

(34)

# Śródoperacyjny krwotok naczyniówkowy u pacjenta z zespołem Rendu – Oslera

## Intraoperative choroidal hemorrhage in patient with Osler-Rendu syndrome

Jerzy Szaflik, Anna Kamińska, Małgorzata Zaraś

Z Katedry i Kliniki Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Jerzy Szaflik

**Summary:** The authors describe a 79-year-old man with Osler-Rendu-Weber syndrome, who developed intraoperative choroidal hemorrhage in left eye. During phacoemulsification under local anesthesia, shallowing of the anterior chamber was observed. Acetazolamide was administered and peribulbar block performed. Phacoemulsification was continued and intraocular lens implanted. Five months postoperatively resolution of the choroidal hemorrhage was observed. Best corrected visual acuity was 0.5. Patient developed retinal embolism in his right eye 16 years earlier.

**Conclusions:**

1 Choroidal hemorrhage may occur more commonly in patients with Osler-Rendu-Weber syndrome. Recognition of this possible association and institution of appropriate intraoperative precautions may facilitate a good visual outcome.

2 Paradoxical embolization (stroke, retinal embolism) is the most serious consequence of hereditary hemorrhagic teleangiectasia.

**Słowa kluczowe:** zespół Rendu – Oslera, krwotok naczyniówkowy, operacja zaćmy.

**Key words:** Rendu – Osler syndrome, choroidal hemorrhage, cataract surgery.

Choroba Rendu – Oslera (*teleangiectasia haemorrhagica hereditaria*) to najczęstsza wrodzona, genetycznie uwarunkowana skaza krwotoczna naczyniowa. Przyczyną schorzenia jest anomalia naczyń krwionośnych, usposabiająca do naruszenia ich ciągłości, czego objawem są krwawienia (4). Dziedziczenie jest autosomalne dominujące, chorują zarówno kobiety, jak i mężczyźni (6,9,12).

Pierwszy opis schorzenia pochodzi z 1864 r. (Sutton), ale dopiero w 1896 r. Rendu po raz pierwszy wyodrębnił to schorzenie z grupy hemofilii. Dokładny opis choroby przedstawili w następnej dekadzie Osler (1901) i Weber (1907) (4).

### Patogeneza

Przyczyną choroby jest dysplazja naczyń, zanik ściany, zwłaszcza warstwy mięśniowej i sprężystej. Ściany naczyń włosowatych i drobnych żył mogą się składać tylko z warstwy śródbłonna. Miejsca naczyniakowate są mało odporne i ulegają uszkodzeniu pod wpływem nieznacznych nawet urazów. Naczyniaki występują na skórze i błonie śluzowej – głównie w górnej połowie ciała, mogą obejmować także opuszki palców, skórę pod paznokciami, na stopach, rzadziej kończyny i tułów. Rozszerzenia naczyniowe, czasami większe tętniaki tętniczo-żylny występują także w narządach wewnętrznych (OUN, przewód pokarmowy, płuca). Mechanizm rozwoju tej anomalii nie jest znany (6,9).

### Obraz kliniczny

Objawy pojawiają się w różnym wieku, z wiekiem się nasilają. Chorobę charakteryzuje triada objawów:

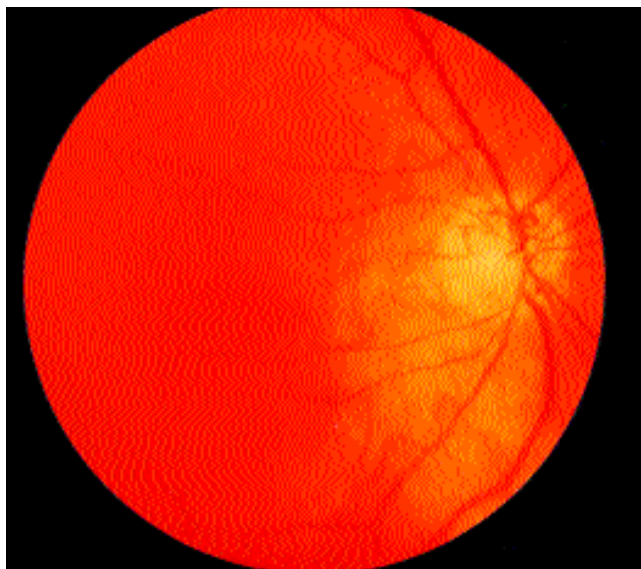
- ❖ występowanie rodzinne z udowodnionym dziedziczeniem AD,
- ❖ pajęczkowate rozszerzenia lub drobne sinoczerwone guzki na skórze i błonach śluzowych, czasem większe w narządach, najczęściej w płucach,
- ❖ nawracające krwawienia, najczęściej z nosa, krwiotłucie, rzadziej krew w stolcu, krwimocz, krwawienia z narządów wewnętrznych (płuca, przewód pokarmowy, OUN) (6,9,4,10).

Najczęstszym objawem są nawracające krwawienia z nosa, pojawiające się często około 10. roku życia. Z wiekiem stają się coraz poważniejsze.

### Różnicowanie

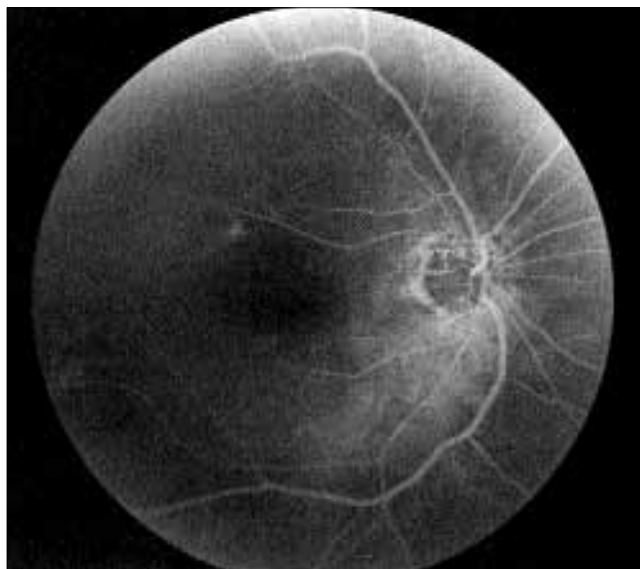
Obejmuje inne skazy naczyniowe (choć są bardzo rzadkie), skazę w chorobach wątroby, marskość wątroby, plamicę krwotoczną, inne naczyniaki. Charakterystyczny jest brak zmian w badaniach laboratoryjnych układu krzepnięcia (6,3).

Leczenie przyczynowe nie jest znane. Z niepewnym skutkiem stosowano hormony (estrogeny i kortykosterydy). Leczenie miejscowe to hamowanie krwotoku za pomocą spongostanu, niszczenie powierzchniowych naczyniaków poprzez chemio- i elektrokoagulację czy radioterapię nieprawidłowych naczyń. W leczeniu krwotoków z nosa stosuje się także przegrodową dermooplastykę czy odłuszczenie śluzówki przegrody nosa (6,9,3). Na miejscu zniszczonych naczyń pojawiają się jednak nowe, powodujące krwawienia zmiany. Należy łagodzić objawy niedokrwistości niedobarwliwej (preparaty żelaza, przetoczenia krwi, preparaty hamujące krwawie-



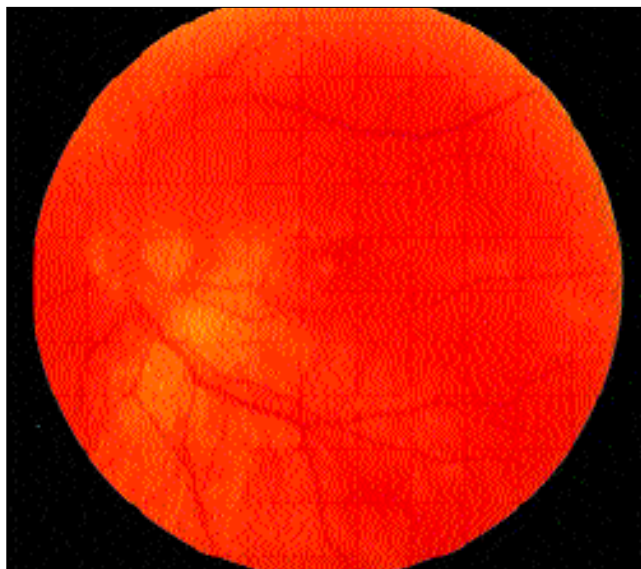
Rys.1. Oko prawe. Widoczne naczynia łączące na tarczy. (zdjęcia z 1999 roku, udostępnione przez pacjenta).

Fig. 1. Right eye. Shunts vessels on the disc.



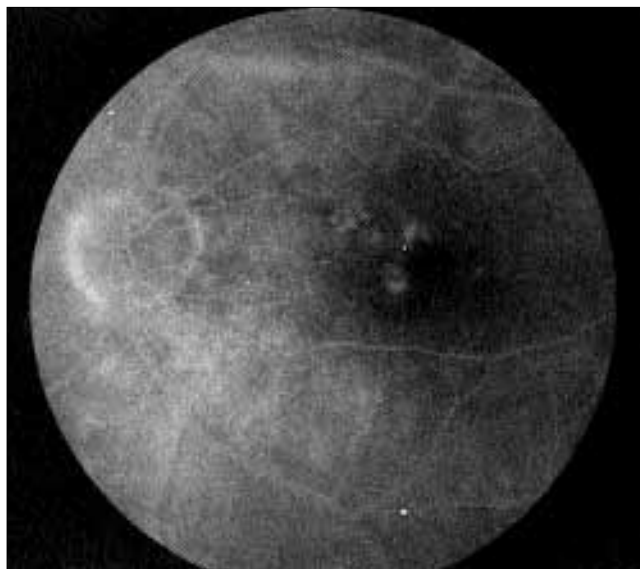
Ryc.3. Angiografia fluoresceinowa oka prawego (zdjęcia z 1999 roku, udostępnione przez pacjenta).

Fig. 3. Fluorescein angiography of the right eye.



Rys. 2. Oko lewe. Drobne degeneracje w plamce (zdjęcia z 1999 roku, udostępnione przez pacjenta).

Fig 2. Left eye. Small degeneration in macula.



Ryc. 4. Angiografia fluoresceinowa oka lewego (zdjęcia z 1999 roku, udostępnione przez pacjenta).

Fig 4. Fluorescein angiography of the left eye.

nie), czasem stosuje się operacyjne usunięcie części lub całości krwawiącego narządu (6,9,11).

Rokowanie jest poważne ze względu na potencjalnie groźne dla życia wylewy donarządowe.

### Objawy kliniczne w narządzie wzroku

Zmiany oczne obserwuje się u 45-65% pacjentów z chorobą Rendu – Oslera. Opisano typowe zmiany w powiekach, w spojówce powiek i gałkowej. Czasem były to zmiany izolowane, bez towarzyszących zmian skórnych czy na innych śluzówkach. Na dnie oka obserwowano krętość naczyń, rozszerzenia naczyń, naczyniaki naczyń siatkówki, nowotworzenie się naczyń krwionośnych siatkówki oraz zmiany bliznowate po przebytych krwawieniach do siatkówki, a także odwarstwienia siatkówki. Opisywano również zmiany na

dnie oka, związane z występowaniem towarzyszącej często schorzeniu anemii. Zmiany takie wycofywały się po leczeniu niedokrwistości (7,2,1,12).

Masywny naczyniówkowy krwotok to duże krwawienie do przestrzeni nadnaczyniówkowej, które powoduje wypchnięcie zawartości gałki ocznej lub uniesienie powierzchni siatkówki. Źródłem krwawienia jest uszkodzona tętnica rzęskowa tylna krótka lub długa. Do śródoperacyjnych czynników ryzyka należą: nagły spadek ciśnienia śródgałkowego, próba Valsalvy, kaszel, upływ ciała szklistego, nagły wzrost ciśnienia krwi, podawanie znieczulenia poza-gałkowego bez adrenaliny. Krwotok wypierający częściej zdarza się u osób w wieku podeszłym, u których stwierdza się miażdżycę tętnic, nadciśnienie tętnicze, cukrzycę, skazę krwotoczną, jaskrę czy wysoką krótkowzroczność (5).

### Opis przypadku

Pacjent L. F., lat 79, zgłosił się do Kliniki Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie z powodu stopniowego pogorszenia się widzenia przed okiem lewym. Chory od 40 lat cierpi na chorobę Rendu – Oslera, którą rozpoznano po serii silnych krwawień z nosa, kiedy miał 39 lat. Pacjent od wielu lat leczony jest także z powodu umiarkowanego nadciśnienia tętniczego (Mononit 2 x 20 mg), przed 4 laty rozpoznano cukrzycę insulinoniezależną (Diaprel 1 x 1 tabl.).

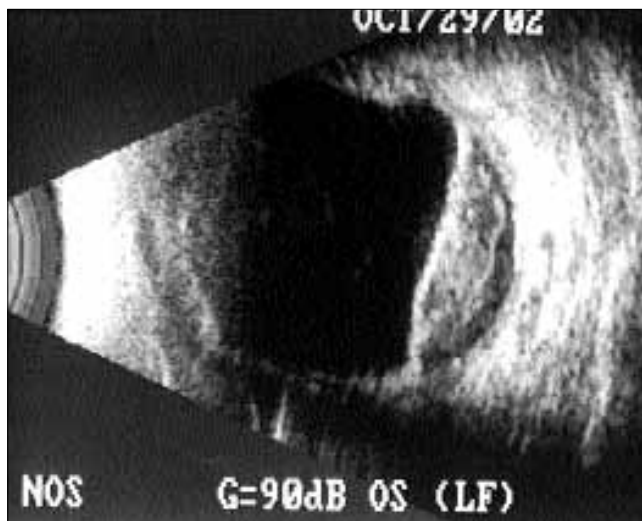
W 1987 r. pacjent stwierdził nagłe pogorszenie się widzenia w oku prawym. Po dwóch dniach zgłosił się do okulisty, który rozpoznał przebyty zator tętnicy środkowej siatkówki oka prawego. Wykonana w tamtym okresie angiografia fluoresceinowa nie wykazała, poza zmianami typowymi dla zatoru tętnicy środkowej siatkówki w oku prawym, żadnych anomalii naczyniowych w obojgu oczach. Od blisko 5-6 lat obserwował stopniowe pogorszenie się widzenia w oku lewym z postępującą krótkowzrocznością (do -6,5 Dsph). W młodości okularów nie nosił. Rozpoznano zaćmę obojga oczu.

Pacjent został przyjęty do Kliniki Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie w celu usunięcia zaćmy w oku lewym.

W chwili przyjęcia Vod 1/50 cc -6,0 Dsph, Sn nie czyta, Tod 17 mmHg.

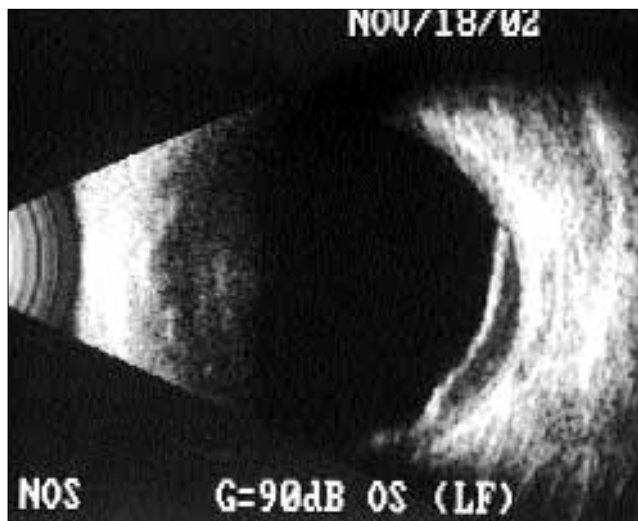
OP: Odcinek przedni prawidłowy, soczewka – zmętnienie jądra i pod torebką tylną, dno widoczne nieco mgliście: tarcza nerwu II kredowo blada, o granicach wyraźnych, w poziomie dna, pień naczyniowy położony centralnie, zagłębienie fizjologiczne, w górnej części tarczy widoczne kręte naczynia łączące typu shunts, plamka bez zmian, naczynia zwężone, siatkówka bladoróżowa przylega (ryc. 1, 3). Vos 5/16 cc -8,0 Dsph, Sn 0,5 cc -1,5 Dsph, Tos 17 mmHg.

OL: Odcinek przedni prawidłowy, soczewka – zmętnienie jądra i pod torebką tylną, dno widoczne nieco mgliście: tarcza n. II o granicach wyraźnych, bladoróżowa, w poziomie dna, otoczona wąskim pierścieniem zaniku siatkówkowo-naczyniówkowego, pień centralny, zagłębienie fizjologiczne, przegrupowania barwnika w plamce, siatkówka różowa, przylega (ryc. 2, 4).



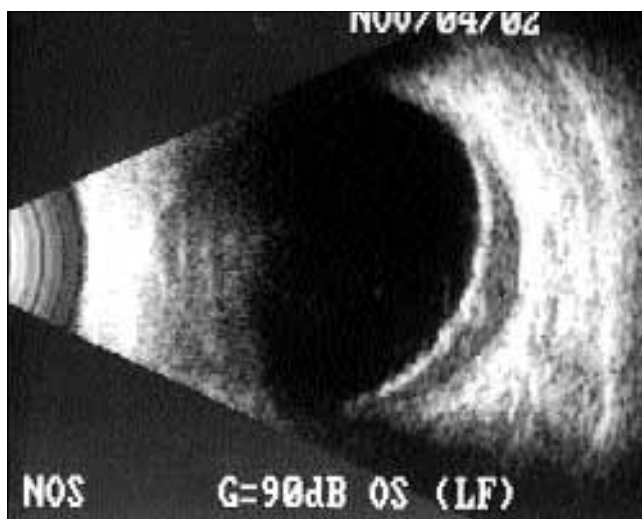
Rys. 5. USG oka lewego, wylew naczyniówkowy – 7 doba pooperacyjna (materiały własne).

Fig 5. USG of the left eye, choroidal haemorrhage – 7 days after operation.



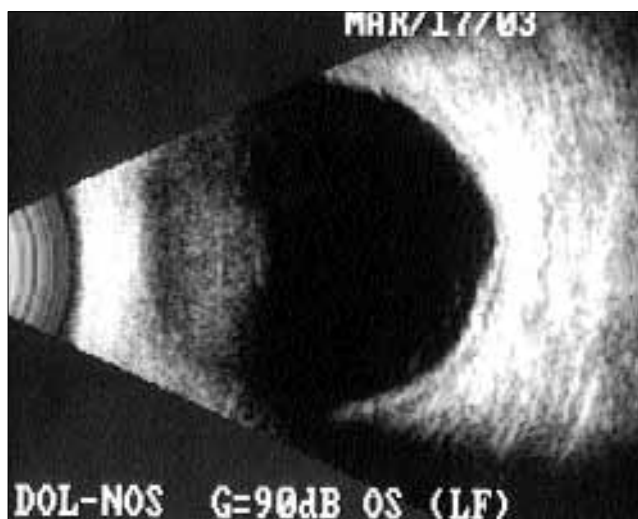
Rys 7. USG oka lewego, wylew naczyniówkowy – 1 miesiąc po operacji (materiały własne).

Fig 7. USG of the left eye, choroidal haemorrhage – 1 month after operation.



Rys 6. USG oka lewego, wylew naczyniówkowy – 14 dni po operacji (materiały własne).

Fig 6. USG of the left eye, choroidal haemorrhage – 14 days after operation.



Rys 8. USG oka lewego, wylew naczyniówkowy – 5 miesięcy po operacji (materiały własne).

Fig 8. USG of the left eye, choroidal haemorrhage – 5 months after operation.

Dnia 22.10.2002 r. wykonano zabieg fakoemulsyfikacji zaćmy ze wszczepem sztucznej soczewki z witrektomią przednią i irydektomią przypodstawną oka lewego. Zabieg rozpoczęto w znieczuleniu kroplowym, wykonano otwarcie na godzinie 11. i 3., typowo kapsuloreksję, hydrodissekcję i hydrodelineację. W trakcie fakoemulsyfikacji nastąpiło gwałtowne zniesienie komory przedniej, spowodowane silnym parciem ciała szklistego i wzrostem ciśnienia śródgałkowego. Zamknięto ranę rogówki, przerwano zabieg, podano 500 mg Diamoxu *iv*. Po blisko 30 minutach wykonano znieczulenie okołogałkowe, kontynuując z powodzeniem fakoemulsyfikację. Stwierdzono niewielkie pęknięcie torebki tylnej. Po delikatnej aspiracji części mas wykonano witrektomię przednią, wprowadzono sztuczną soczewkę zwijalną na zachowaną część torebki tylnej, podano miostat i powietrze do komory przedniej, założono 3 szwy pojedyncze na ranę na godzinie 3., założono soczewkę kontaktową w celu uszczelnienia rany ze względu na wysokie ciśnienie śródgałkowe. W I dobie pooperacyjnej: Vos 5/50 sc, cc -3,0 = 5/25 Sn 1,25 sc, miejscowo zastosowano 0,5% Tropicamid, Indocid, Sulfacetamid, Solcoseryl, ogólnie – Hydrocortison, Biotraxon. Ze względu na utrzymujące się podwyższone ciśnienie śródgałkowe dodatkowo podawano Diuramid oraz miejscowo Oftensin i Trusopt. Badaniem USG oka lewego potwierdzono krwotoczne odłączenie naczyniówki, najwyższe od nosa i dołem, oraz odłączenie tylne ciała szklistego z zapadnięciem, siatkówka pozostawała przyłożona. Ewolucję zmian przedstawiają ryc. 5-8.

Uzyskano stabilizację ciśnienia śródgałkowego, powoli redukując dawki leków obniżających ciśnienie.

W 10. dobie pacjent został wypisany do domu z ostrością wzroku w oku lewym 5/25 stp 5/16, Sn 0,5 cc + 4,0 Tos 16 mmHg (ryc. 6, 7).

Pięć miesięcy po zabiegu: Vod 1/50 knp, Sn nie czyta, Tod 14 mmHg; Vos 5/10-5/8f cc -5,5 Dsph, Sn 0,5 sc, Tos 16 mmHg.

OP: stan jak w dniu 21.10.2002 r.

OL: gałka spokojna, rogówka gładka, lśniąca, w miejscach wkluc delikatnie przymglona, poza tym przezierna. Komora przednia głęboka wolna, żrenica nieznacznie przeciągnięta na godzinie 3., implant tylnokomorowy ufkosowany w centrum, za implantem widoczna pęknięta torebka tylna.

Dno: tarcza n. II o granicach wyraźnych, pień centralny, zagłębienie fizjologiczne c/d 0,3, naczynia tętnicze wąskie o cechach stwardnienia, siatkówka dostępna badaniu całkowicie przyłożona. W badaniu USG oka lewego: odłączenie tylne ciała szklistego, w kwadrancie dolno-nosowym widoczne echo odpowiadające resztkowemu uniesieniu naczyniówki, siatkówka przyłożona (ryc. 8).

## Dyskusja

W opisywanym przypadku oprócz wrodzonej anomalii ściany naczyń w patogenezie krwotoku wypierającego mogły mieć znaczenie także nadciśnienie tętnicze i cukrzyca oraz fakt, że pacjent ma trudności z oddychaniem przez nos – co wiąże się z wyższym ryzykiem wykonywania próby Valsalvy.

W literaturze opisano tylko jeden przypadek pacjenta z chorobą Rendu – Oslera, u którego podczas fakoemulsyfikacji zaćmy doszło do krwotoku wypierającego (8). Fakoemulsyfikacja zaćmy miała poprzedzać założenie plomby twardówkowej z powodu odwarstwienia siatkówki. Zrezygnowano z założenia plomby, wykonując jedynie krioterapię i pneumatyczną retinopeksję, krwotok naczyniówkowy posłużył w tym przypadku jako czasowa plomba, przyczyniając się do przyłożenia siatkówki. Pacjentka uzyskała ostatecznie ostrość wzroku 0,7, a siatkówka pozostawała przyłożona w ciągu 7 miesięcy obserwacji. Angiografia fluorescencyjna i indocyaninowa nie wykazały żadnych anomalii w naczyniach

siatkówkowych i naczyniówkowych. Podobnie nie znaleziono typowych anomalii w naczyniach spojówki. W piśmiennictwie opisano także jeden przypadek pacjenta cierpiącego na chorobę Rendu – Oslera, u którego stwierdzono obecność nowych naczyń na tarczy n. II. Nie zostało wyjaśnione, czy naczynia te były malformacjami tętniczo-żylnymi, naczyniami łączącymi (shunt vessels), czy też prawdziwą neowaskularyzacją na tarczy (1). Ci sami autorzy zwracają uwagę na większą możliwość powstania zatorowości u pacjentów z chorobą Rendu – Oslera, co stanowi najpoważniejsze powikłanie choroby. Materiał zatorowy (np. zakrzep żylny) może bowiem swobodnie przechodzić przez malformacje naczyniowe w płucach i wędrować do OUN czy np. tętnicy ocznej.

Przypadki te wskazują na to, że pacjenci z chorobą Rendu – Oslera są bardziej narażeni na powikłanie śródoperacyjne w postaci krwotoku wypierającego. Świadomość tego faktu jest niezbędna nie tylko chirurgom okulistom. Odpowiednie postępowanie śródoperacyjne może zmniejszyć częstość występowania tego rodzaju powikłania, potencjalnie prowadzącego do utraty widzenia. Ze względu na niewielkie otwarcie komory przedniej rekomendowaną metodą operacyjną jest zabieg fakoemulsyfikacji.

## PIŚMIENNICTWO:

1. Brant A. M., Schachat A. P., White R. I.: *Ocular Manifestations in Hereditary Hemorrhagic Teleangiectasia (Rendu-Osler-Weber Disease)*. Am. J. of Ophthalmology, 1989, June, 107, 642-646.
2. Chrzanowska-Srzednicka K., Szafran L.: *Odwarstwienie siatkówki w przebiegu naczyniakowatości teleangiektatycznej*. Klinika Oczna, 1982, 84, 267-268.
3. Fojudzka-Biela J.: *Dwa przypadki choroby Rendu-Oslera*. Wiadomości Lekarskie, 1968, XXI, 15.
4. Guttmacher A. E., Marchuk D. A., White R. I., Jr.: *Hereditary Hemorrhagic teleangiectasia*. The New England Journal of Medicine, 1995, Oct., 5.
5. Kański J. J.: *Okulistyka Kliniczna*. Urban & Partner, Wrocław, 1997, 298-299.
6. Kokot F.: *Choroby wewnętrzne*. PZWL, Warszawa, 1986, wyd. III.
7. Łukaszewicz B.: *Objawy kliniczne choroby Rendu Oslera w narządzie wzroku*. Klinika Oczna, 1970, 40, 113-119.
8. Mahmoud T. H., Deramo V. A., Kim T., Fekrat S.: *Intraoperativ Choroidal Hemorrhage In the Osler-Rendu-Weber Syndrome*. American Journal of Ophthalmology, Vol. 133, No. 2, 282-284.
9. Orłowski W.: *Nauka o chorobach wewnętrznych*. PZWL, Warszawa, 1990, tom VII.
10. Orłowski W. J.: *Encyklopedia objawów okulistycznych w zespołach układowych*. PZWL, Warszawa, 1973, 248-249.
11. Szymankowa G.: *Przypadek choroby Rendu-Oslera*. Klinika Oczna, 1969, 39, 483-486.
12. Vase I., Vase P.: *Ocular Lesions in Hereditary Hemorrhagic Teleangiectasia*. Acta Ophthalmologica, 1979, Vol. 57, 1084.

Praca wpłynęła do Redakcji 18.09.2003 r. (335).

Zakwalifikowano do druku 12.10.2004 r.

### Adres do korespondencji:

prof. dr hab. n. med. Jerzy Szaflik  
Samodzielny Publiczny Kliniczny Szpital Okulistyczny  
ul. Sierakowskiego 13  
03-709 Warszawa