinal bleeding. Endoscopy. 2000;32:845-849.