

(Ülikooli hospitaal-sisehaigustekliinikust. Juhataja: dots. dr. W. Wadi.

Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica.

Assistent dr. med. A. Arrak.

Haigus, mida Osler¹⁾ *teleangiectasia hereditaria haemorrhagica* nime all kirjeldas, näib literatuuri andmete järele haruldane olevat ja on üldiselt vähe tuntud. Olen leidnud andmeid ainult 33 perekonna kohta, kes selle haiguse all kannatasid. Kuna aga minul²⁾ mõne aasta vältel on olnud võimalus kolme *teleangiectasia hereditaria haemorrhagica* juhtu jälgida, siis näib, et see haigus vähemalt meil mitte väga haruldane ei ole, vaid et teda ei tunta ja selletõttu teiste sarnanevate haigustega ära vahetatakse. Et seda juhtub sageli, seda näitavad minugi juhud. Esimene neist oli kliiniku saadetud hemorraagilise diateesina ja on olnud pärast hemofiliana resp. pernitsioosse anemiana Tallinnas ravimisel. Teine juht saadeti nii kirurgide, kui ka nõiroloogide poolt hemorraagilise diateesina sisehaiguste-kliinikusse.

See haigus ei ole mitte ainult oma pärilikkuse tõttu huvitav, vaid tema tundmisel on ka praktiline tähtsus, kuna tema puhul esinevad verejooksud võivad elukardetavaks kujuneda. Sellepärast lubatagu seda haigust lühidalt kirjeldada.

Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica peasümptomid on, nagu seda juba tema nimetusest selgub, pärilikud teleangiektasiad, mis põhjustavad verejooksu. Need teleangiektasiad ilmuvad huvitaval kombel ainult teatavil kehaosadel — näonahal ja nina- ja suuõõne limanahkadel, sageli sõrmedel, eriti küüntel all. Sõrmedel leidub neid aga siiski üksikuid, kuna palgel ja siia kuuluvail limanahkadel on nende arv harilikult väga rohke. Teistel kehaosadel näivad nad õige harva järele, siis ainult üksikult ette tulevat.

Nende teleangiektasiade suurus on mitmesugune, nõõpnõelapea kuni hernetera suuruseni; väikseid leidub enamasti rohkemal arvul. Vaadates niisugust haiget imponeerivad need teleangiektasiad kui punased laigukesed nahal ja limanahkadel. Vähemad neist on hele-punased, suuremad — enamasti vähe tumedamad. Vajutades klaasiga kaovad vähemad laigukesed täiesti, suuremad ei kao igakord mitte. Ära jättes vajutust ilmuvad need laigukesed otsekohe uuesti nähtavale. Vähemad teleangiektasiad ei tõuse nahapinnast mitte kõrgemale, suuremad harilikult ulatavad sellest vähe üle. Teleangiektasiade ümber ja nende vahel on harilikult näha laiinenud kapillaar-veresooni.

Teleangiektasiad ilmuvad nähtavale enamasti 20. eluaasta ümber, erandina varem, sagedamini aga hiljem. Nii on mõnedel juhtudel nende ilmumine 40—50. eluaastais kirjeldatud. Neljast haigest, keda ma jäl-

1) John Hopkins hosp. Bull. 1901; Cit. Hawthorne, Lancet I 1906 ja Gjessing, Dermatol. Zeitschrift B. 23.

2) Arrak — Deutsch. Arch. f. klin. Med. B. 147, lk. 287; Fol. Neuropathol. Estoniana, Vol. VI., 1926.

ginud, oli ühel haiguse algus 20., teisel 30. ja kolmandal 40. eluaastal; neljandal, kes 21 a. vana, olid juba olemas rohkearvulised teleangiektasiad limanahkadel ja üksikud näonahal. Need teleangiektasiad rohkenevad aastate vältel aegamööda; kuid on kirjeldatud ka nende erupsioonilisi ilmutisi. Ühel minugi juhtudest ilmus kliinikus olles mõne päeva vältel hulk uusi teleangiektasiad suuõõne limanahale.

Histoloogiliselt on pärilikke teleangiektasiasid uurinud Gies-sing¹⁾ ja Arrak²⁾. Leidused olid mõlemal sarnased ja näitasid, et siin on tegemist kapillaarest moodustunud teleangiektasiadega.

Pärilikele teleangiektasiadele annavad kliinilise tähtsuse verejooksud neist, peamiselt nina-verejooksud. Need algavad pea alati juba lapseas ja vältavad elulõpuni. Üksikul juhtudel algavad verejooksud hilisemas eas, nii ühel minu juhul 20. eluaasta ja ühel literatuuris leiduval juhul 40. eluaasta ümber. Verejooksud suurenevad ja sagenevad harilikult aasta-aastalt, mis näilikult oleneb teleangiektasiade arvu juurdekasvust. Need verejooksud võivad esile kutsuda rasket väheveresust ja teinekord olla isegi surma põhjuseks. Surmajuhte verejooksude tagajärjel näib senini teada olevat neli.

Ka teistel kehaosadel asuvaist teleangiektasiadest võivad verejooksud esile tulla, kuigi nähtavasti palju harvemini kui ninast. Nii on kirjeldatud verejooksud keele ja suuõõne limanahkadel leiduvaist teleangiektasidest, samuti ka sõrmedel ja näol leiduvaist. Ainult ühel literatuuris kirjeldatud juhul on nina-verejooksud puudunud, kuna tõsisemad verejooksud sageli kordunud huultel, keelel ja sõrmedel olevaist teleangiektasiadest.

Eriti huvitav on nende teleangiektasiade pärilikkus. Põlvest põlve antakse nad perekonnas edasi ja võib ütelda, et vaevalt leidub haigust peale hemofilia, mis oleks nii selgelt pärilik, kui see. Üle poole, vahest ka kõik nende haigete järeltulejaist kannatavad sama haiguse all. Et mõni perekond nendest vabanenud oleks, ei ole seni teada.

Haigus antakse nii ema, kui ka isa poolt edasi, ilma et üks sugupool selles suhtes kuidagi prevaleeruks. Nii oli minule kättesaadavas literatuuris 9 korda ema ja 9 korda isa teleangiektasiade ja verejooksude all kannatanud. Kirjeldatud on see haigus enamasti 3 generatsioonil, ainult 4 korda neljal. Viimaseil juhtudel oli 2 korral vanaema ja 2 korral vanaisa teleangiektasiade all kannatanud.

Näib, et mõlemad sugupooled ka ühevõrra haigustuvad. Nii on kirjeldatud haigete vendadest 13 ja õdedest 11 teleangiektasiade all kannatanud. Nende lastest on leidunud viimaseid 13 pojalt ja 14 tütrele.

Kas haigust ka annavad edasi isikud, kes ise ei ole haiged, kuid kuuluvad pärilikkude teleangiektasiade all kannatavasse perekonnis, selle üle puuduvad teated kirjanduses. Ka minu poolt jälgitud juhtudel ei olnud selle kohta võimalik selgust muretseda.

Nagu ülaltoodust näha, on peasümptomid sellel haigusel teleangiektasiad ühes nende ümbruses leiduvate laienenud kapillaar-veresooniga,

1) Dermatol. Zeitschrift B, 23.

2) Deutsch. Arch. f. klin. Med. B. 147, lk. 287.

mis tulevad esile pea ainult näonahal, suu- ja ninaõõne limanahkadel ja sõrmedel, põhjustavad verejokse ja on põlvest põlve perekonnas pärilikud. Ühenduses verejooksudega on neil haigeil pea alati leida väheveresus, mis esineb hariliku sekundaarse anemiana. Vere muutusi, mis oleksid neile haigeile spetsiifilised, ei ole olemas. Verejooksu-aeg ja verehüübimis-aeg on alati normaalsed, nagu seda ka minu uuritud juhud näitavad.

Haigused, millega võib neid teleangiektasiasid ära vahetada ja millega neid on kindlasti vahetatud, on hemofilia ja hemorraagilised diateesid. Hemofiiliast erineb teleangiektasia normaalse verehüübimis-aja ja täiesti teise pärilikkustüübi poolest, hemorraagilisest diateesest verevalu- mite puudumise, normaalsete trombotsüütide ja normaalse verejooksu-aja, samuti ka pärilikkuse ja tüübiliste teleangiektasiade poolest.

Hereditaarsete teleangiektasiade ravimine on raskusiga seotud. Nende rohkus nii nahal, kui ka limanahkadel ei võimalda nende radikaalset kõrvaldamist. Verdjooksvaid teleangiektasiasid on soovitatav põletada ehk kauteriseerida. Medikamentoosest ravist ei ole palju midagi oodata; verejooksude korral võib hemostaatikume tarvitada. Gjessing on *calcium lacticum*'ist abi näinud. Verejooksude tagajärjel ilmunud väheveresuse puhul tuleb tarvitada harilikku sekundaarsete anemiade ravi.

*

Dr. med. A. Arrak: **Über Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica.**

Verf. berichtet im Allgemeinen über die Ätiologie, Symptomatologie, Differentialdiagnose und Behandlung der hereditären Teleangiectasien, auf Grund von Literaturangaben und von ihm selbst beobachteten Fällen. Diese Fälle sind veröffentlicht in d. Arbeiten: „Zur Kenntnis der Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica“. Deutsch. Arch. f. klin. Med. B. 147, S. 287. u. „Über Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica“. Fol. Neuropathol. Estoniana, Vol. VI, 1926.