

Mb.Osler Neseblødning

Sinan Dheyauldeen

Overlege ØNH – OUS

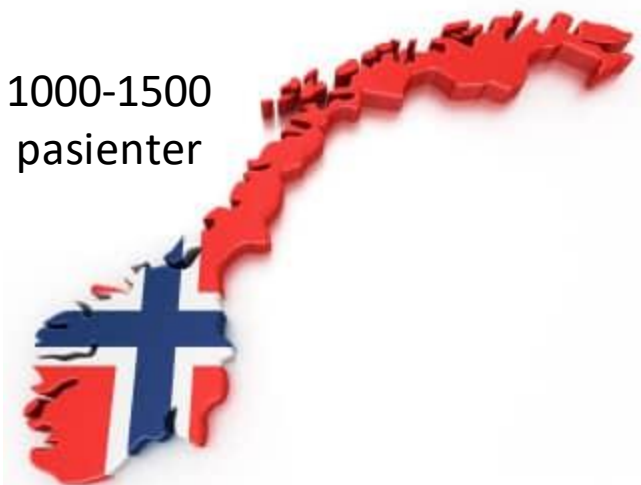
Førsteamanuensis UiO

Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning

Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



Autosomal dominant

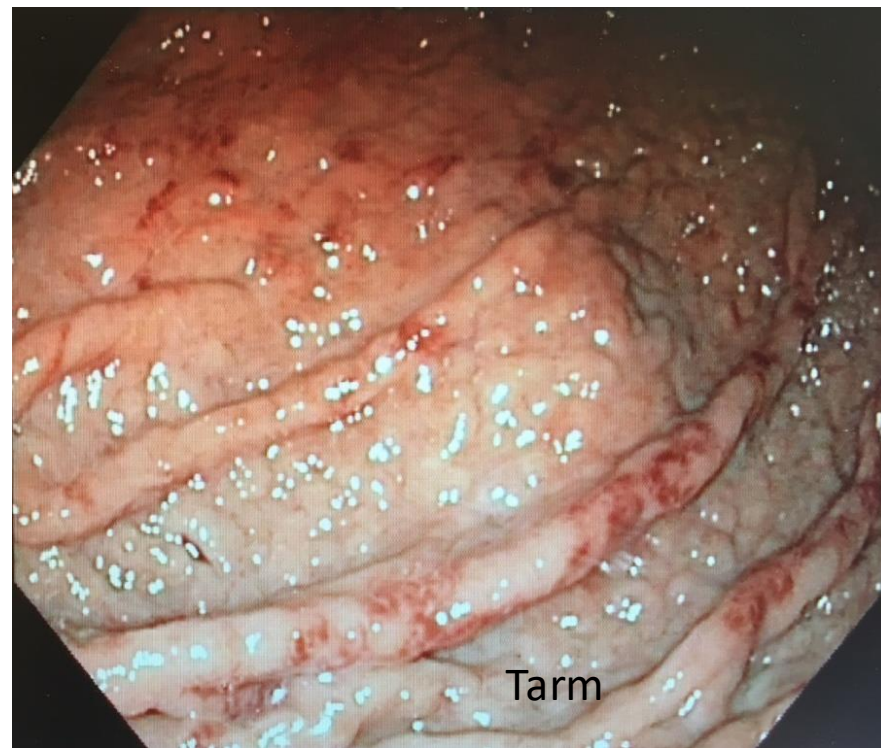
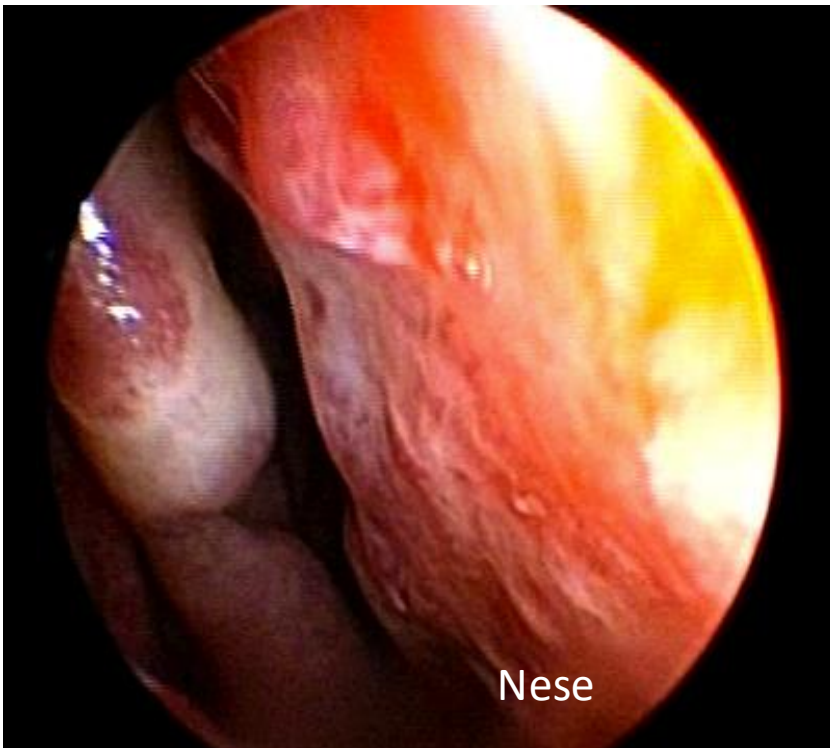
Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



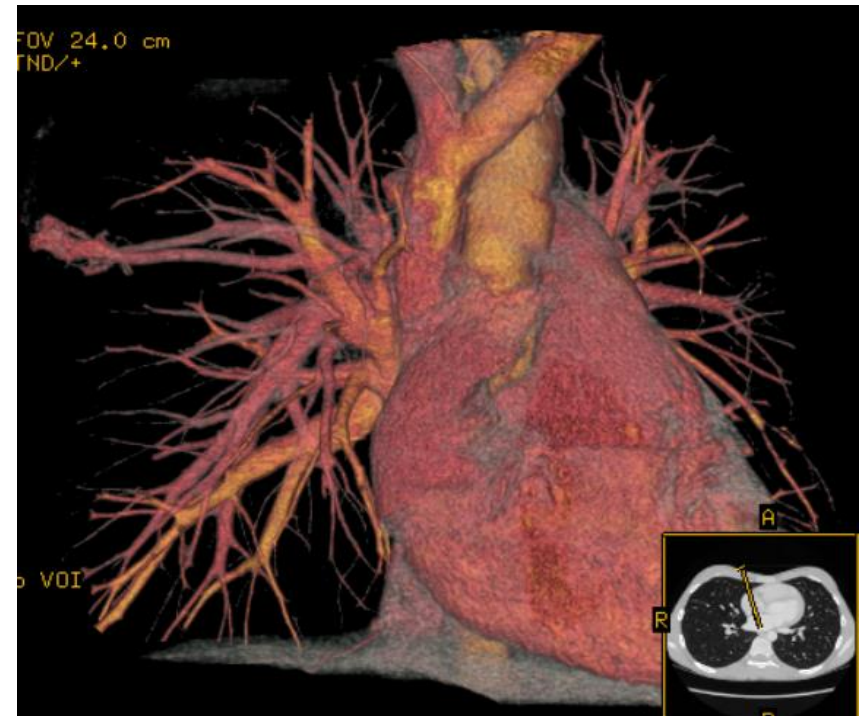
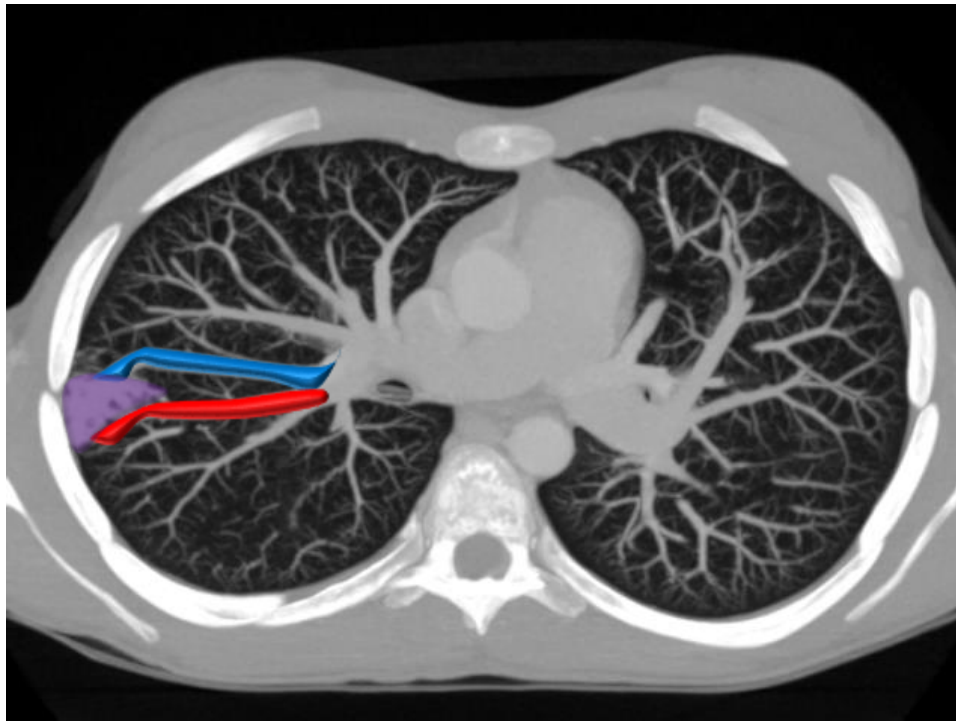
Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



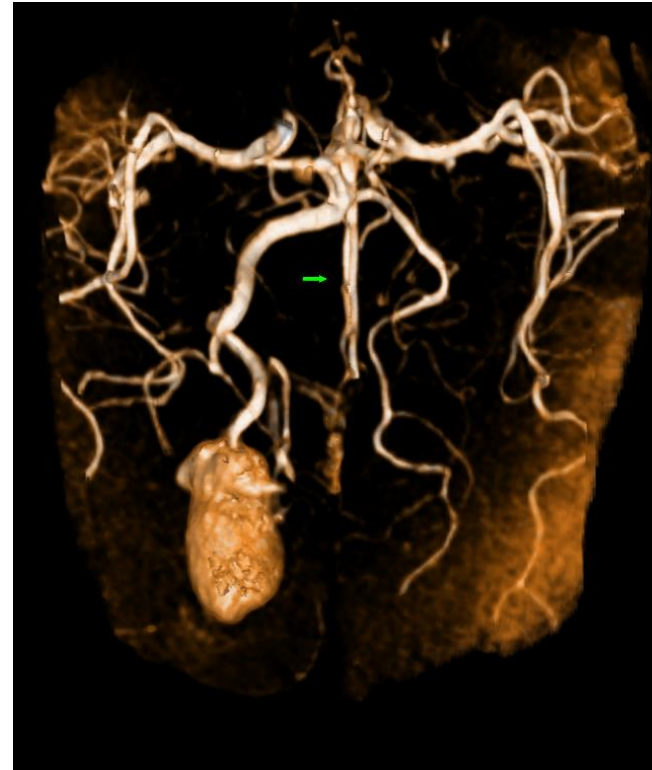
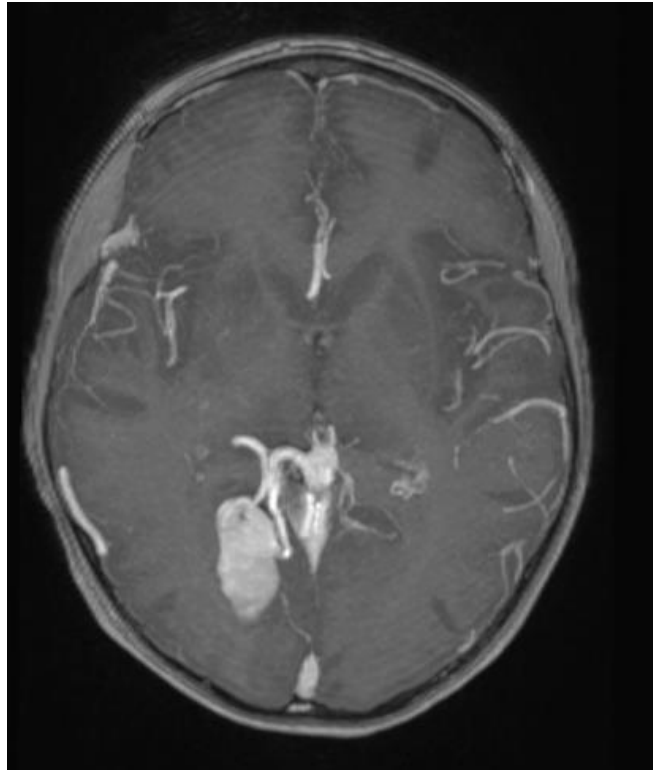
Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



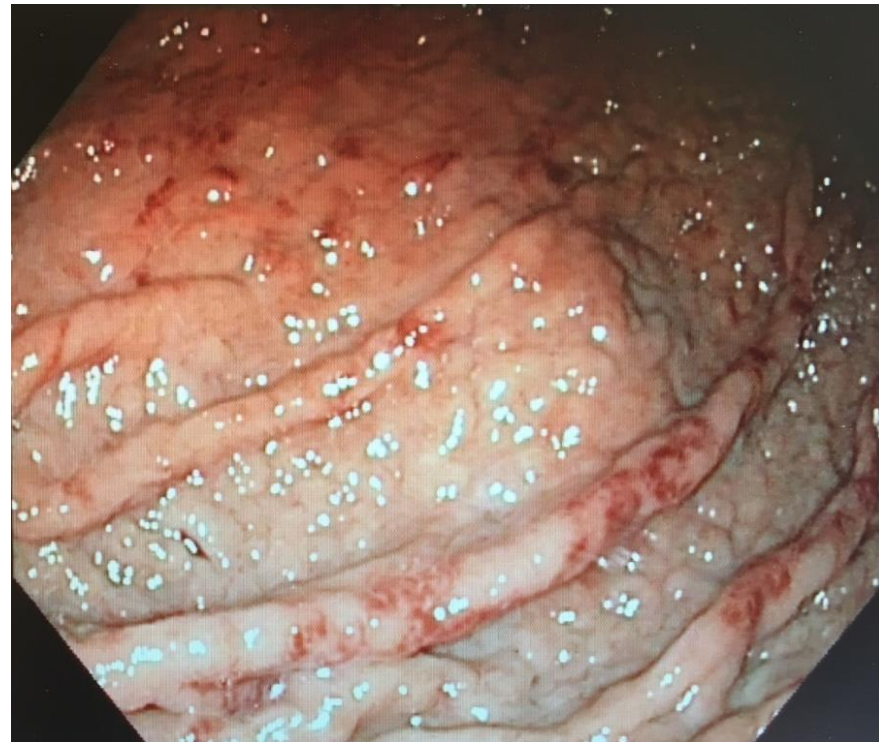
Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning

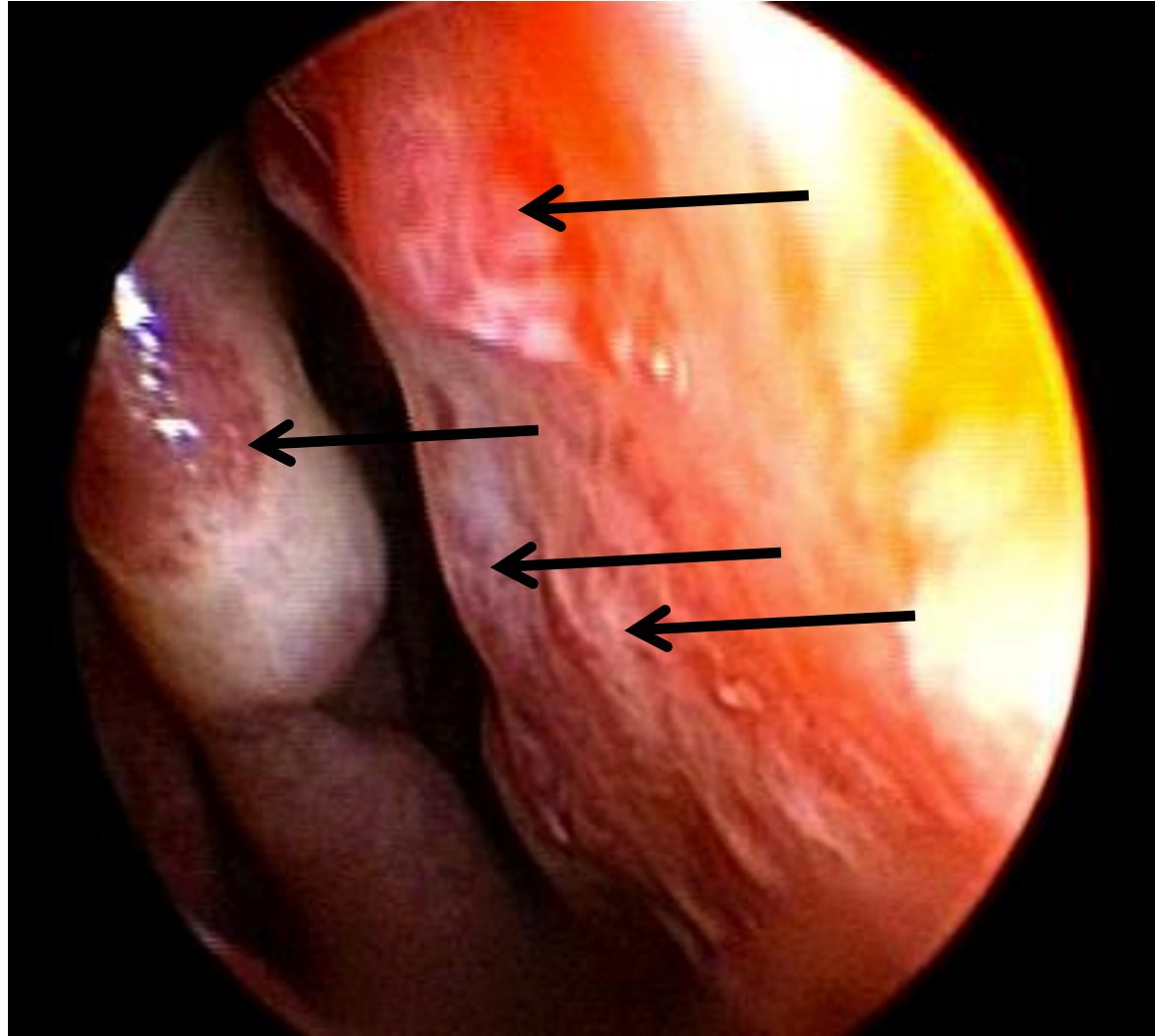


Mb.Osler (HHT)

Sjelden arvelig vaskulær sykdom, arter seg med muco-kutan teleangiektasier, arteriovenøse malformasjoner med blødning



Mb.Osler (HHT) Mb.Osler relatert neseblødning



Mb.Osler relatert neseblødning

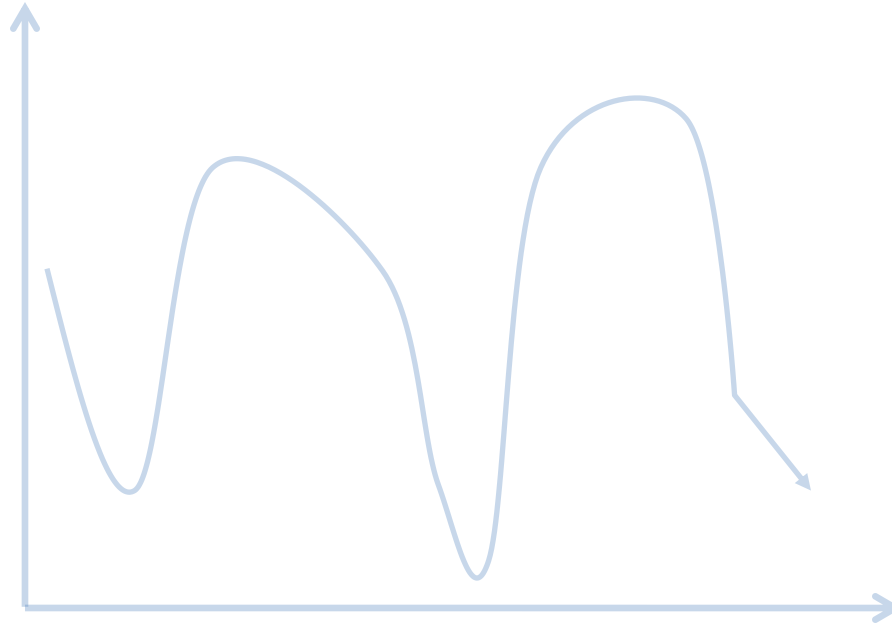
- Vanligst symptom
- Første symptom
- Residiverende
- Variable



Alvorlighetsgraden av Mb.Osler assosiert neseblødning

- **Veldig variabel**

- Innenfor samme familie
- Etniske variasjoner
- Geografiske variasjoner
- Årstid variasjon



Behandling av Mb. Osler neseblødning

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient
 - lege
- **Forebyggende behandling**
 - Pasient
 - lege

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient

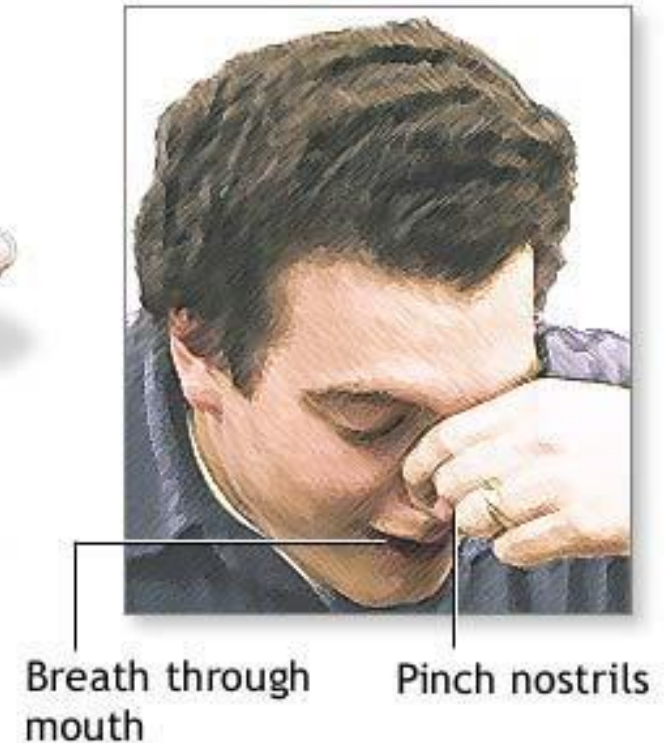


Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**

- Pasient

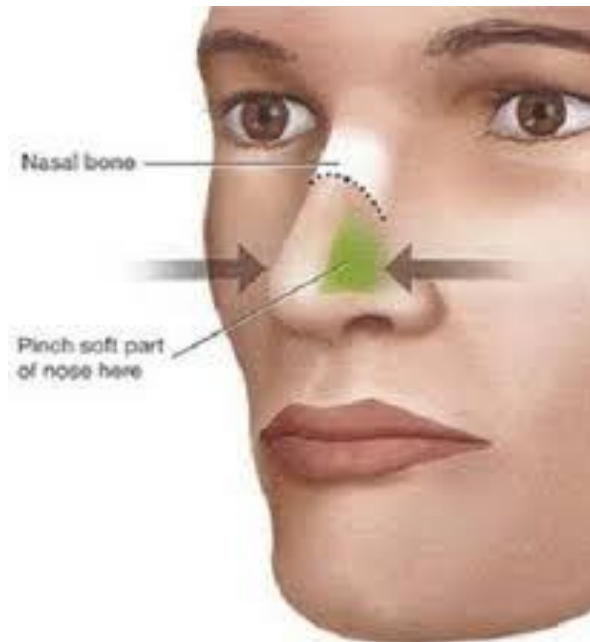
- Ekstern komprimering



ADAM.

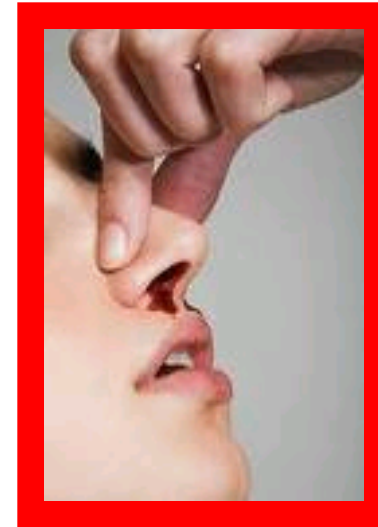
Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient
 - Ekstern komprimering



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient.
 - Ekstern komprimering



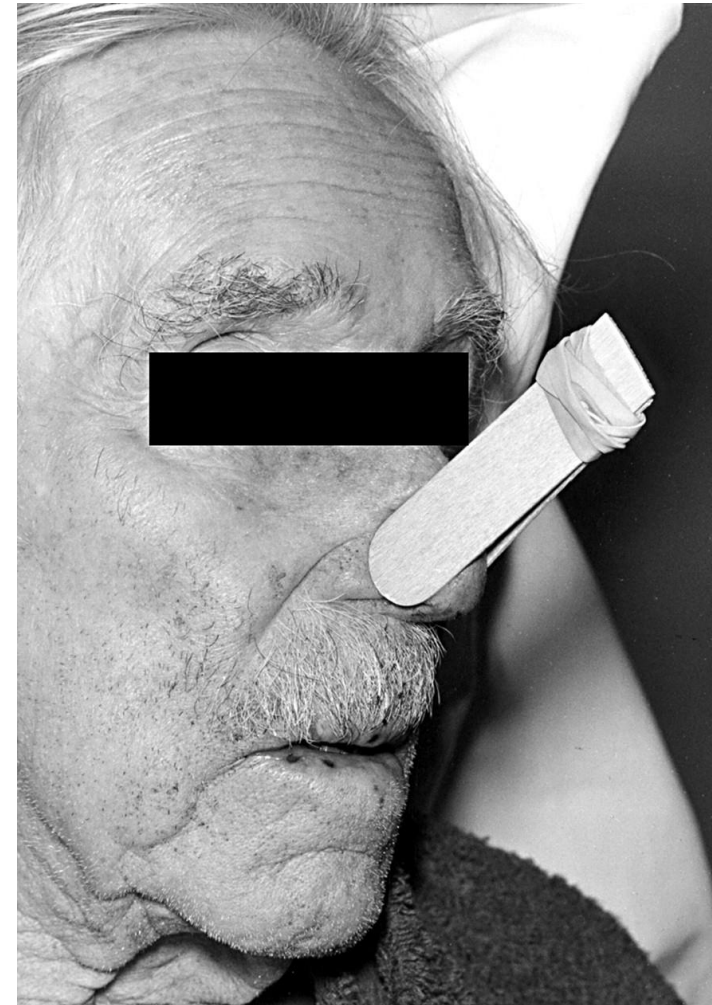
Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient.
 - Ekstern komprimering



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient.
 - Ekstern komprimering



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient.
 - Ekstern komprimering
 - Nasetampong



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient.
 - Ekstern komprimering
 - Nesetampong
 - Surgicel / spongostan



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**

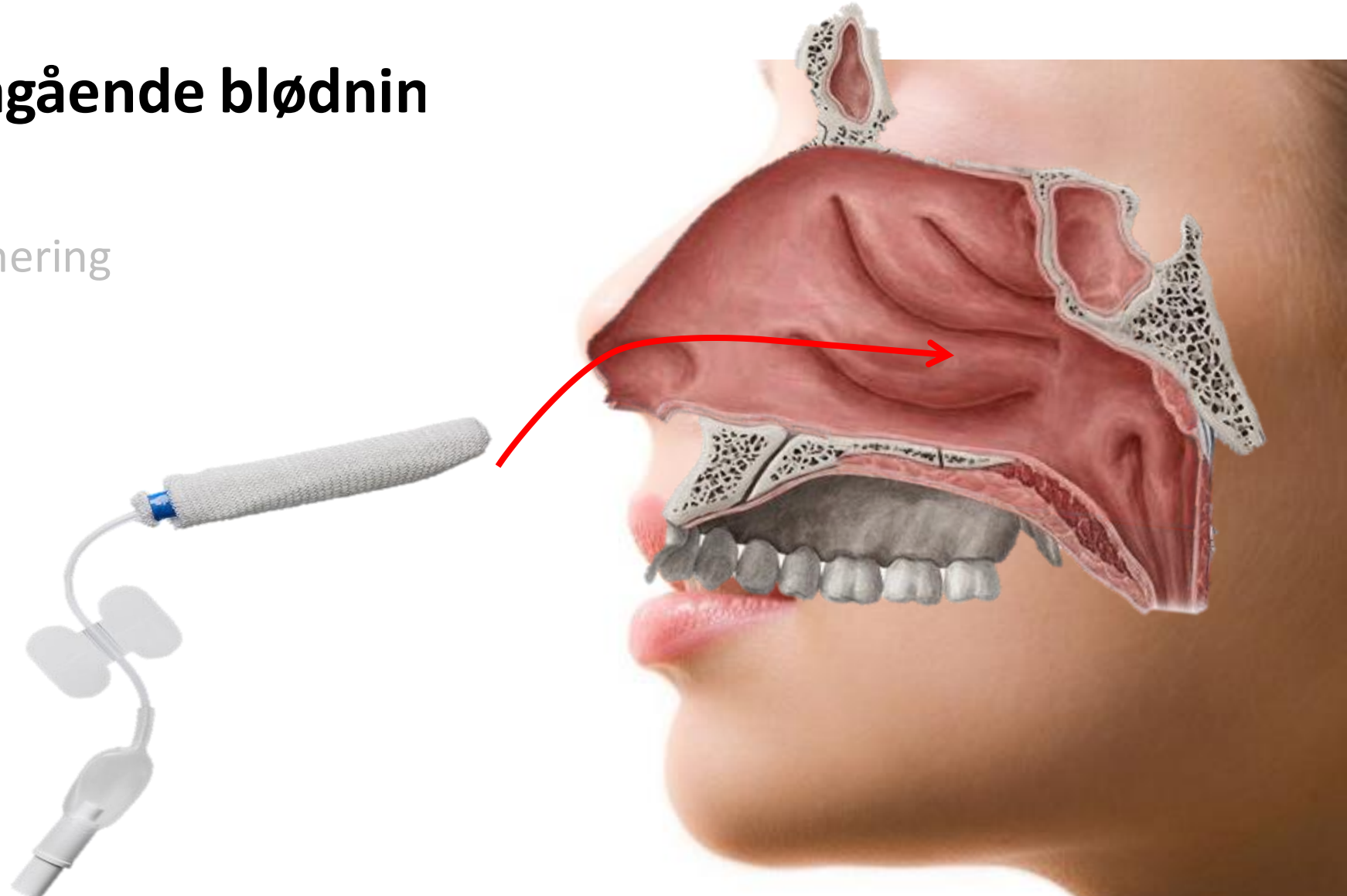
- Pasient

- Ekstern komprimering

- Nasetampong

- Surgicel

- Rapid Rhino

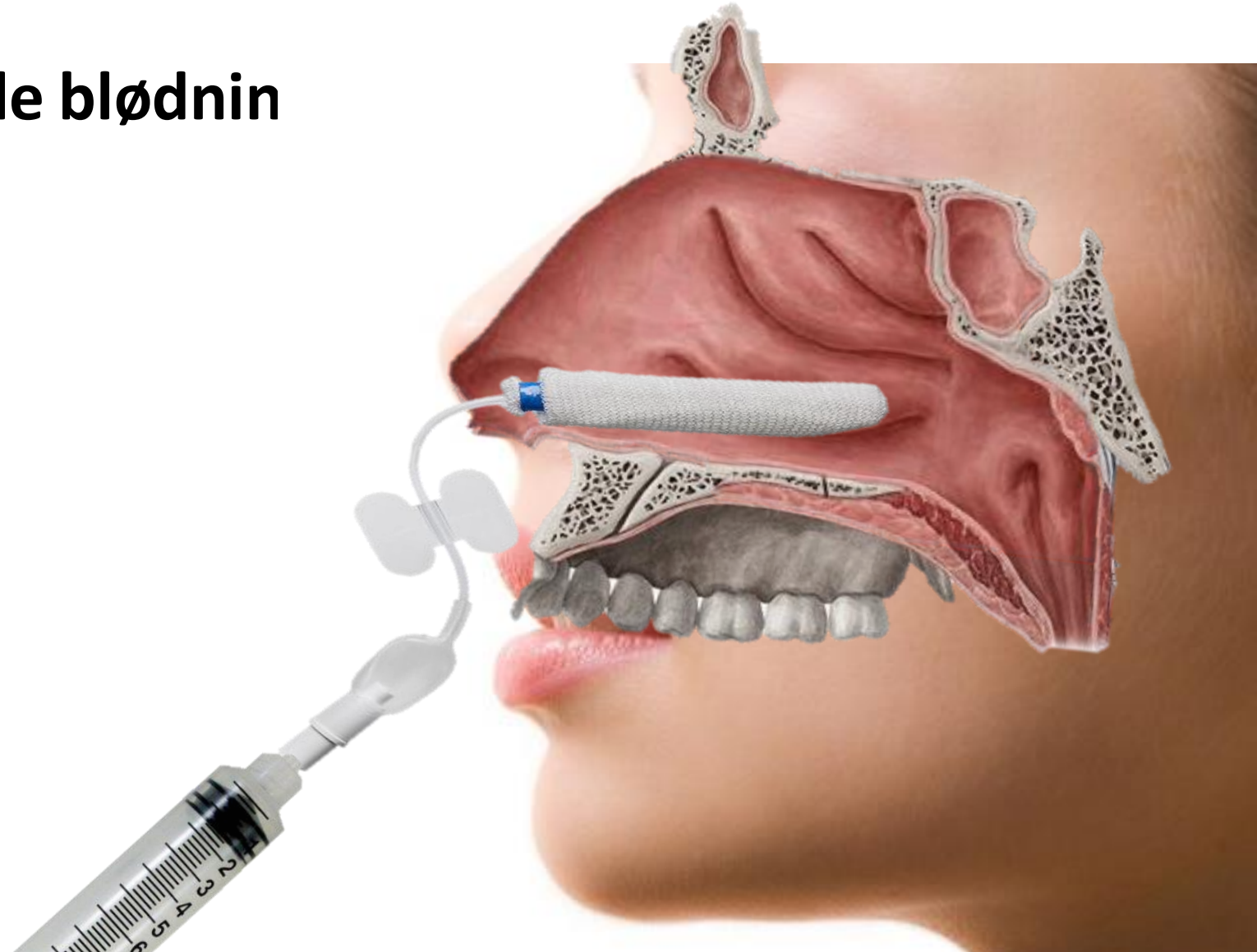


Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**

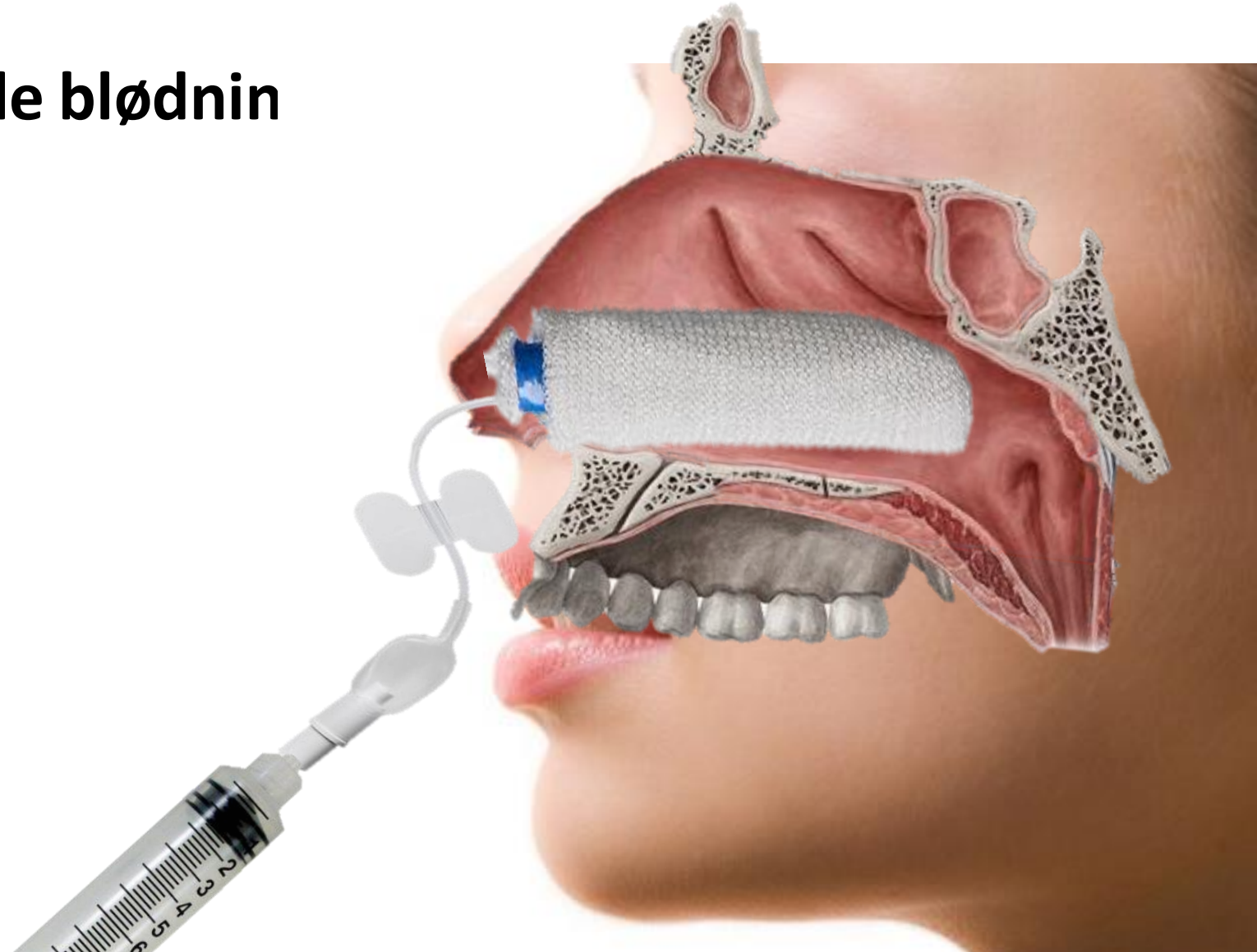
- Pasient

- Ekstern komprimering
- Nasetampong
 - Surgicel
 - Rapid Rhino



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning**
 - Pasient
 - Ekstern komprimering
 - Nesetampong
 - Surgicel
 - Rapid Rhino



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient

- Ekstern komprimering

- Nasetampong

- Surgicel

- Rapid Rhino

- Nose plug

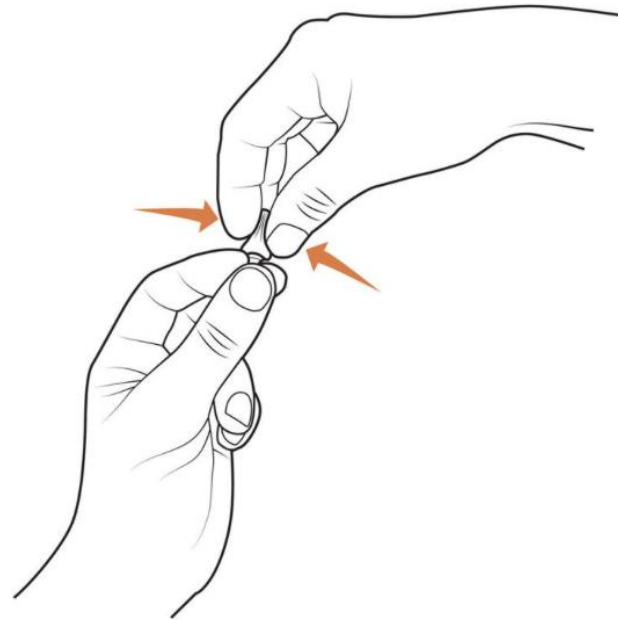


Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient

- Ekstern komprimering
- Nesesampong
 - Surgical
 - Rapid Rhino
 - Nose plug



1

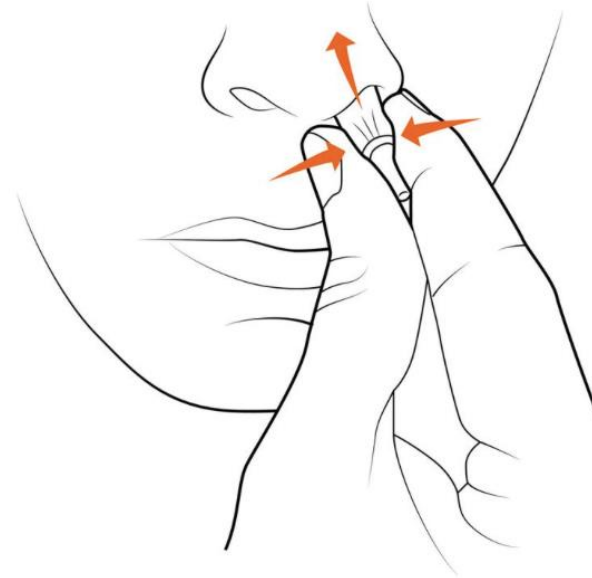


Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient

- Ekstern komprimering
- Nesesampong
 - Surgicel
 - Rapid Rhino
 - Nose plug



2

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient

- Ekstern komprimering
- Nesesampong
 - Surgicel
 - Rapid Rhino
 - Nose plug



3



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient

- Ekstern komprimering

- Nesesampong

- Surgicel

- Rapid Rhino

- Nose plug

- PosiSep



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient
 - Ekstern komprimering
 - Nasetampong
 - Surgicel
 - Rapid Rhino
 - Nose plug
 - PosiSep
 - Lokal Cyklokapron



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient
 - Lege
 - Omhyggelig avsvelling og bedøving

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient
 - Lege
 - Omhyggelig avsvelling og bedøving
 - Etsning bør unngås om mulig

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient.

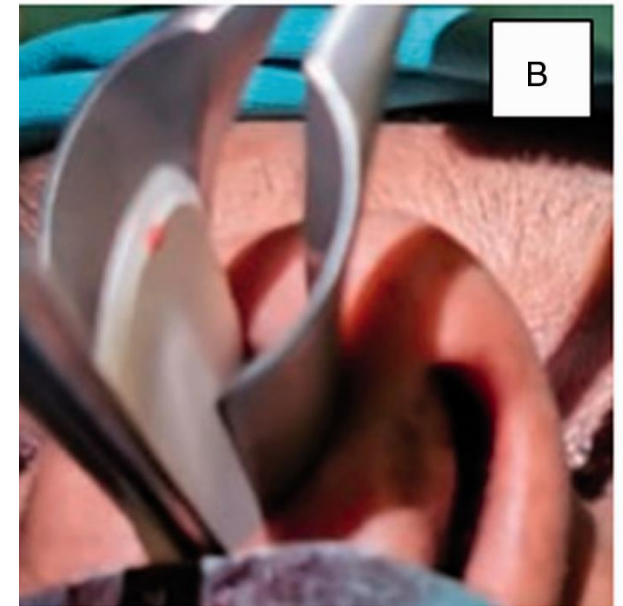
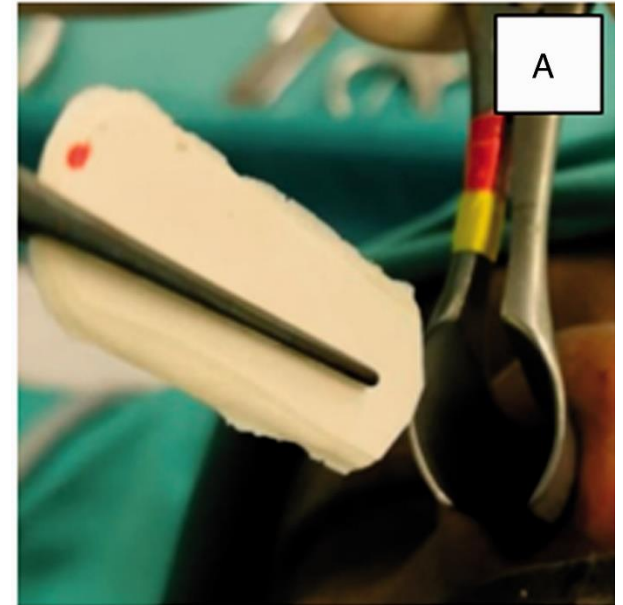
- Lege

- Omhyggelig avsvelling og bedøvbhg.
- Etsning bør unngås om mulig.
- Spongostan / Surgicel



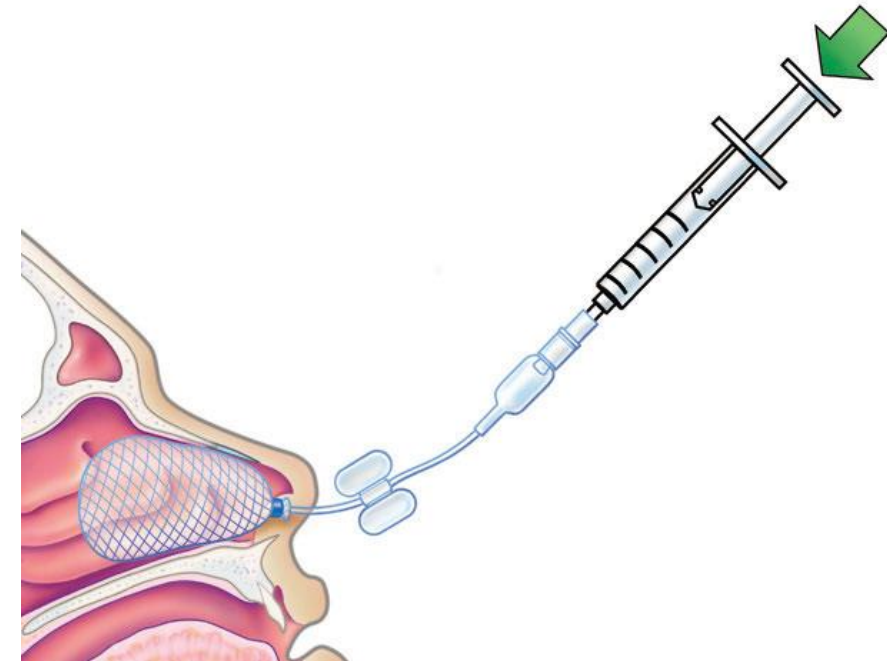
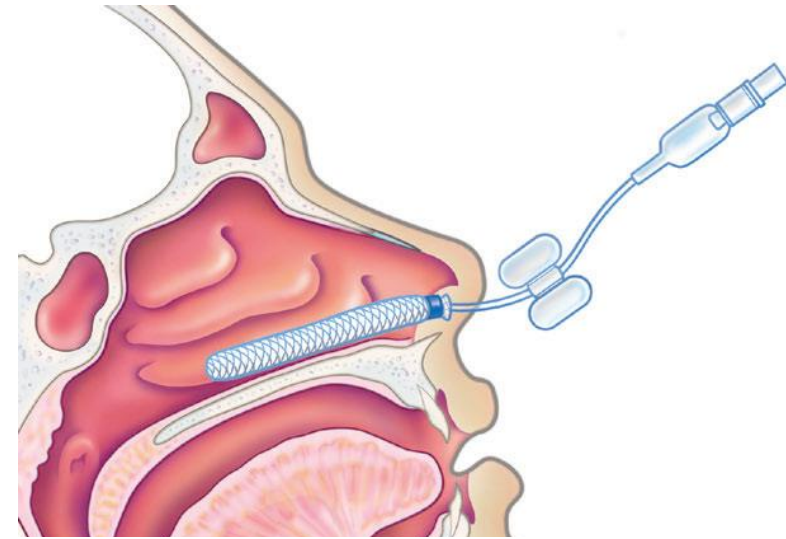
Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient.
 - Lege
 - Omhyggelig avsvelling og bedøvig.
 - Etsning bør unngås om mulig.
 - Spongostan / Surgicel
 - PosiSep



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient.
 - Lege
 - Omhyggelig avsvelling og bedøvbhg.
 - Etsning bør unngås om mulig.
 - Spongostan / Surgicel
 - PosiSep
 - Rapid Rhino



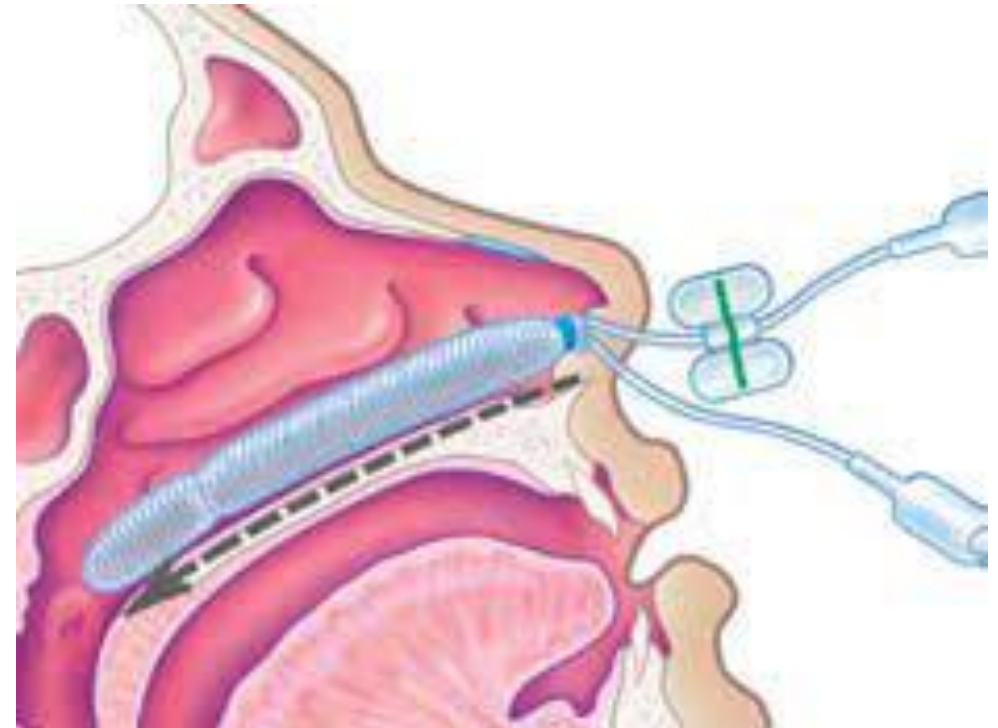
Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

- Pasient.

- Lege

- Omhyggelig avsvelling og bedøvb. g.
- Etsning bør unngås om mulig.
- Spongostan / Surgicel
- PosiSep
- Rapid Rhino



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**
 - Pasient.
 - Lege
 - Omhyggelig avsvelling og bedøvig.
 - Etsning bør unngås om mulig.
 - Spongostan / Surgicel
 - PosiSep
 - Rapid Rhino
 - Lokal Cyklokapron



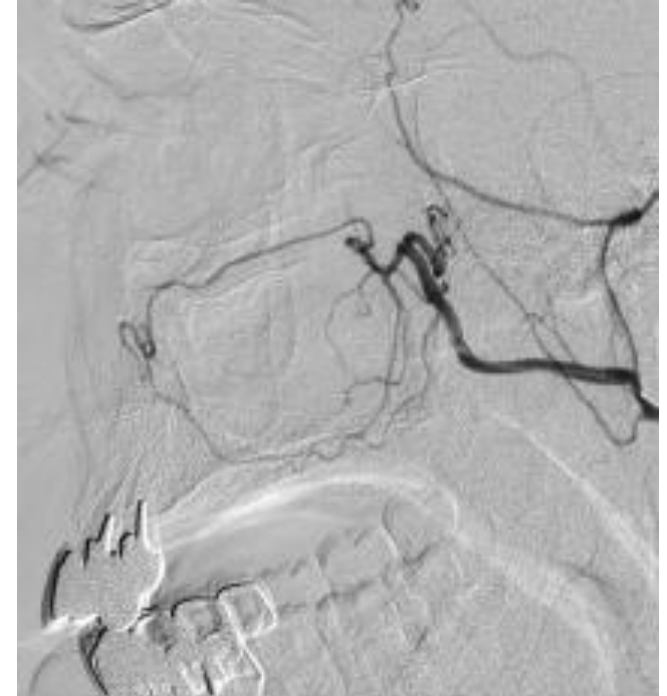
Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling av pågående blødning.**

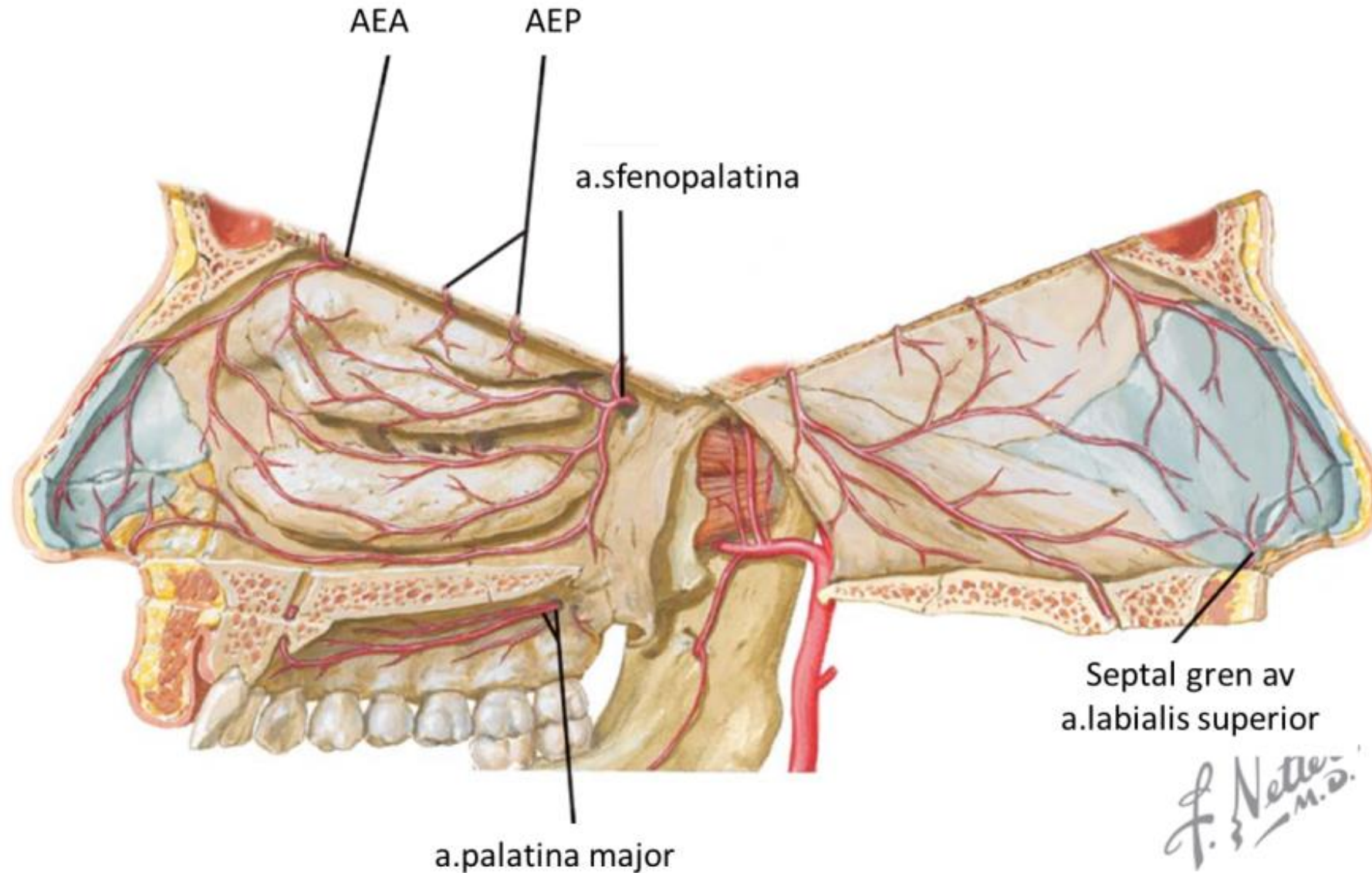
- Pasient.

- Lege

- Omhyggelig avsvelling og bedøvbhg.
 - Etsning bør unngås om mulig.
 - Spongostan / Surgicel
 - PosiSep
 - Rapid Rhino
 - Cyklokapron
 - Ved alvorlig epistaxis kan embolisering vurderes i akutt fa



Behandling av Mb. Osler neseblødning



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- Behandling av pågående blødning
 - Pasient
 - lege
- **Forebyggende behandling**
 - Pasient
 - lege

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Forebyggende behandling**
 - Pasient
 - lege

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**
 - Pasienten

Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**
 - **Pasienten:**
 - Hvit vaselin



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**

- **Pasienten:**

- Hvit vaselin
 - Terracortril salve



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**

- **Pasienten:**

- Hvit vaselin
- Terracortril salve
- Nese olje



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**

- **Pasienten:**

- Hvit vaselin
 - Terracortril salve
 - Nese olje
 - Luftfukter



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**

- **Pasienten:**

- Hvit vaselin
- Terracortril salve
- Nese olje
- Luftfukter
- Cyklokapron



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Behandling i rolig fase (Forebyggende):**
 - **Lege:**

Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

- **Cautery:**
 - Electro
 - Chemo
 - Cryo
 - Argonplasma
- **Hormonal:**
 - Topical
 - Systemic
- **Antifibrinolytic**
 - Cyklokapron
- **Surgical**
 - Septodermoplasty
 - Closure of the nose
- **Selective arterial embolization**
- **Sclerotherapy**
- **Laser:**
 - Argon
 - KTP
 - Nd-YAG
 - Diode
 - Pulsed-dye
- **Anti-Angiogenese**
 - Bavacizumab
 - Thalidomide
 - Beta- blocker
- **Radiotherapy**

Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

- **Cautery:**
 - Electro
 - Chemo
 - Cryo
 - Argonplasma
- **Hormonal:**
 - Topical
 - Systemic
- **Antifibrinolytic**
 - Cyklokapron
- **Surgical**
 - Septodermoplasty
 - Closure of the nose
- **Selective arterial embolization**
- **Sclerotherapy**
- **Laser:**
 - Argon
 - KTP
 - Nd-YAG
 - Diode
 - Pulsed-dye
- **Anti-Angiogenese**
 - Bavacizumab
 - Thalidomide
 - Beta- blocker
- **Radiotherapy**

Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

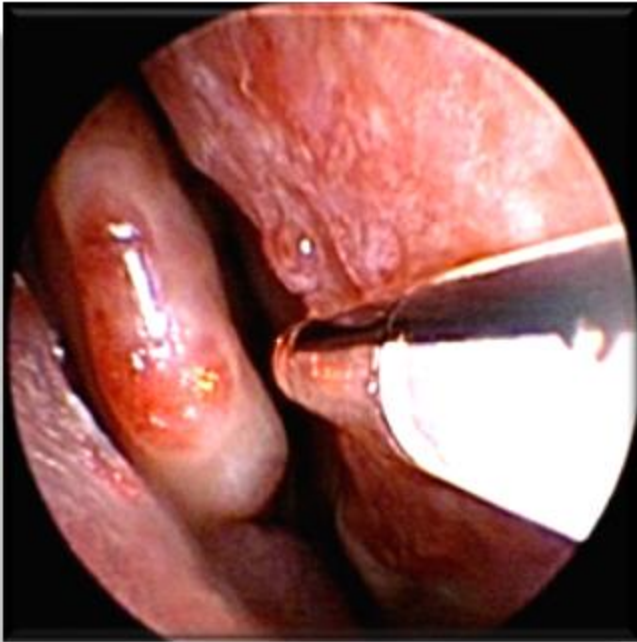
- Lege:
 - Fargelaser



Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser



Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser



Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

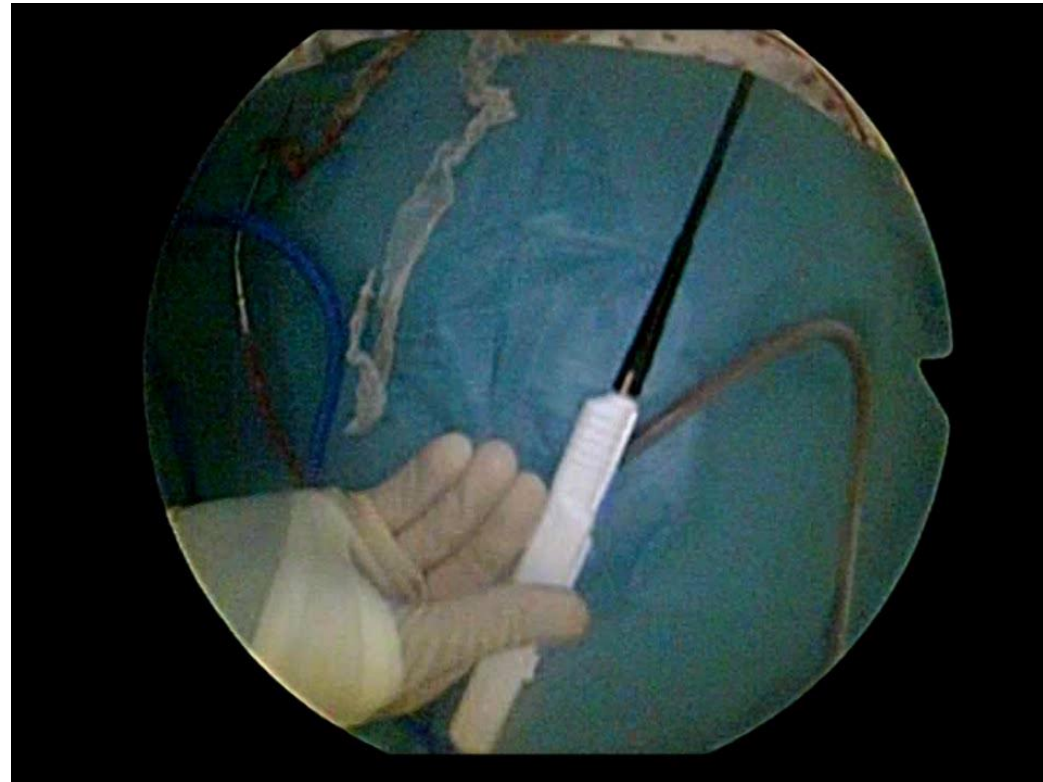
- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi



Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi



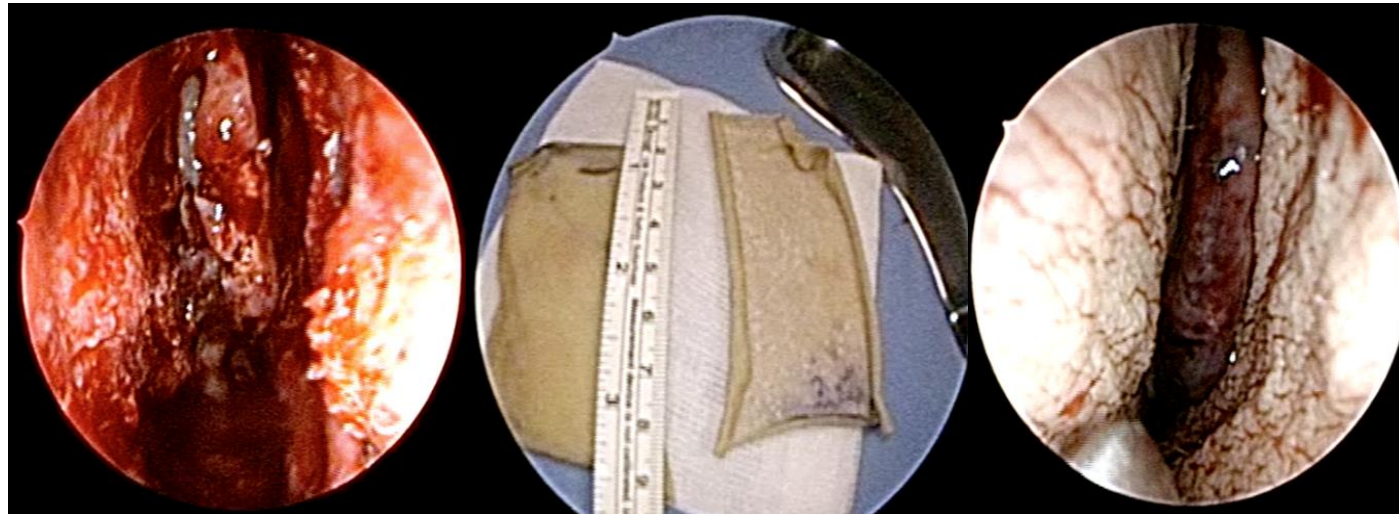
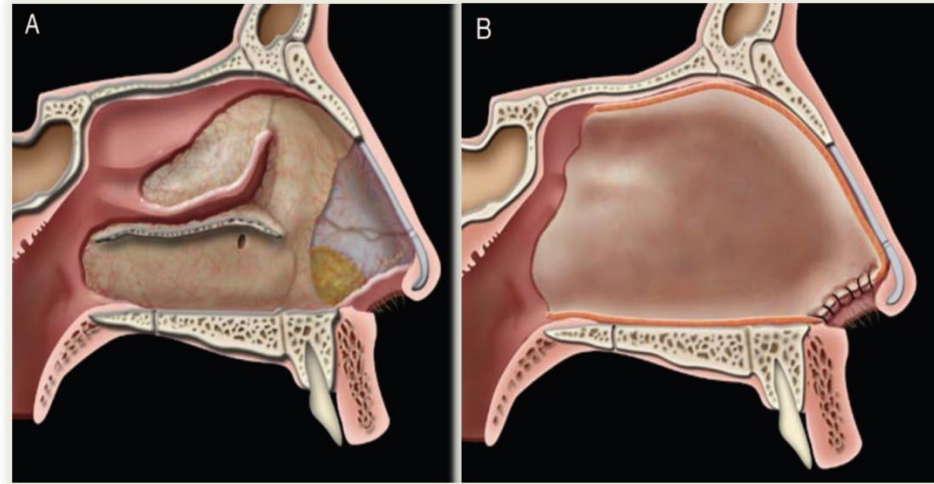
Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi
- Septodermoplasti (erstatte neseslimhinne med hud)

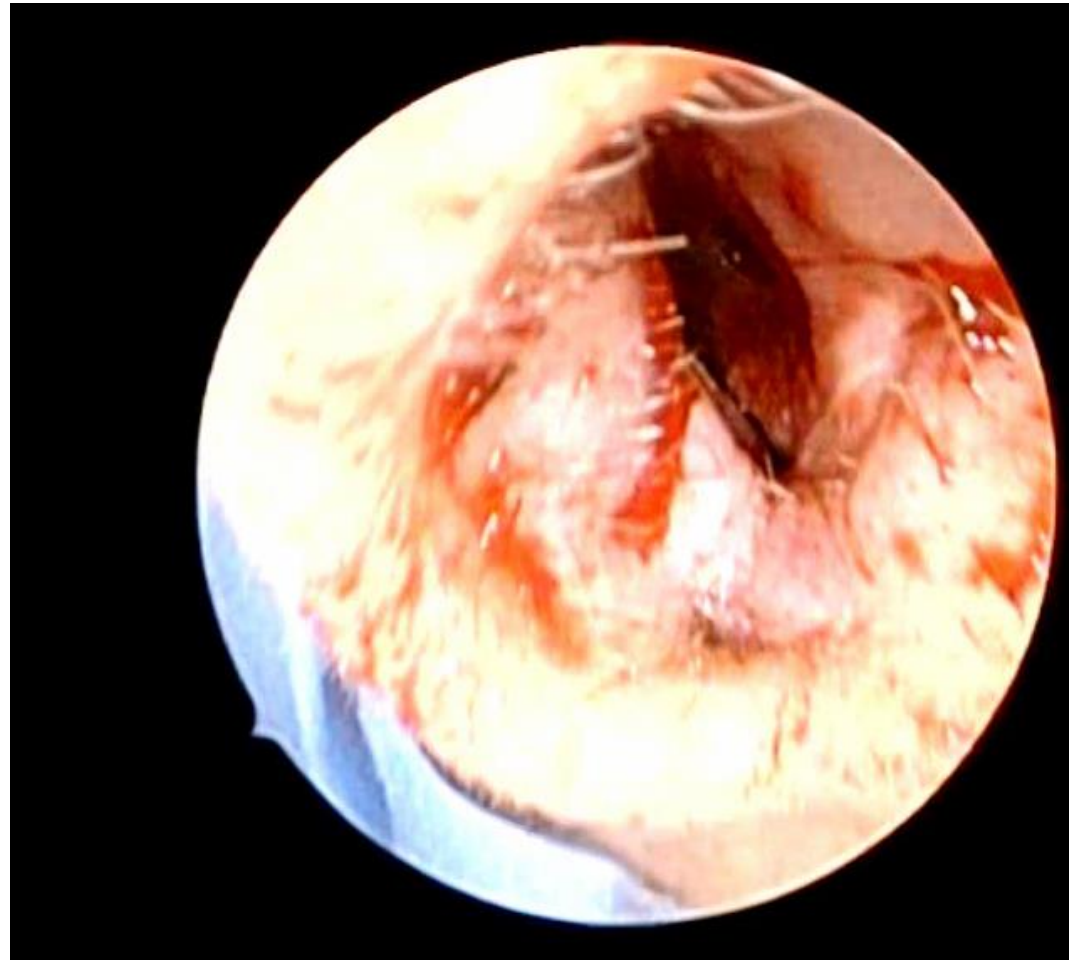
Behandling av HHT assosiert epistaxis

Septodermoplasti



Behandling av HHT assosiert epistaxis

Septodermoplasti

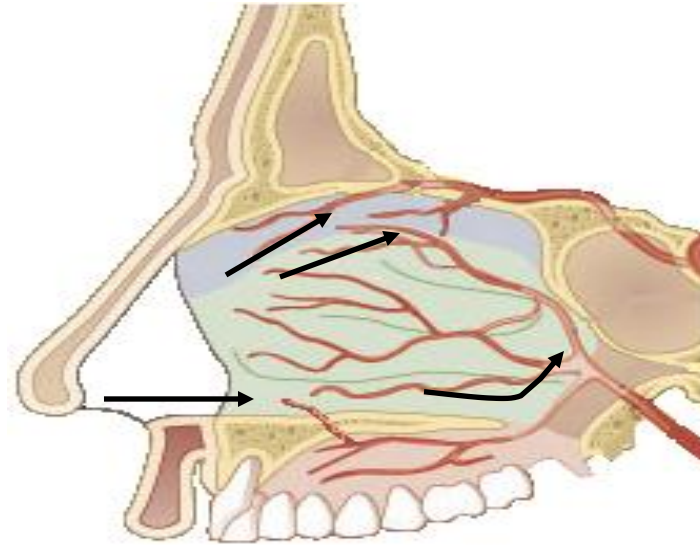


Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi
- Septodermoplasti (erstatte neseslimhinne med hud)
- Avastin injeksjon (alvorlig hyppig blødning).

Intranasal Avastin



Intranasal Avastin



Sphenopalatine area

Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

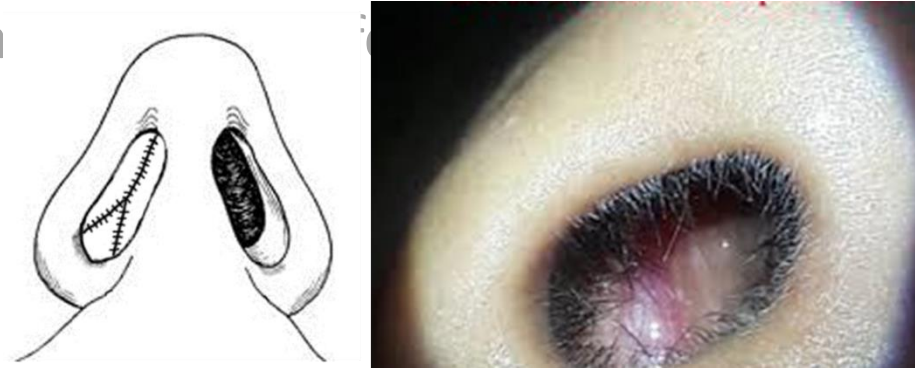
– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi
- Septodermoplasti (erstatte neseslimhinne med hud)
- Avastin injeksjon (alvorlig hyppig blødning).
- Systemisk behandling (Cyklokapron, Tamoxifen, Evista, Thalidomid, Avastin).

Forebyggende behandling av HHT assosierte epistaxis

– Lege:

- Fargelaser
- Diodelaser
- Argonplasma diathermi
- Septodermoplasti (erstatte neselimhinne med hud)
- Avastin injeksjon (alvorlig hyppig blødning).
- Systemisk behandling (Cykloka, Avastin)
- Young' s operasjon



Behandling av Mb. Osler neseblødning

- **Blodfattighet (anemi):**
 - **Jern tilskudd:** Tablett eller iv jern tilskudd.
 - **Blodoverføring** er nødvendig av og til.

Forebyggende behandling av HHT assosiert epistaxis

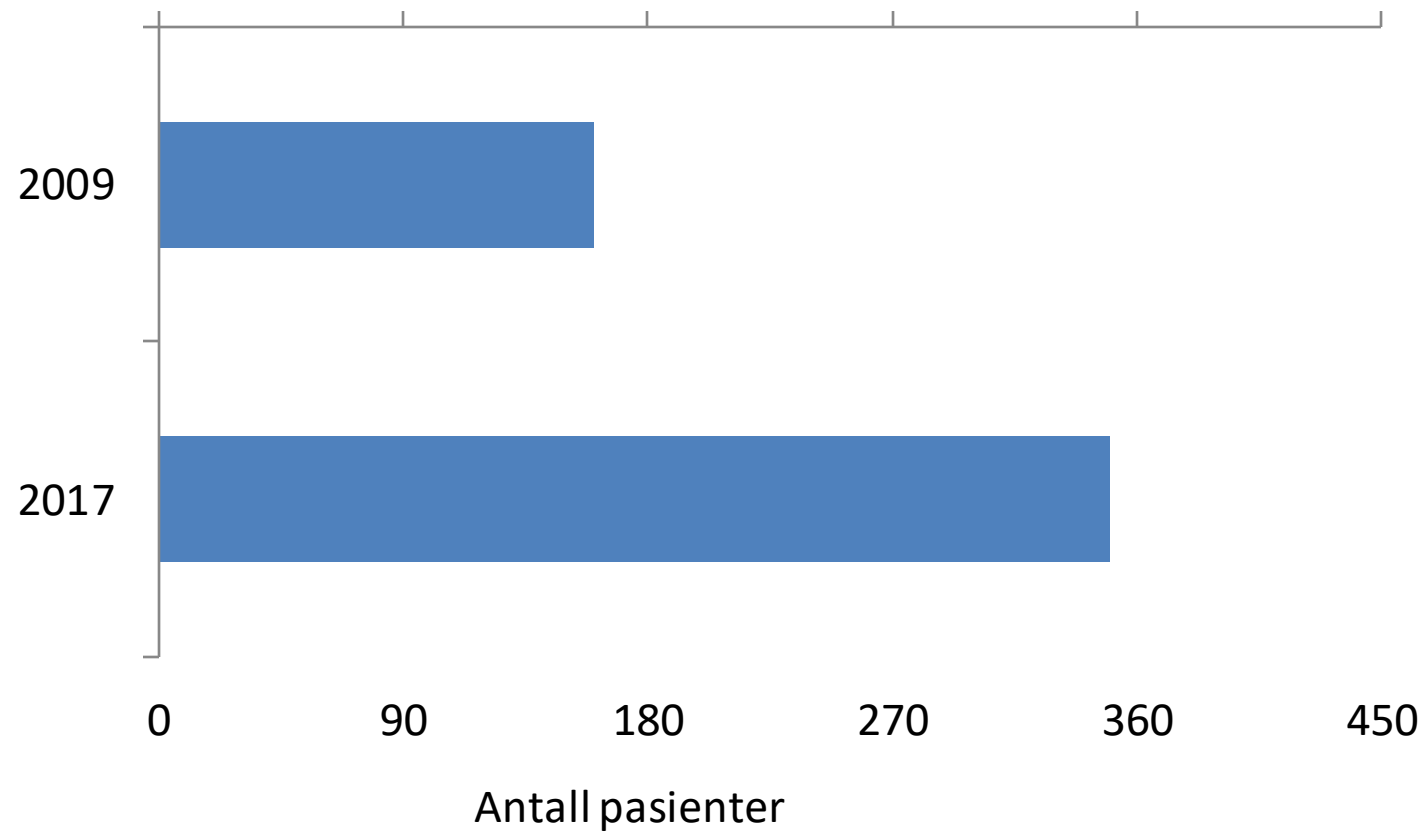


Utfordring

- Kapasitet
 - Antall pasienter øker
 - Få leger
 - Operasjonsstuer
- OUS: ikke formell,
men, de facto *landsfunksjon*
for Mb.Osler

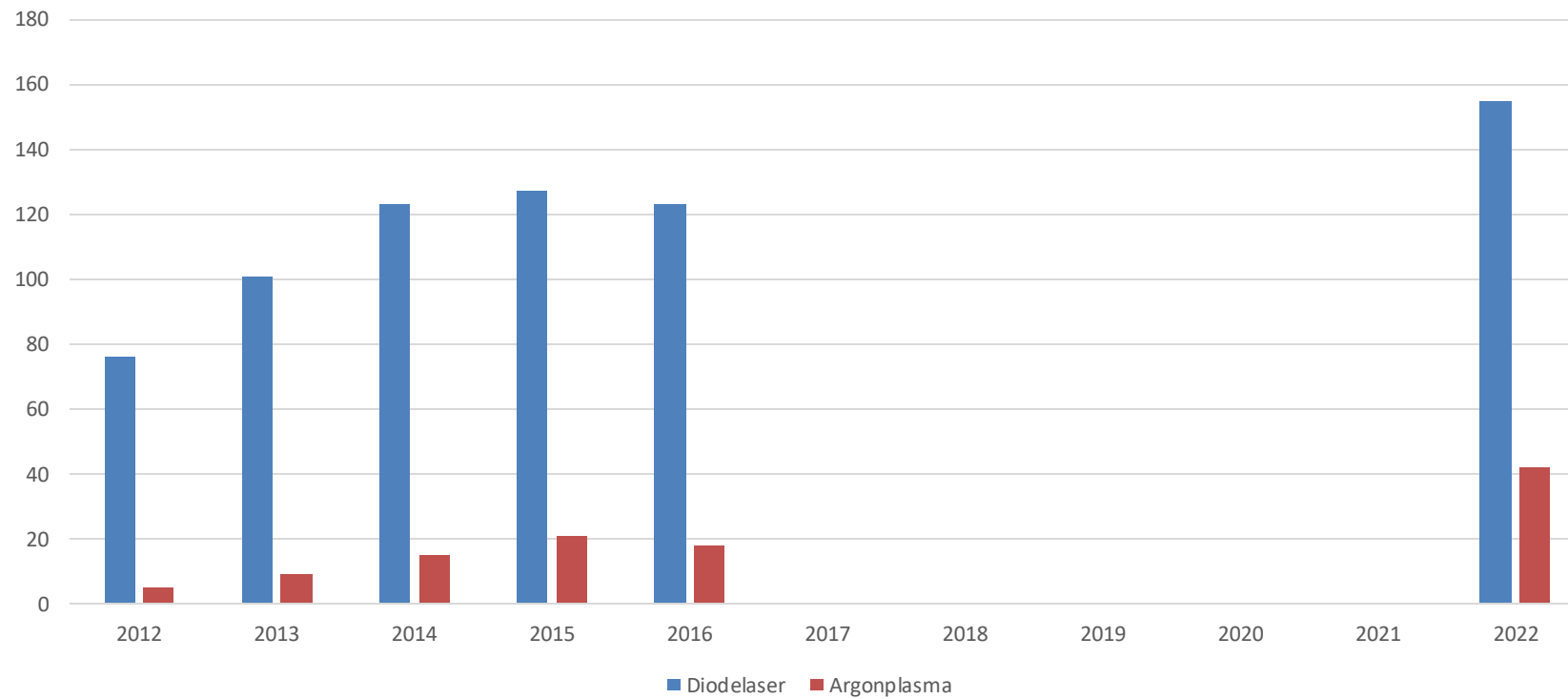
Utfordring

- Antall pasienter øker



Utfordring

- Antall pasienter øker



**Mb.Osler
er ikke bare neseblødning**

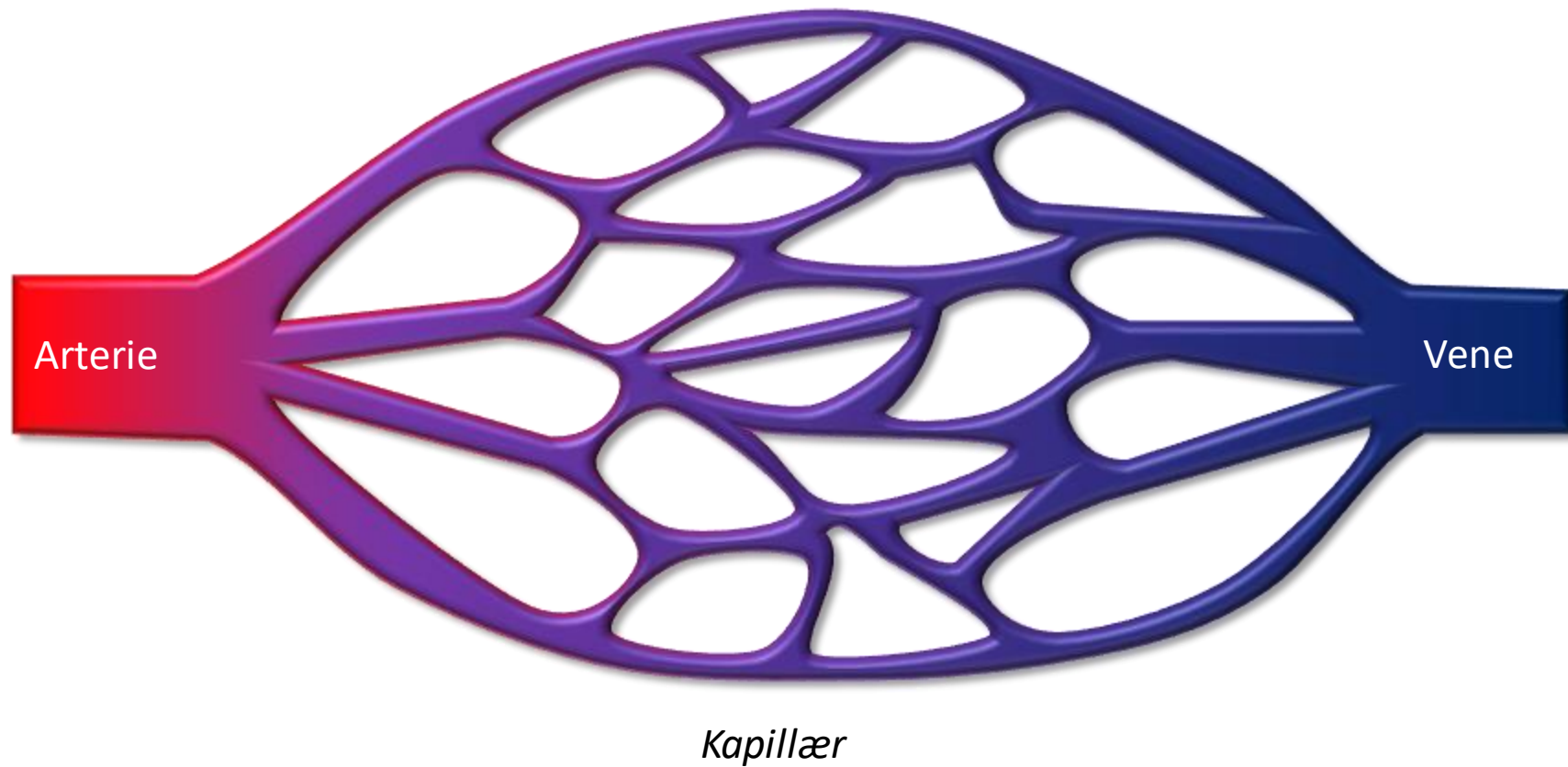
AVM

- Arteriovenøse malformasjoner

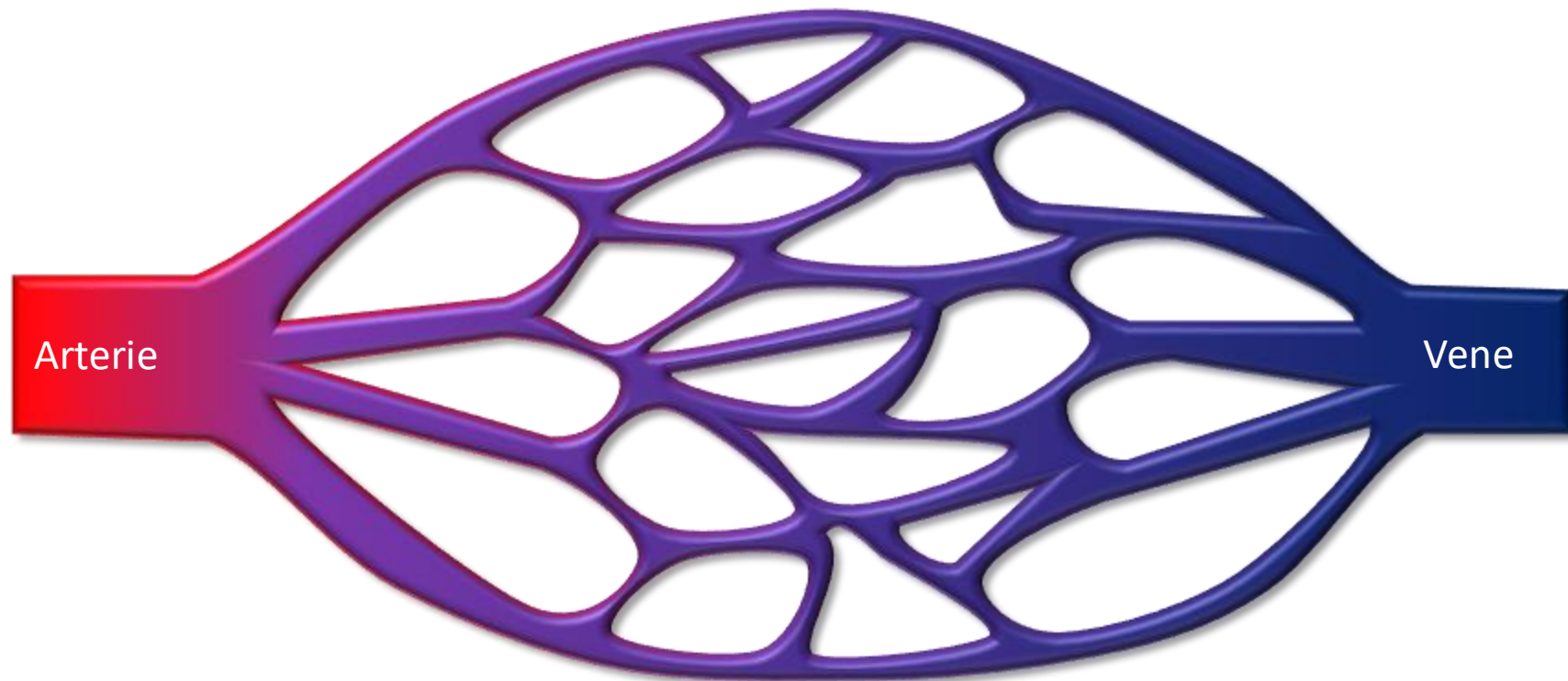
AVM

- Arteriovenøse malformasjoner

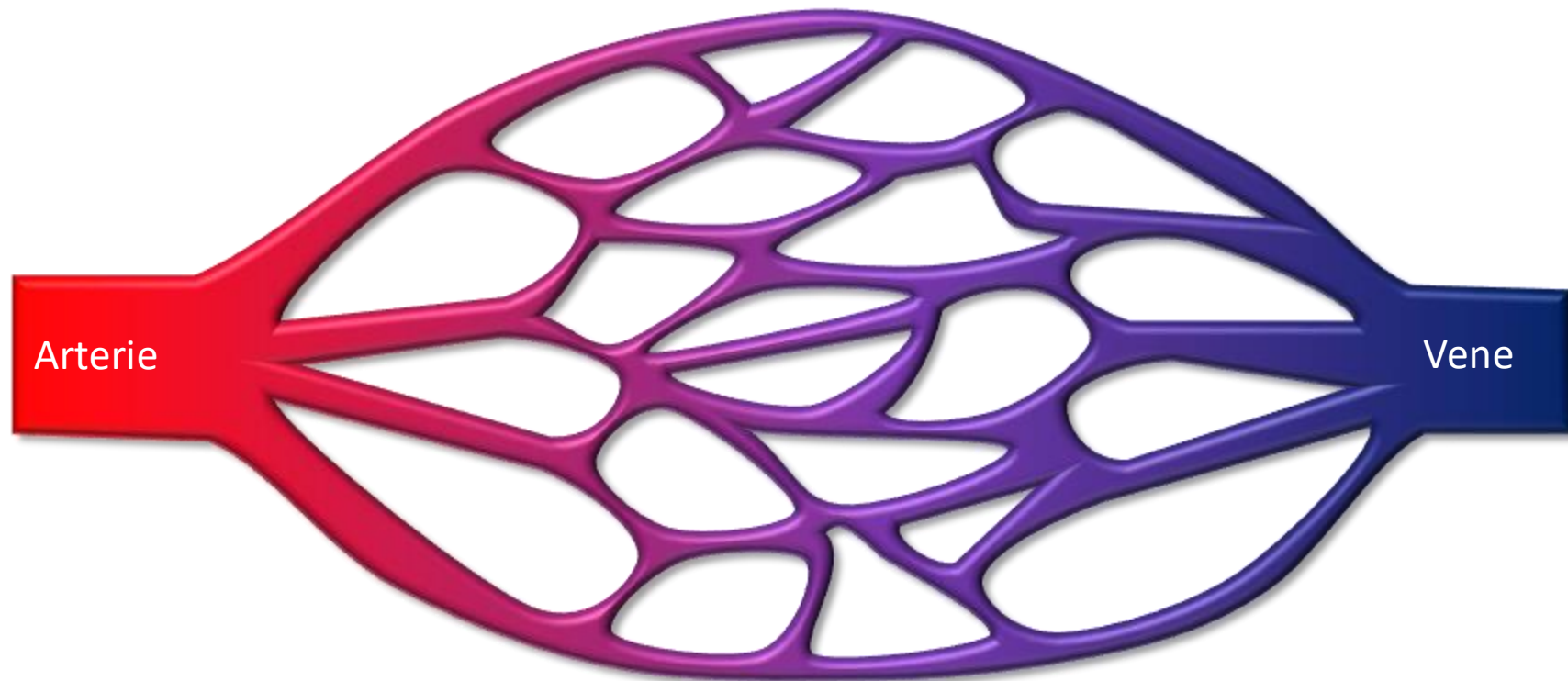
Normal



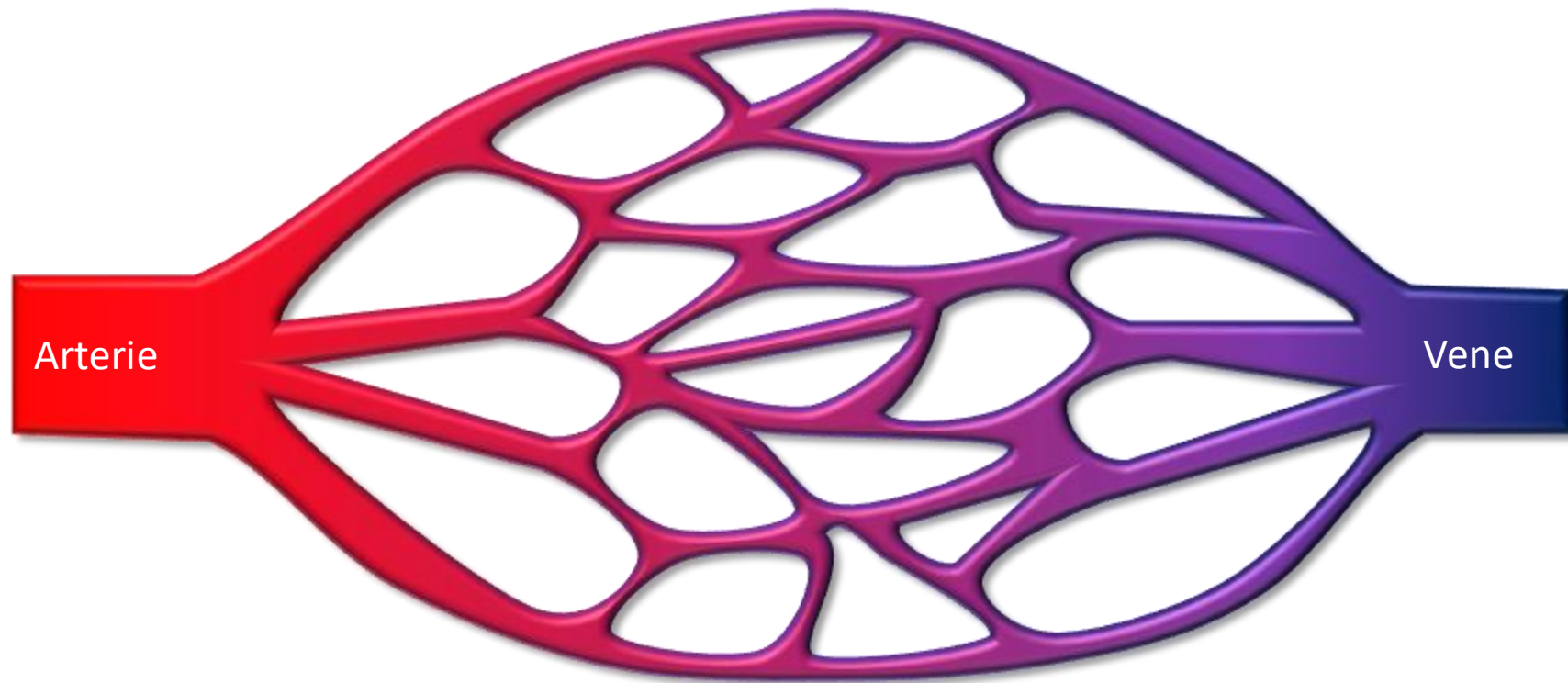
Normal



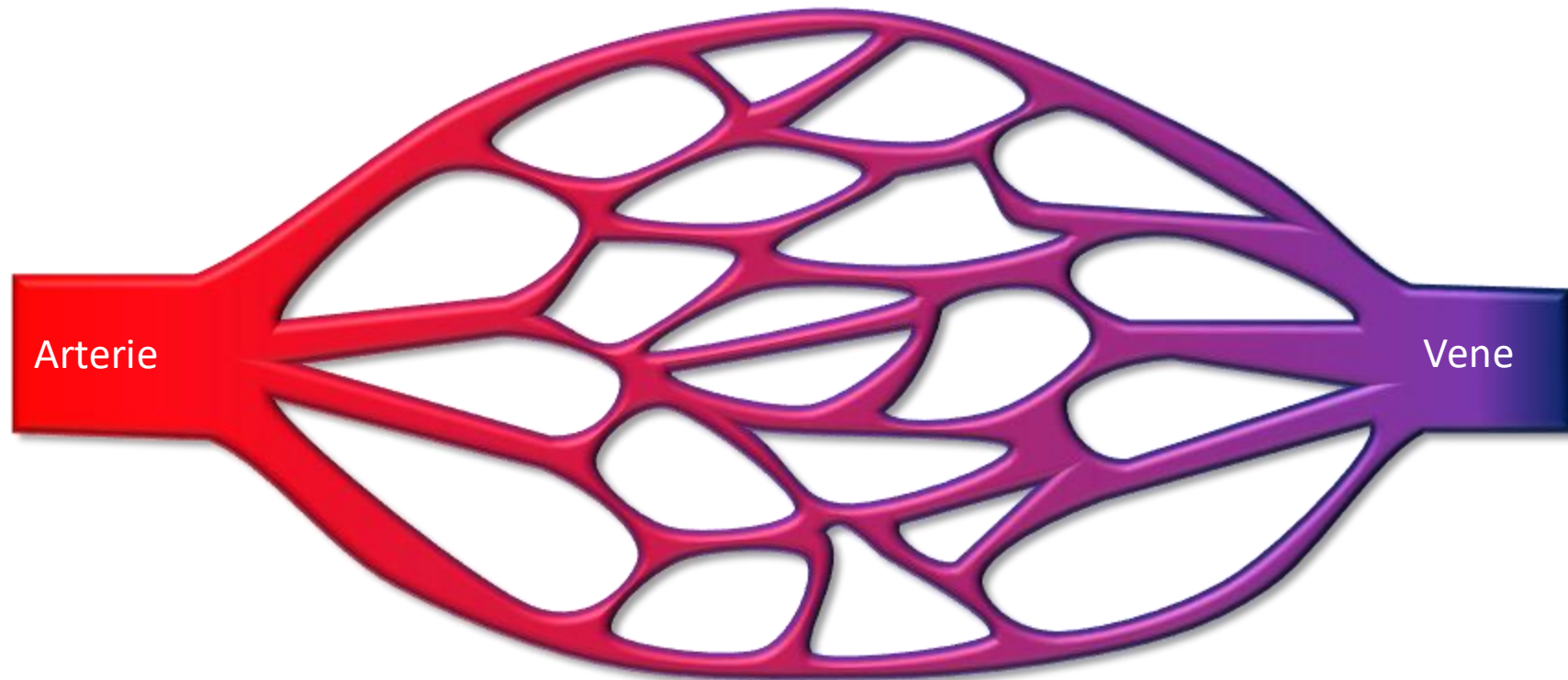
Normal



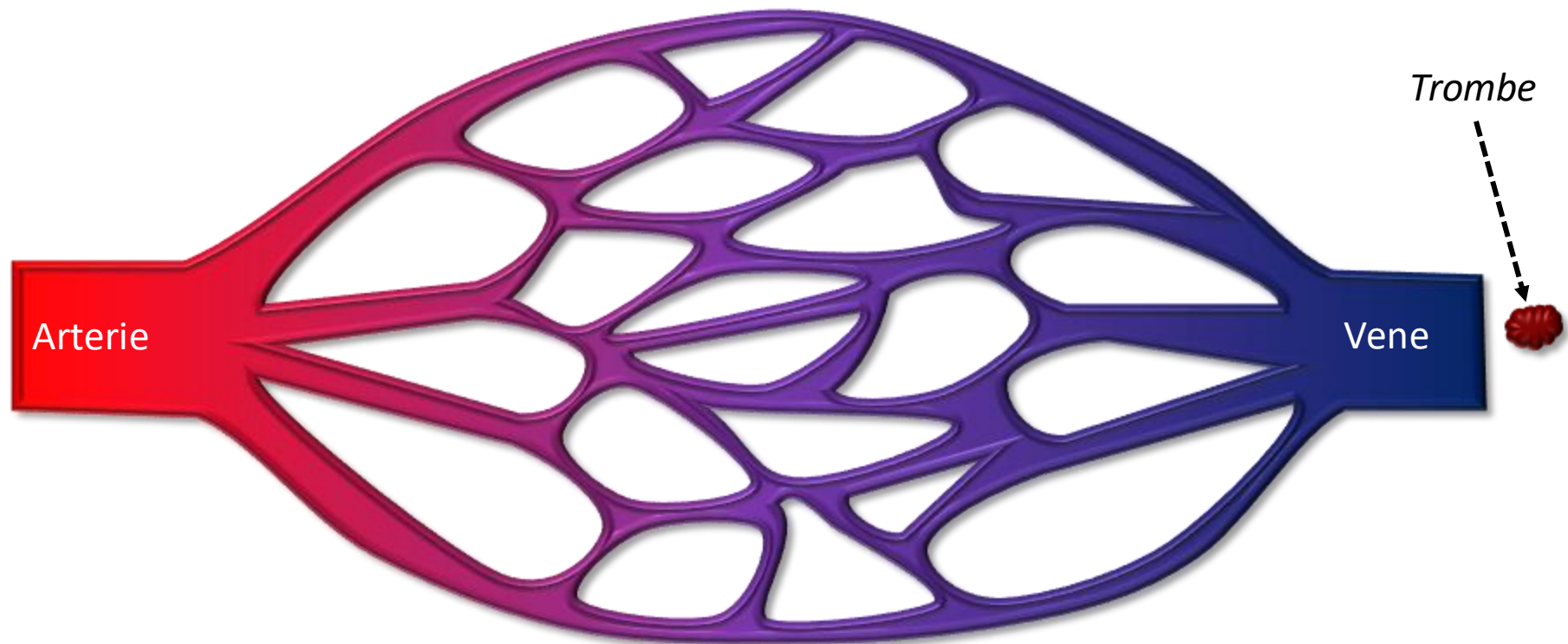
Normal



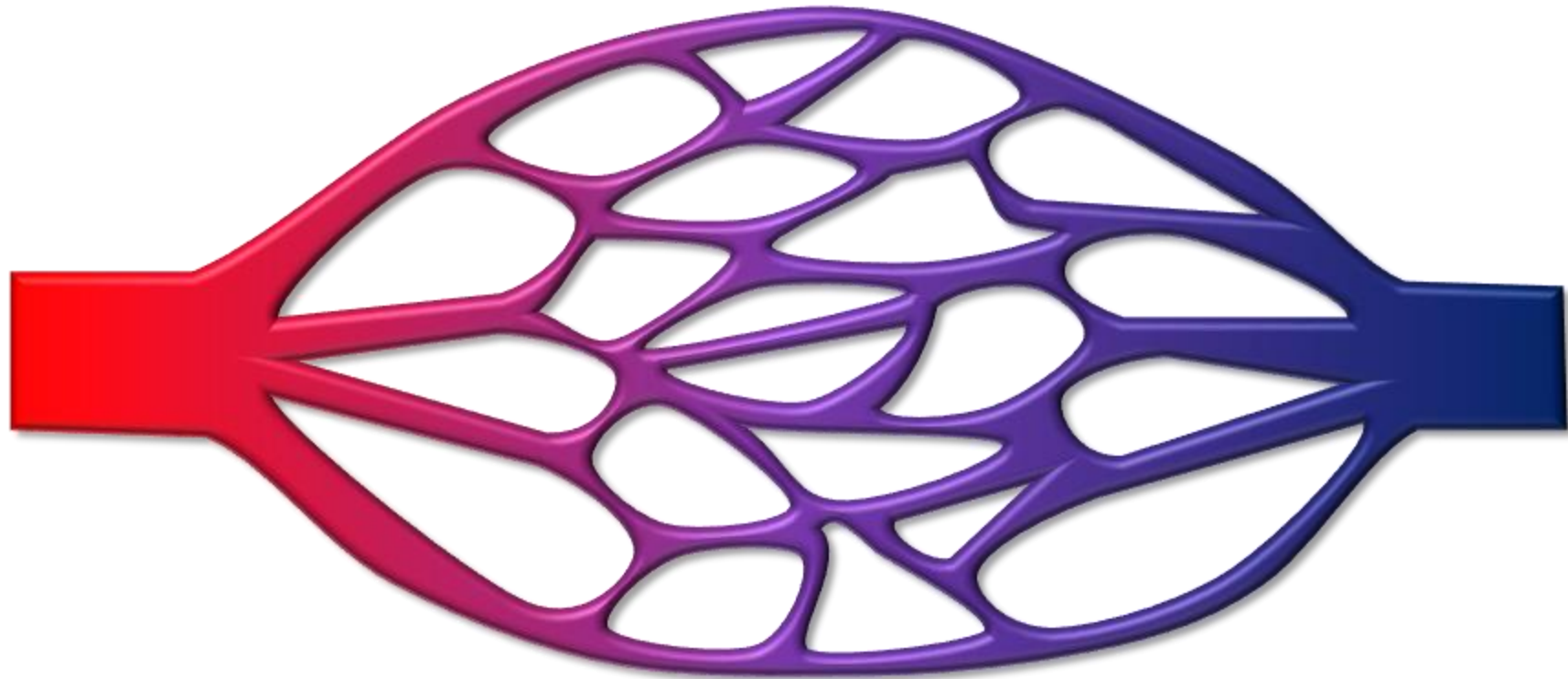
Normal



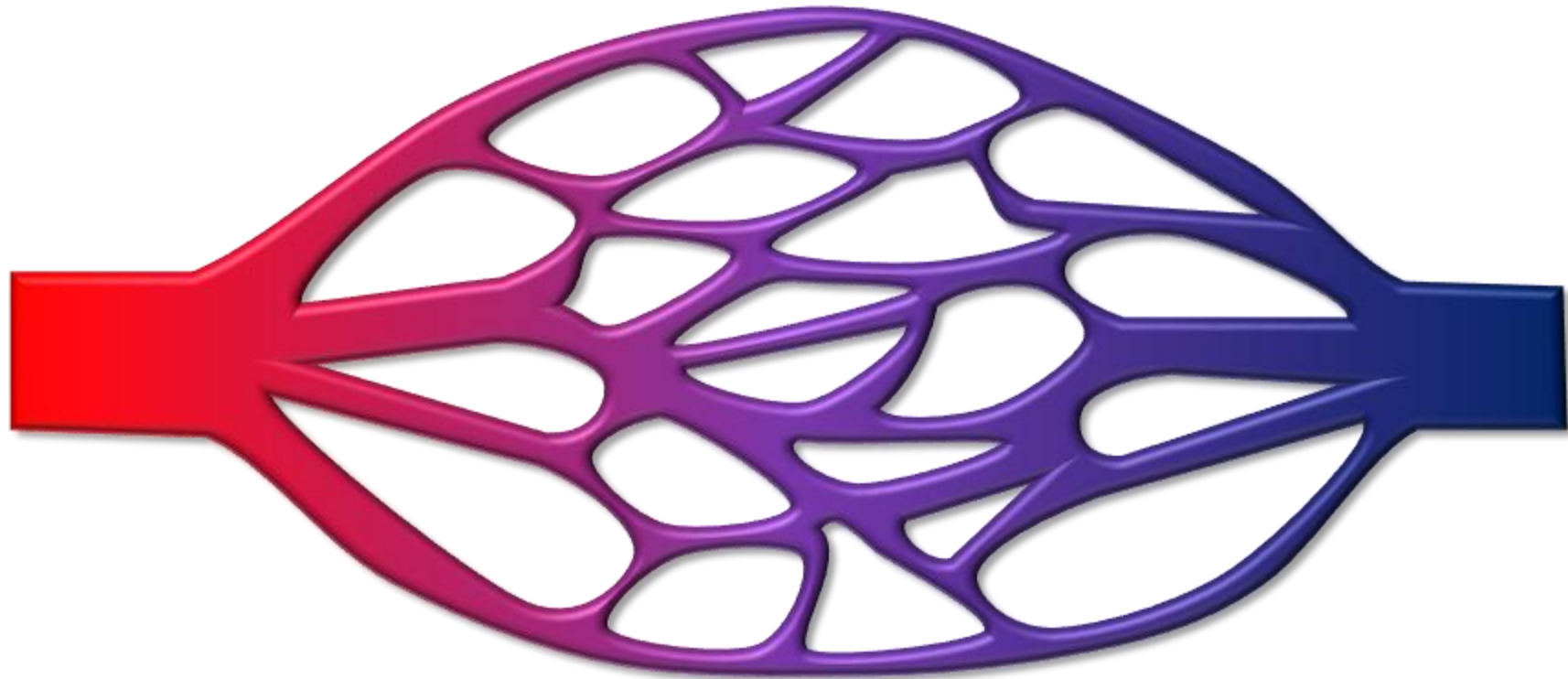
Normal



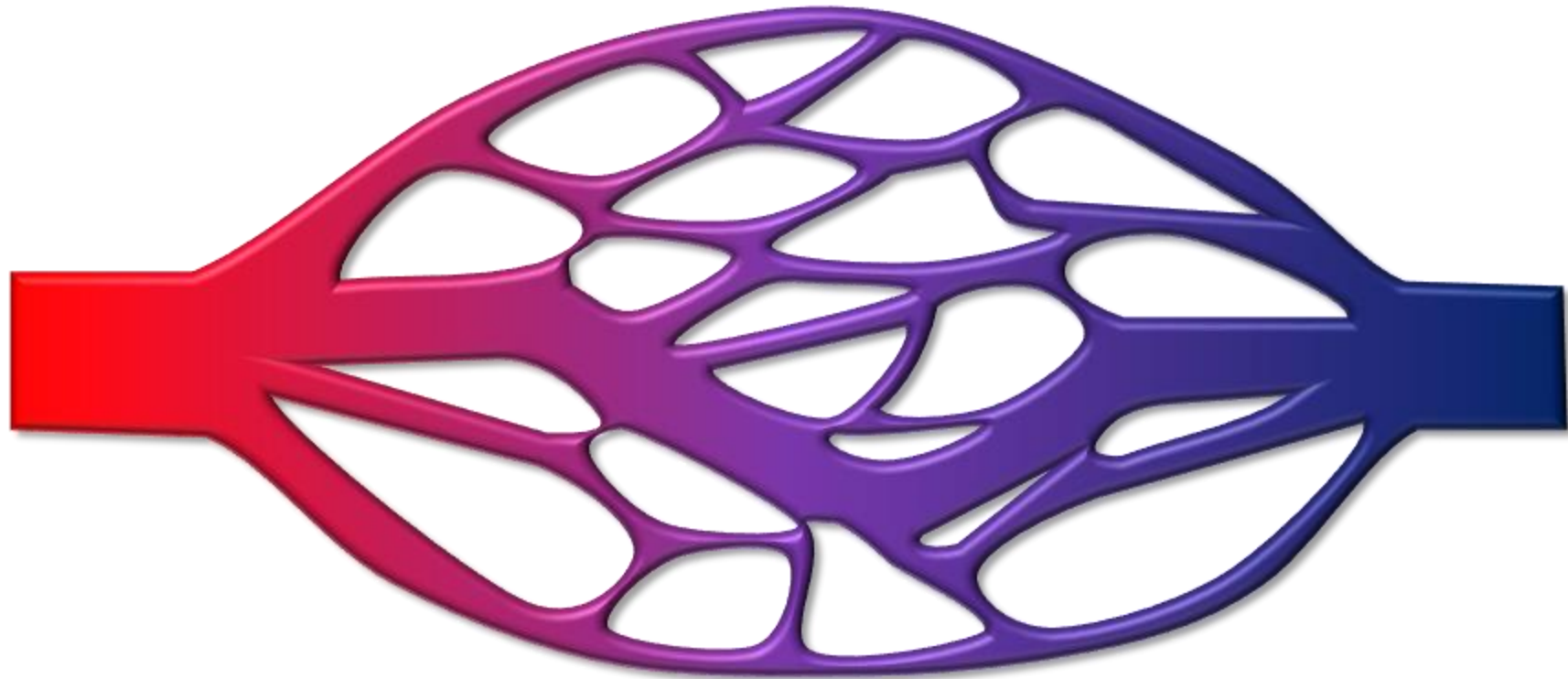
AVM utvikling



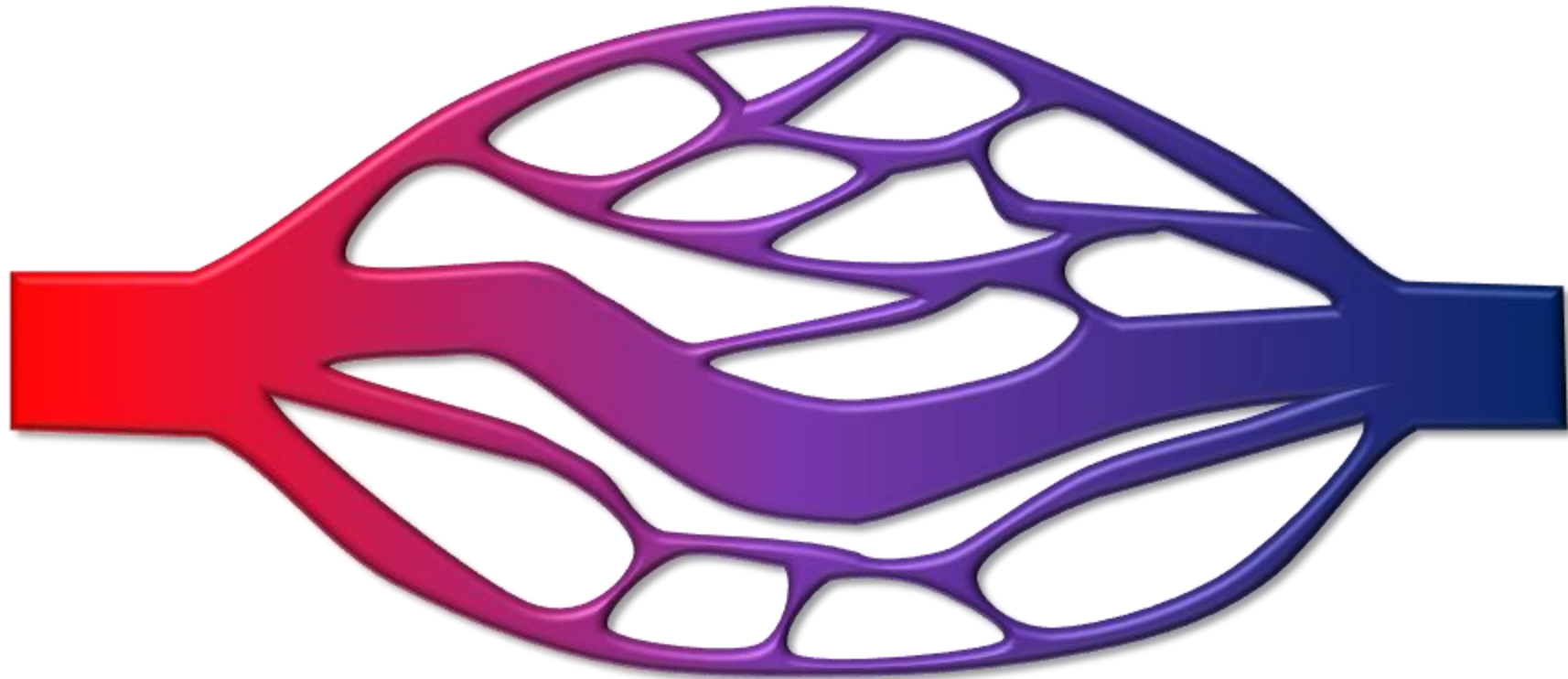
AVM utvikling



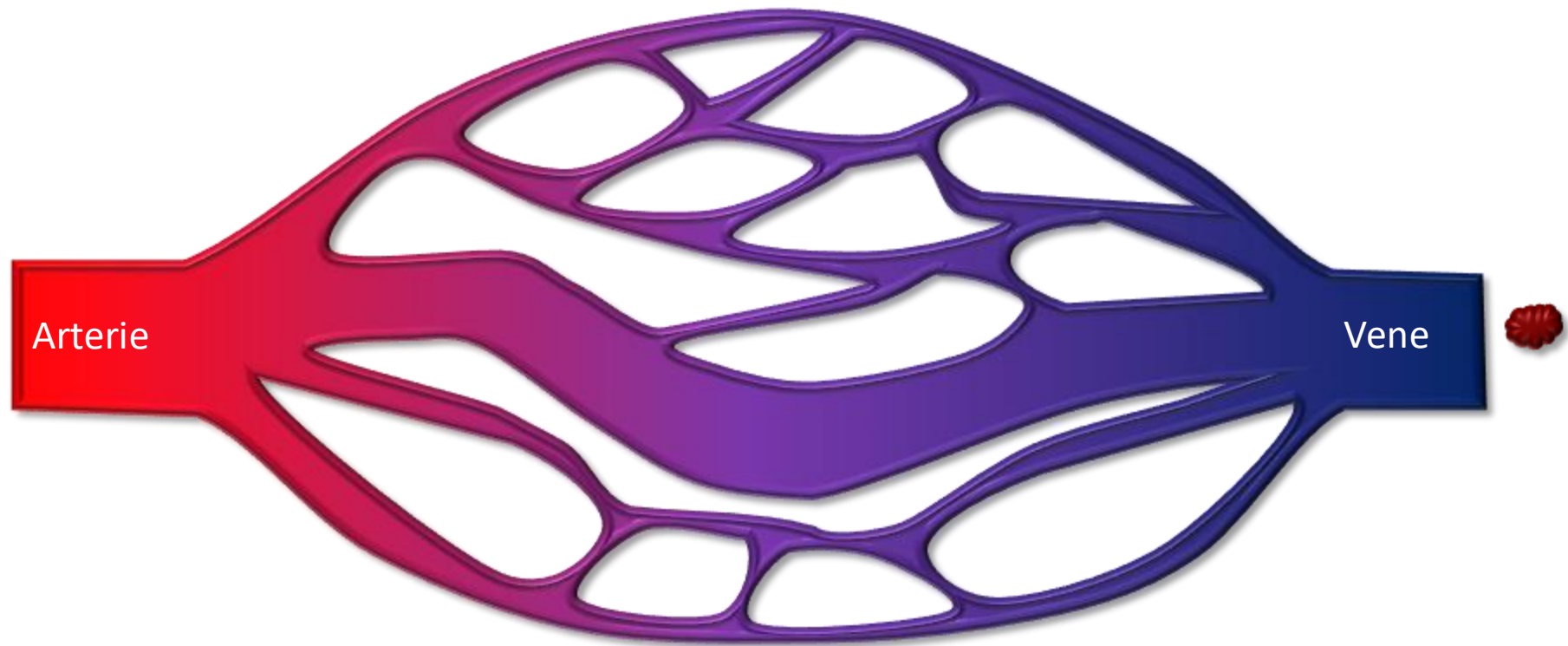
AVM utvikling



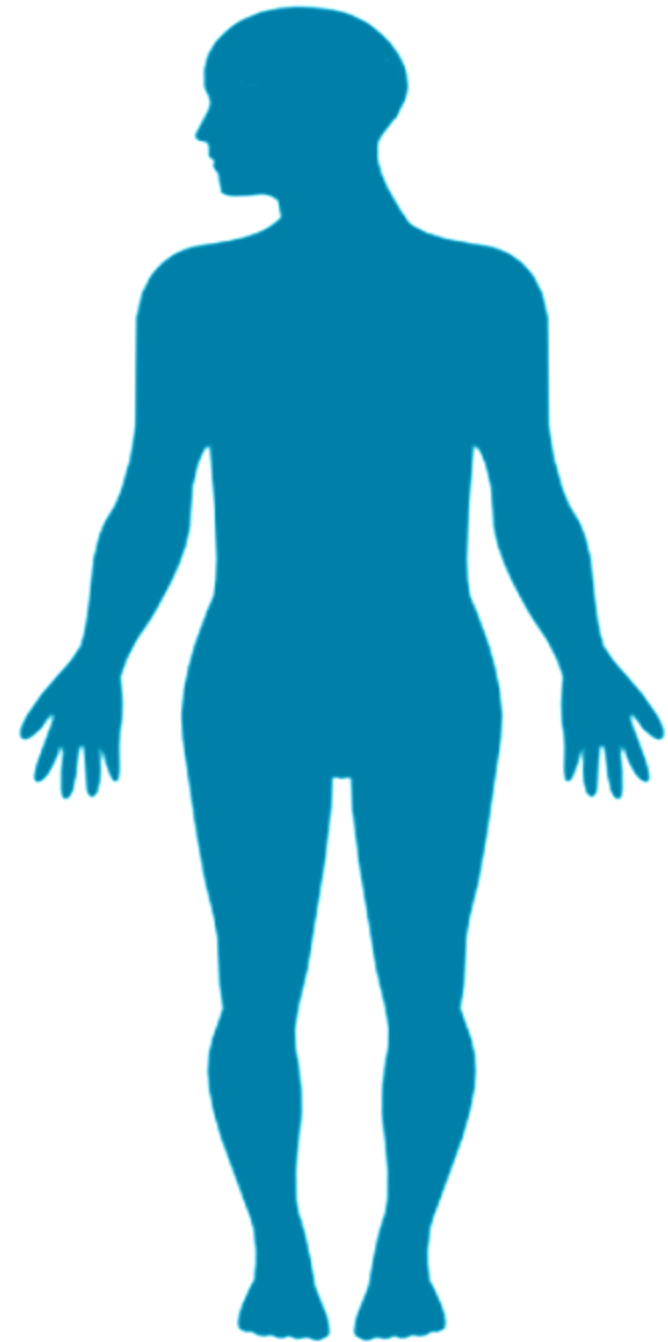
AVM



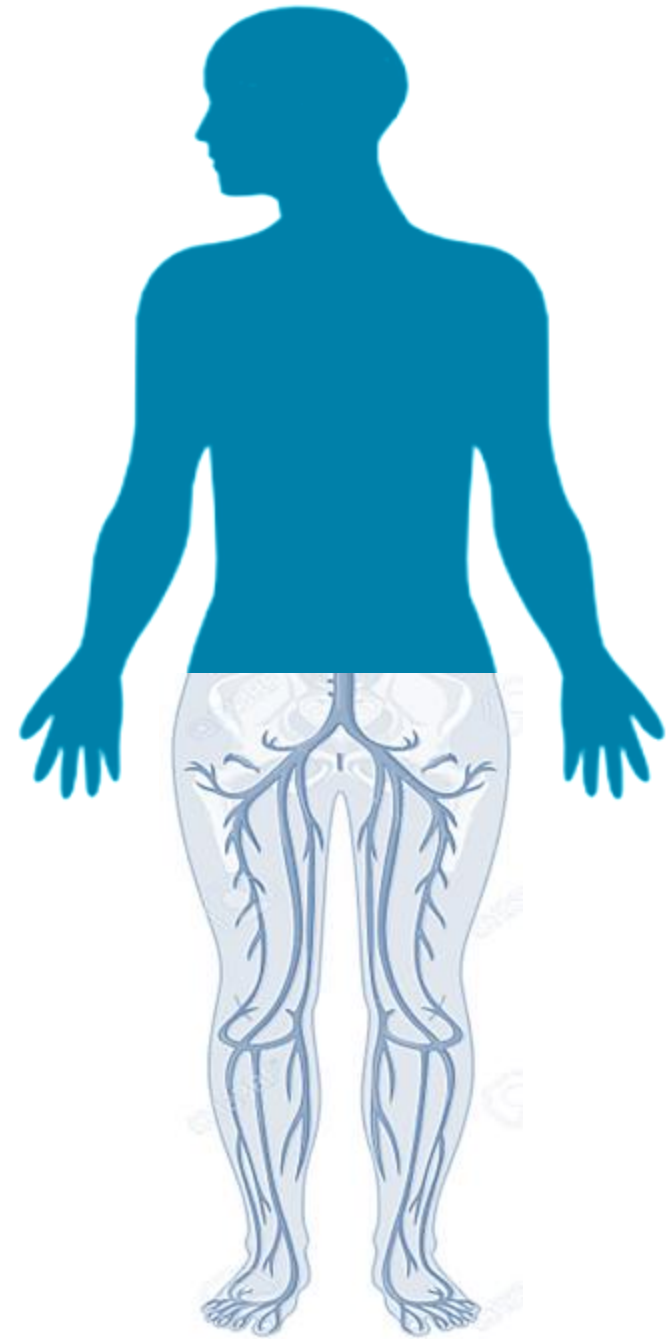
AVM



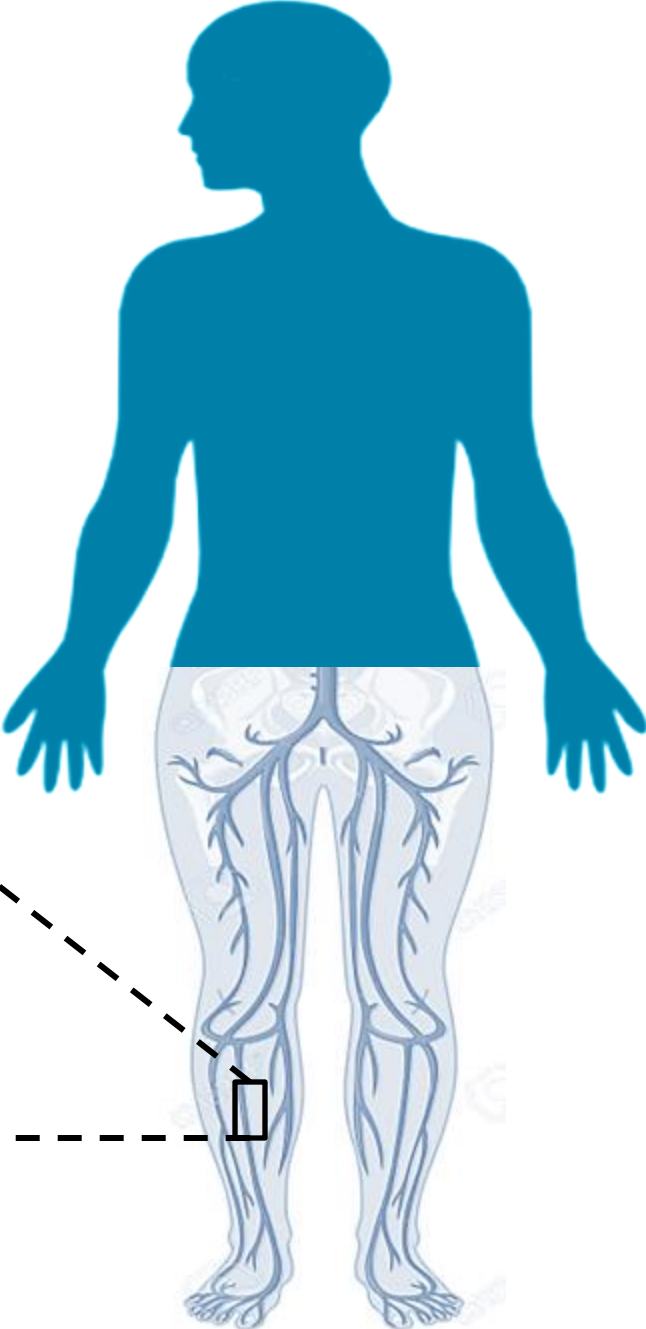
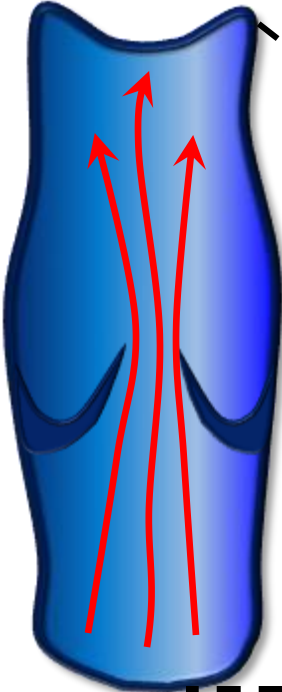
Normalt



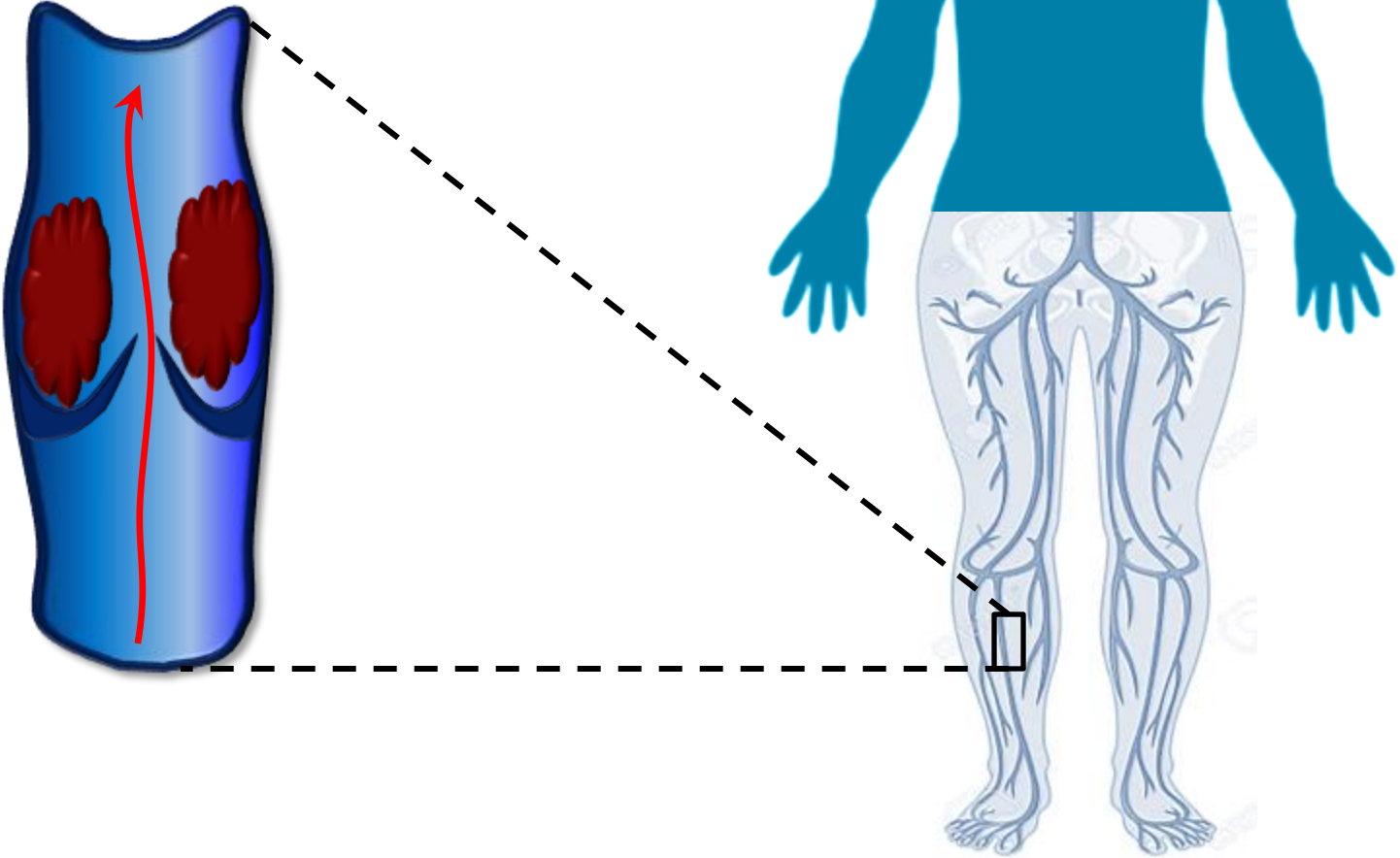
Normalt

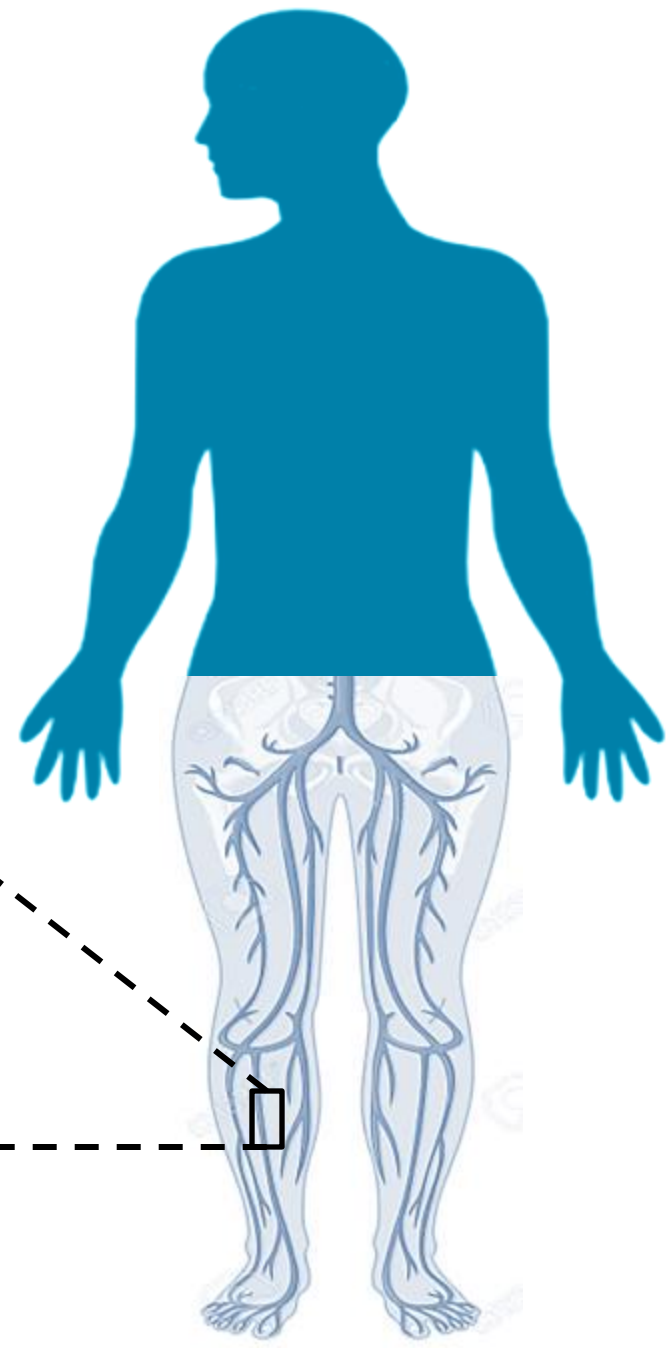
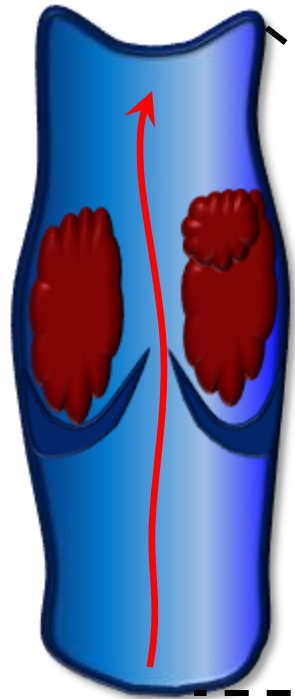


Normalt

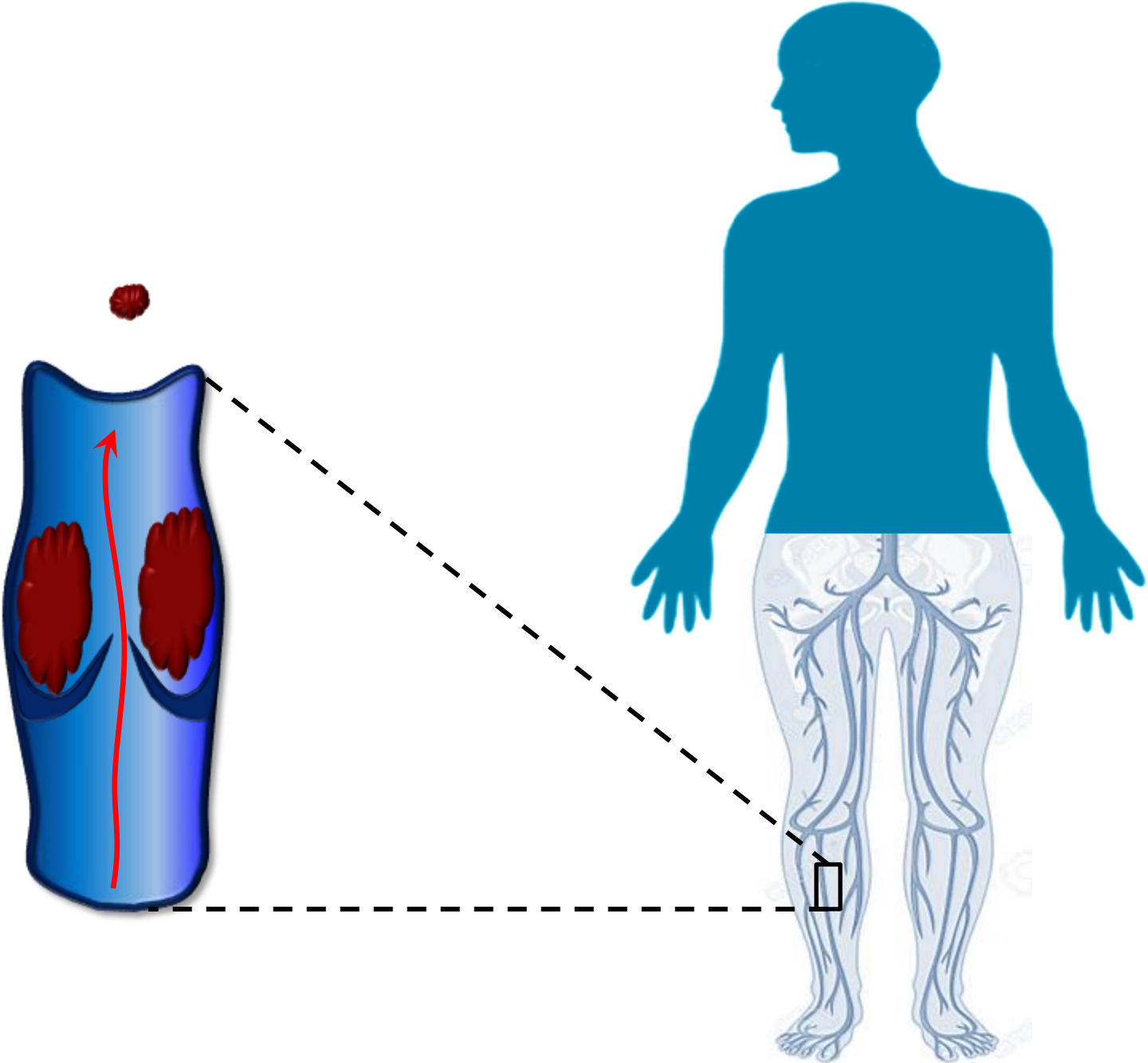


Normalt

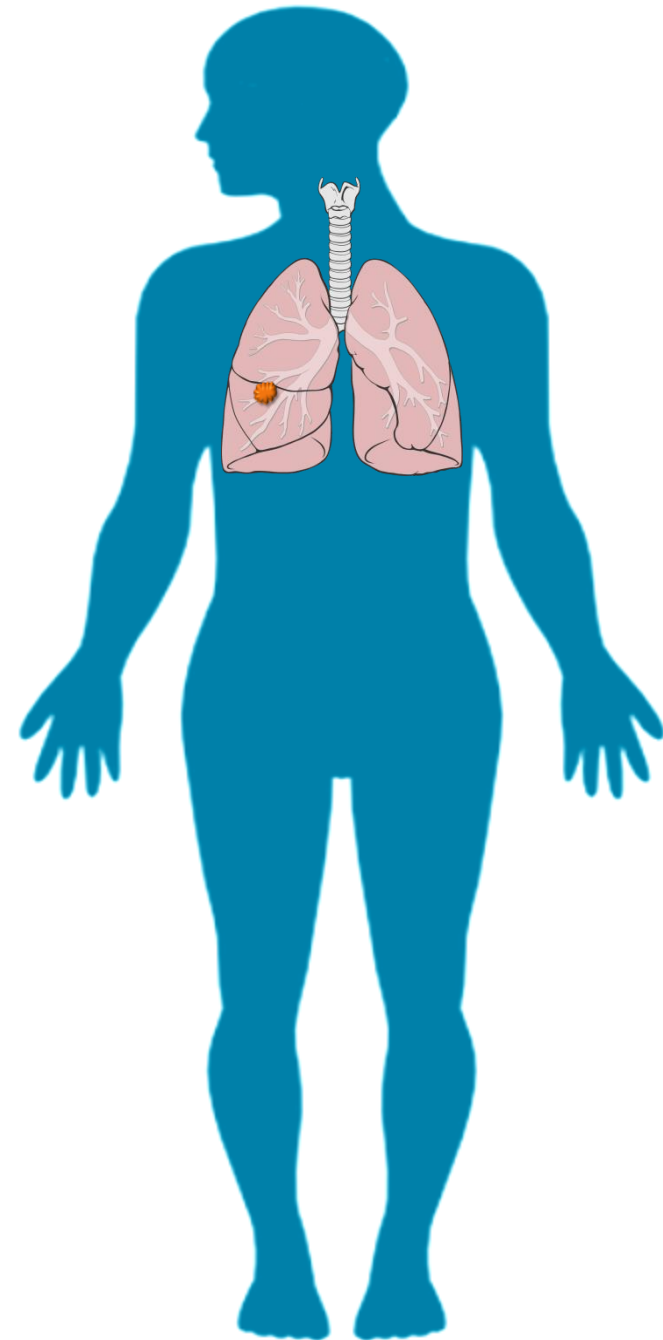




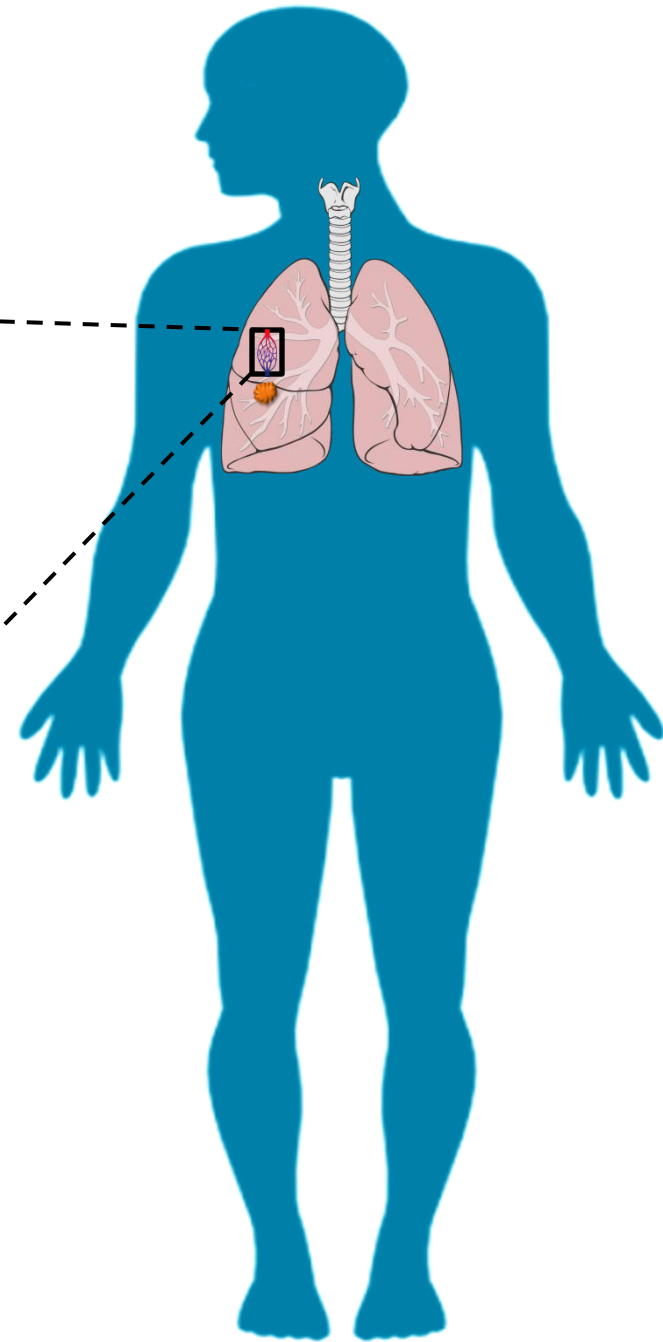
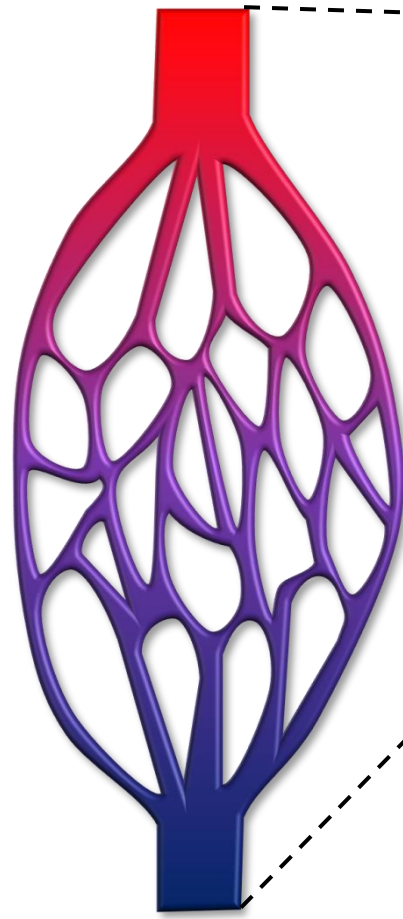
Normalt

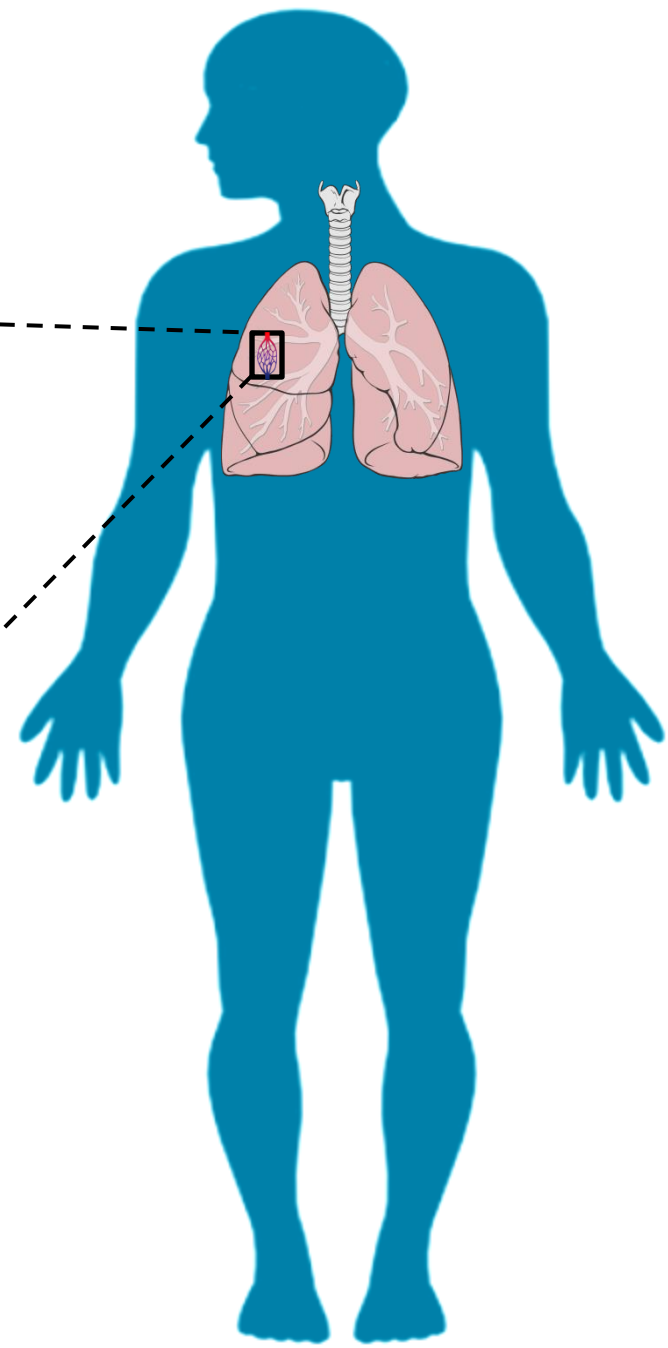
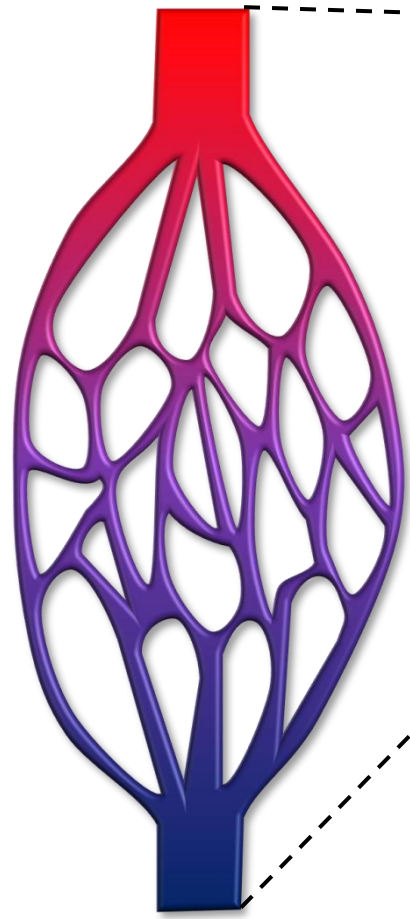


Normalt

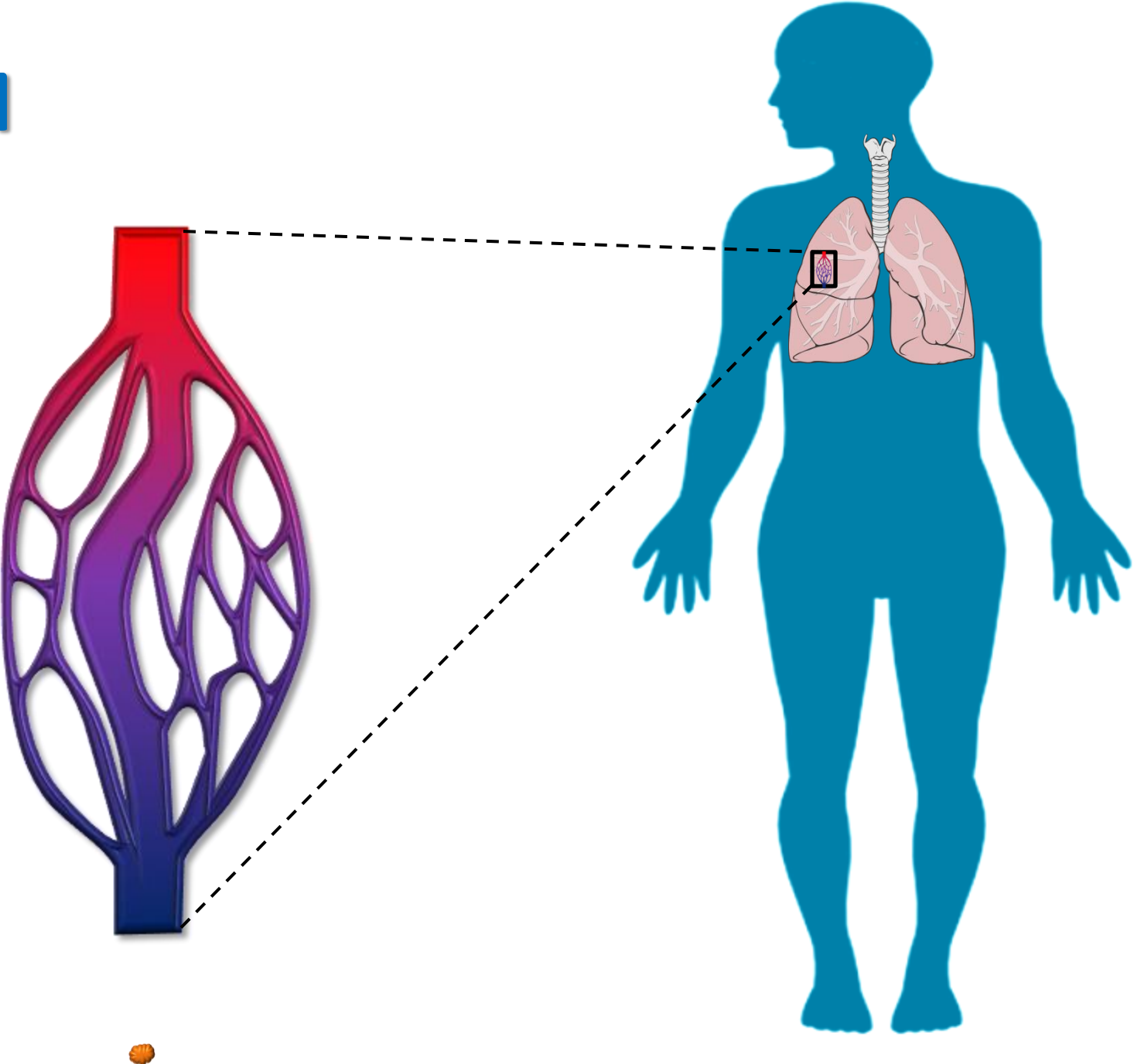


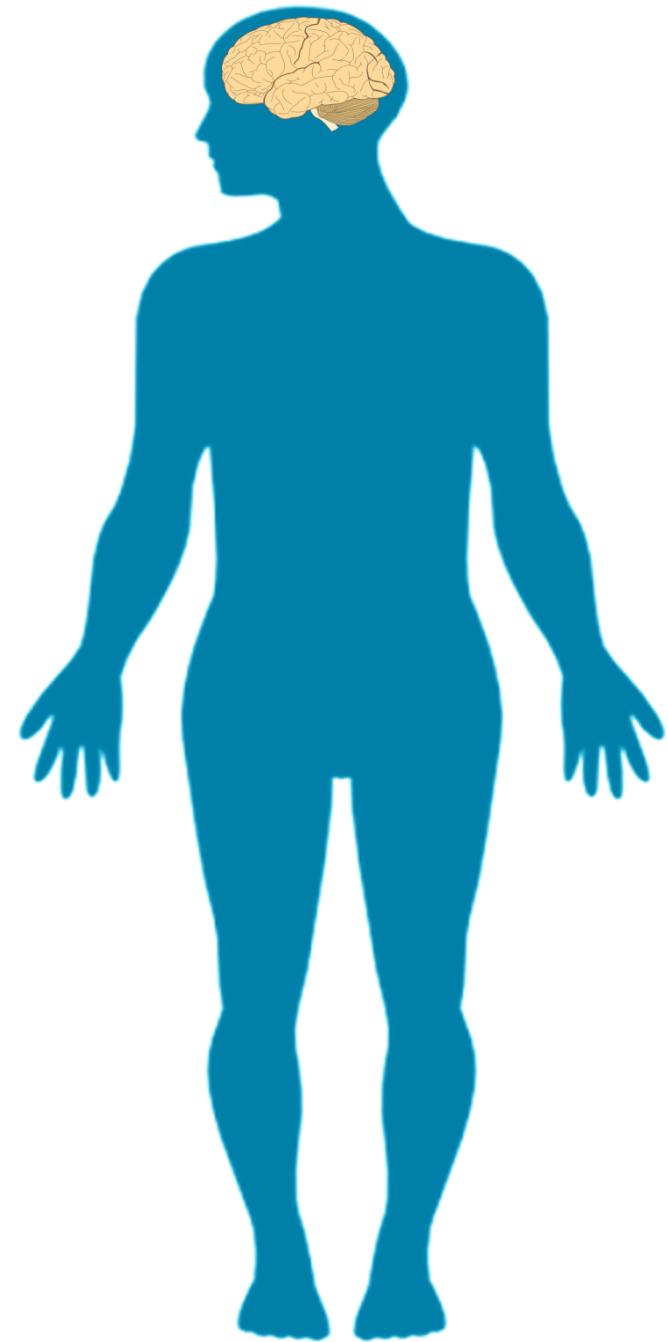
Normalt

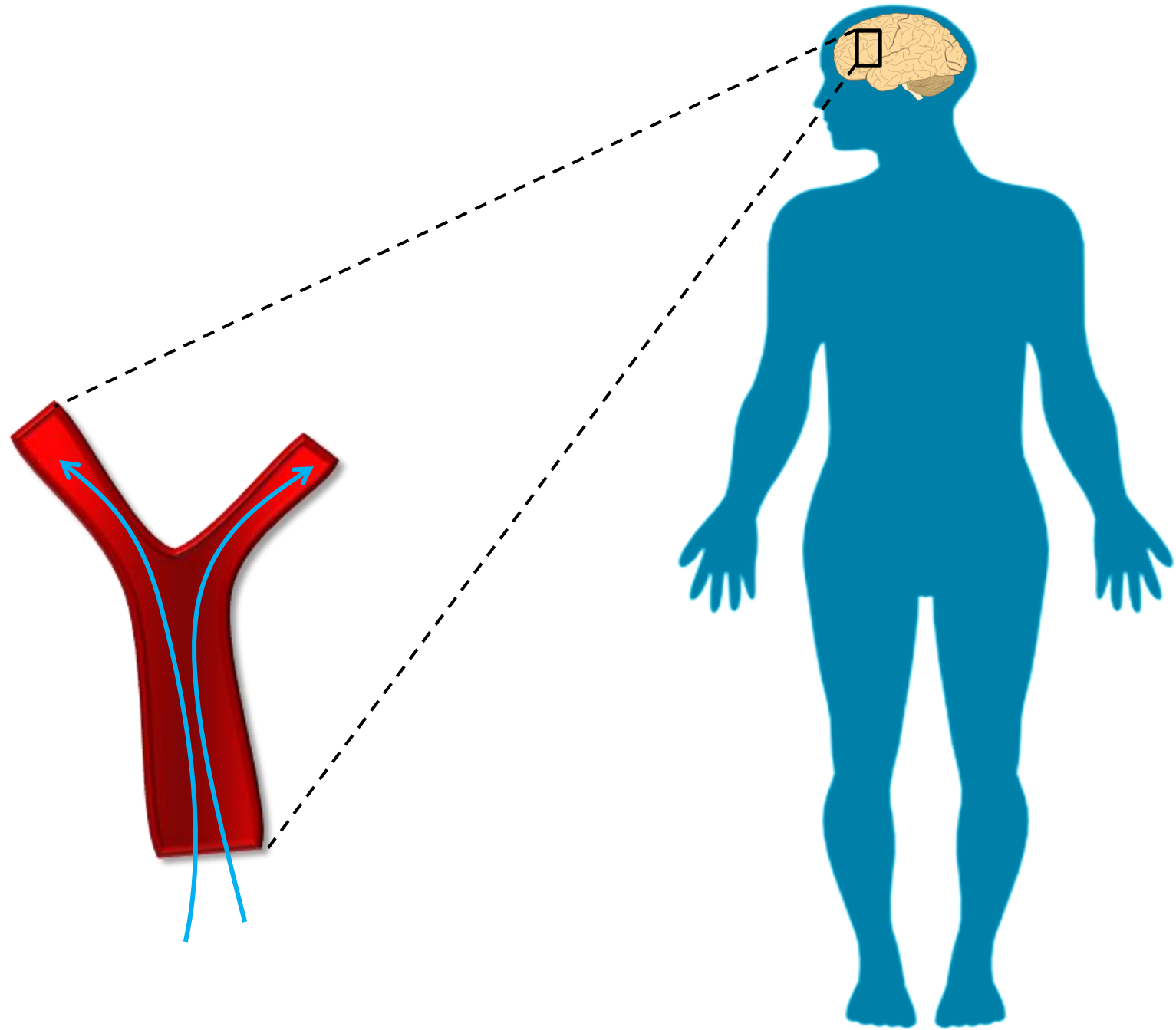


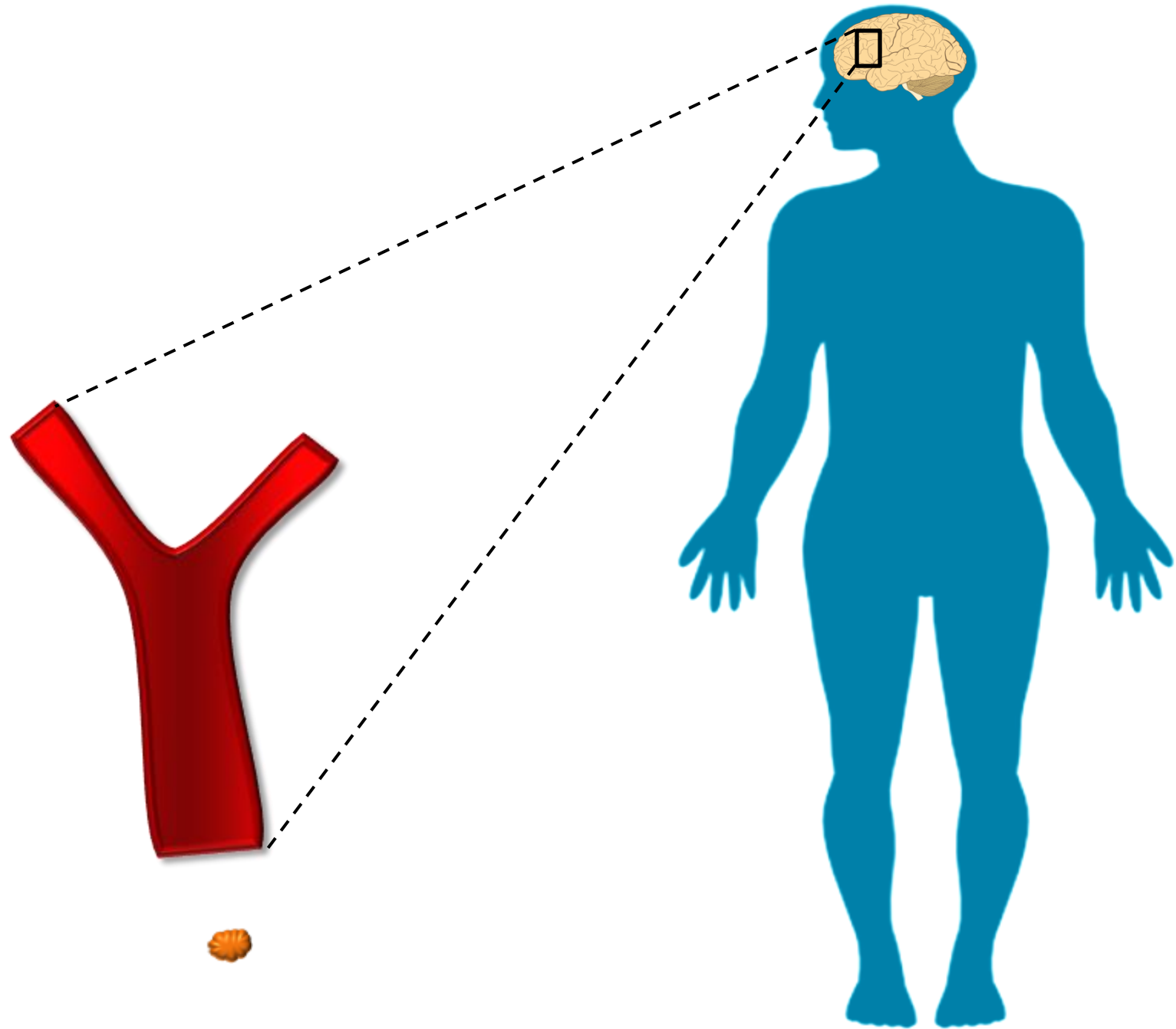


Lunge AVM





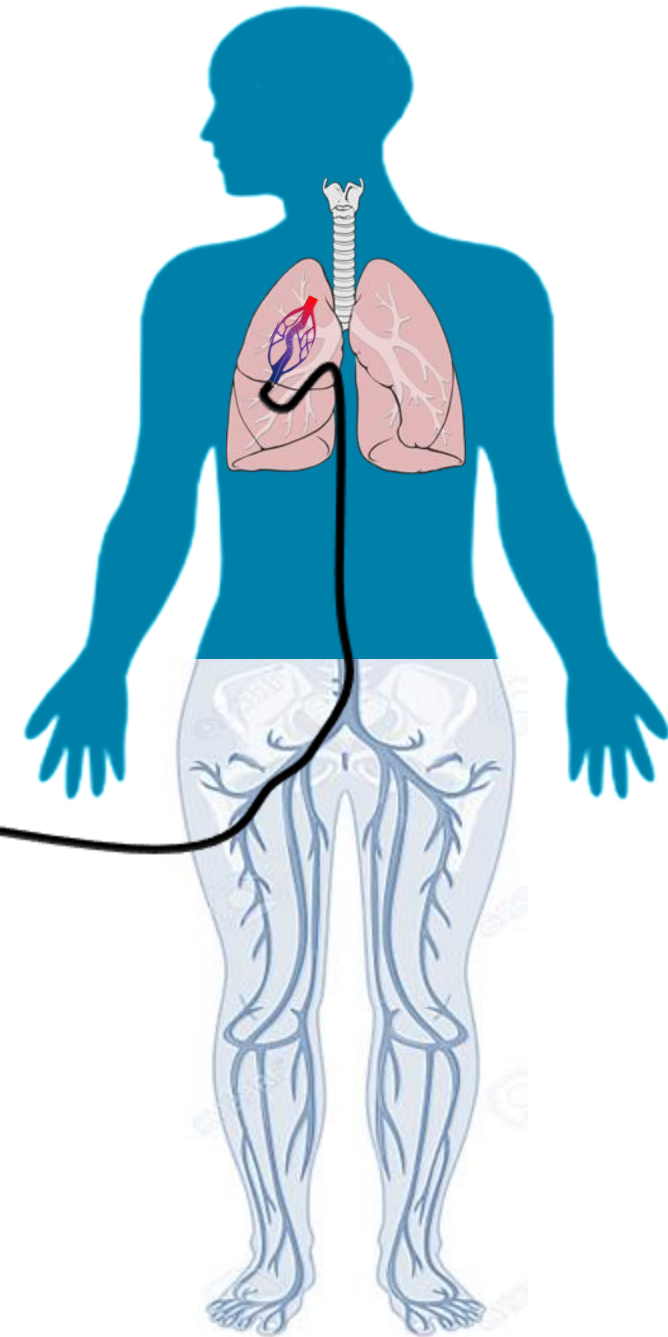




Behandling av lunge AVM

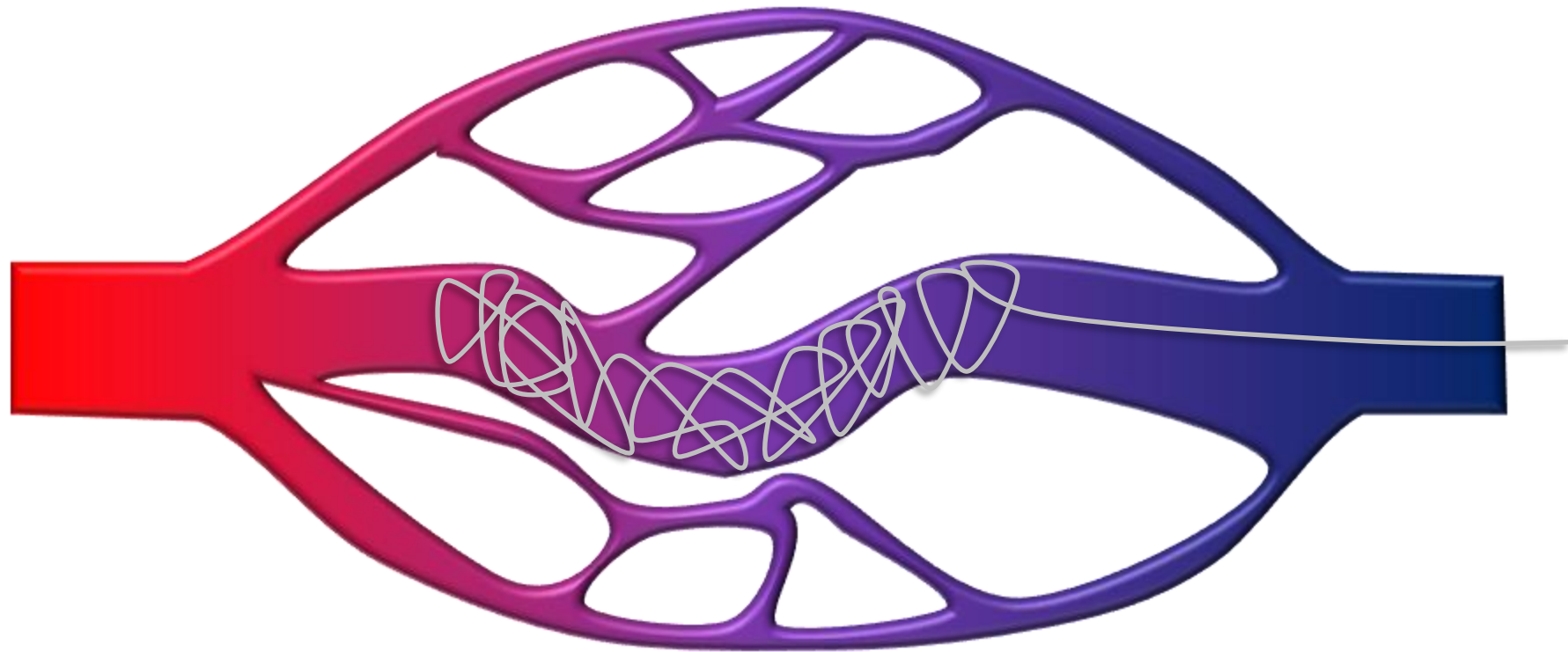


Behandling av lunge AVM



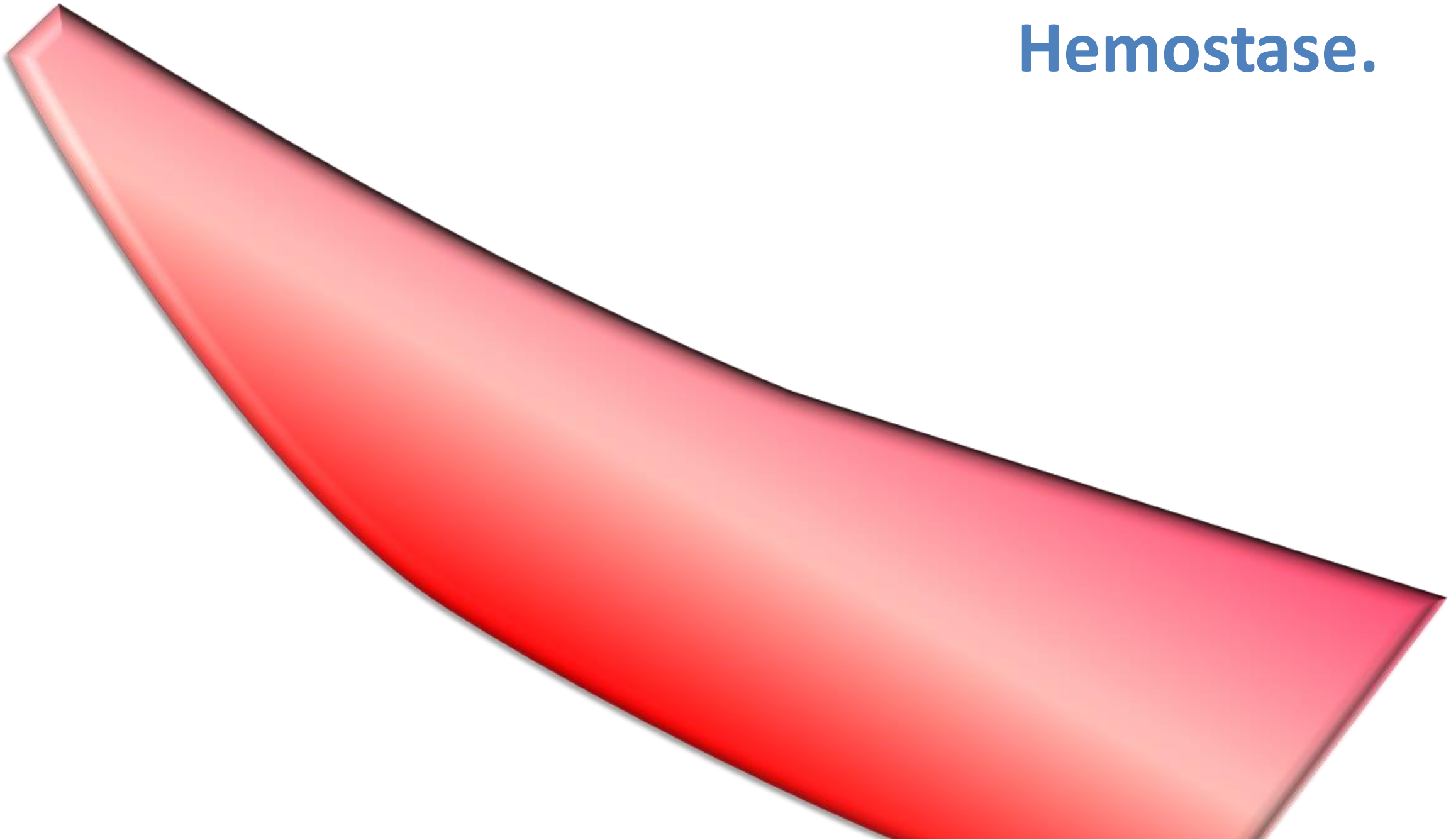
Behandling av AVM

Coiling

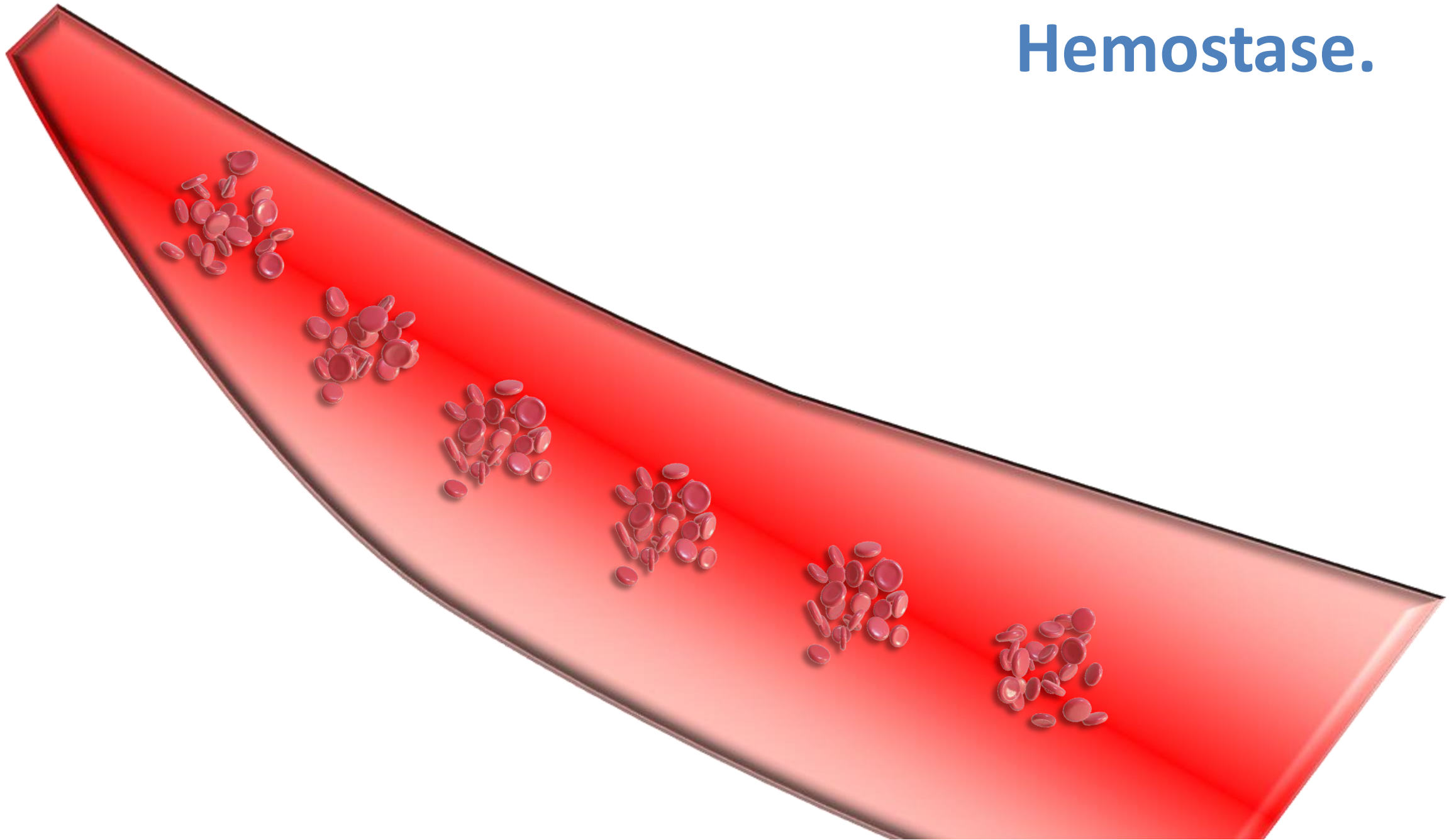


Trombose ved Mb.Osler

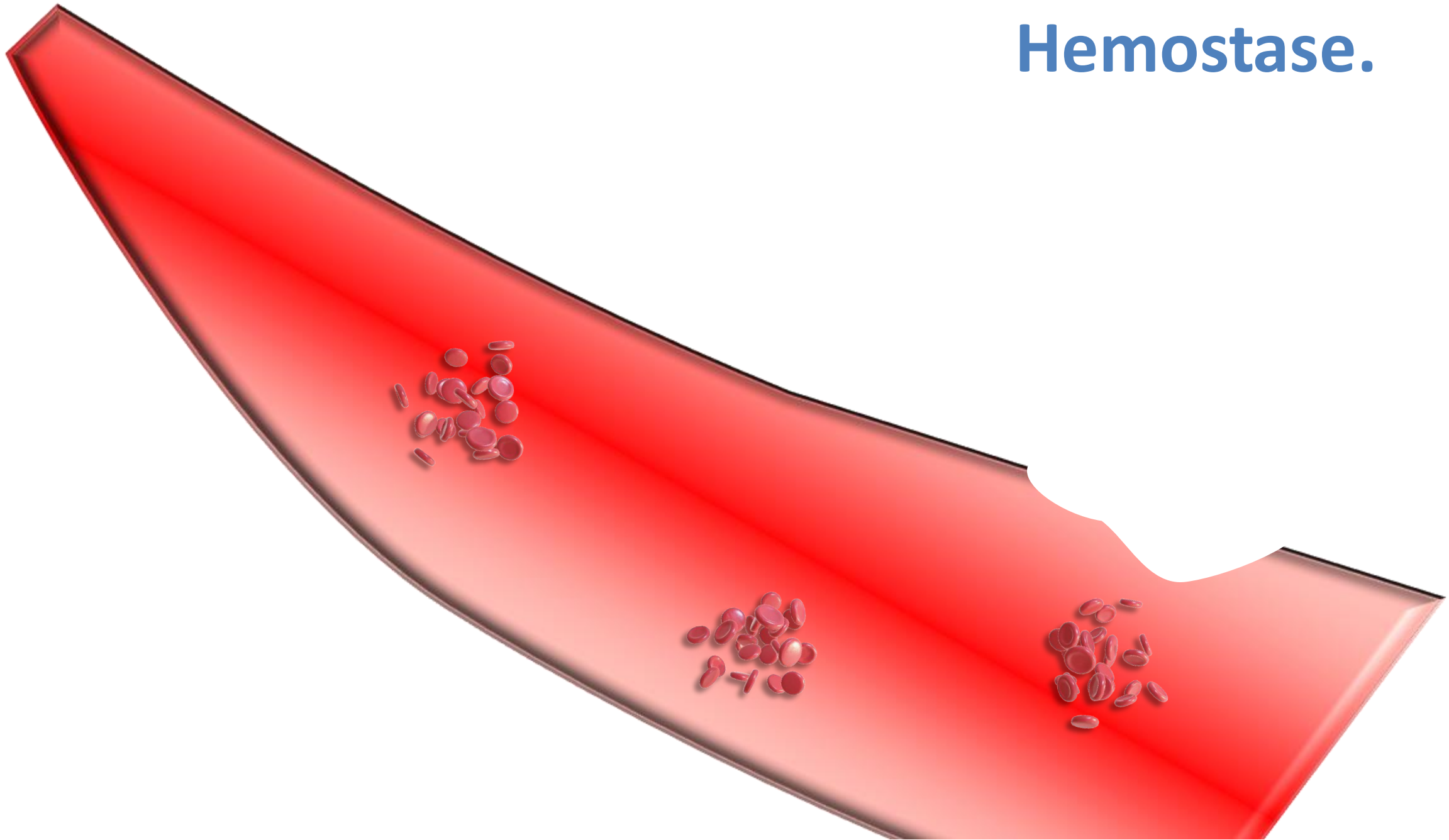
Hemostase.



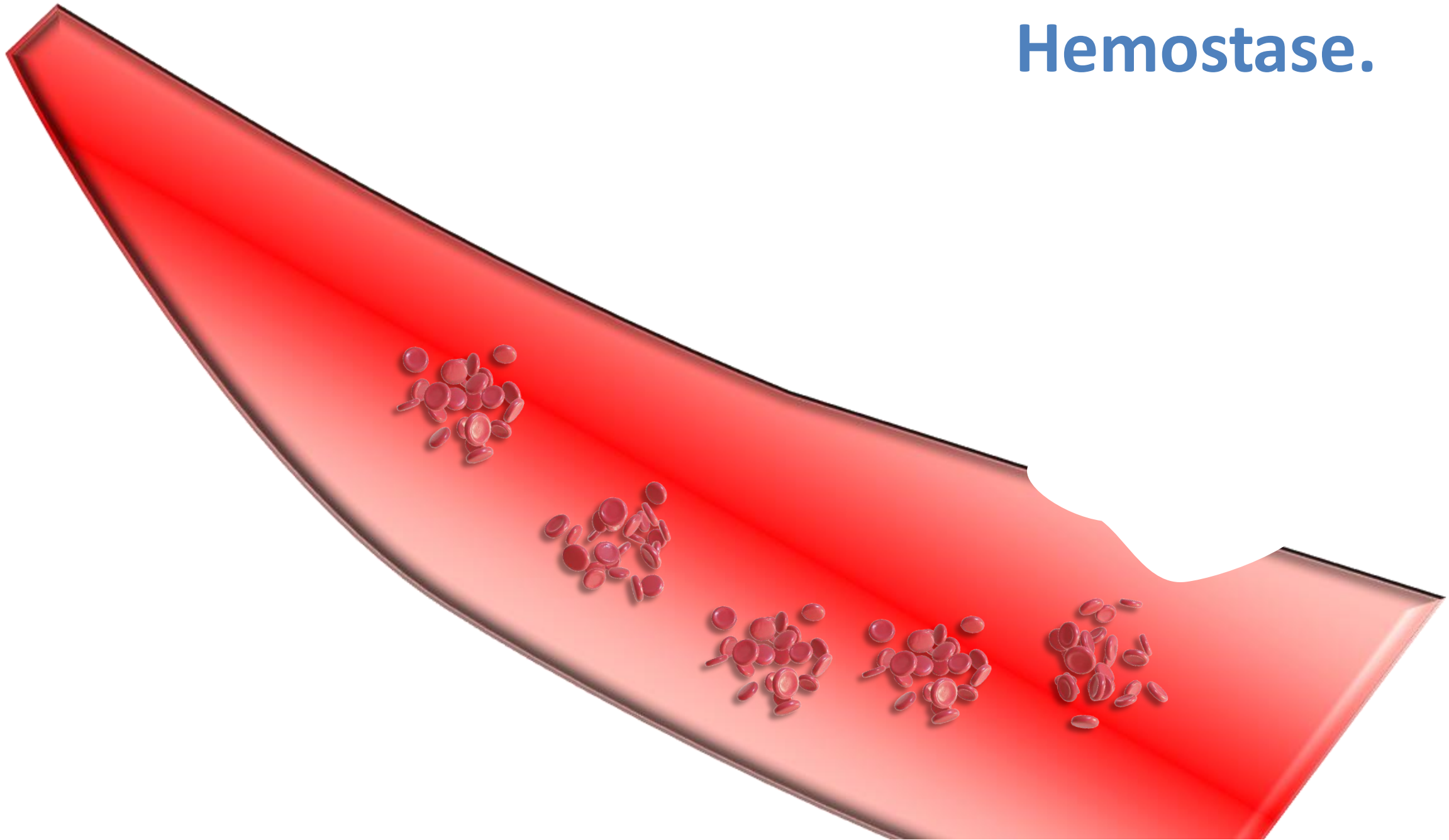
Hemostase.



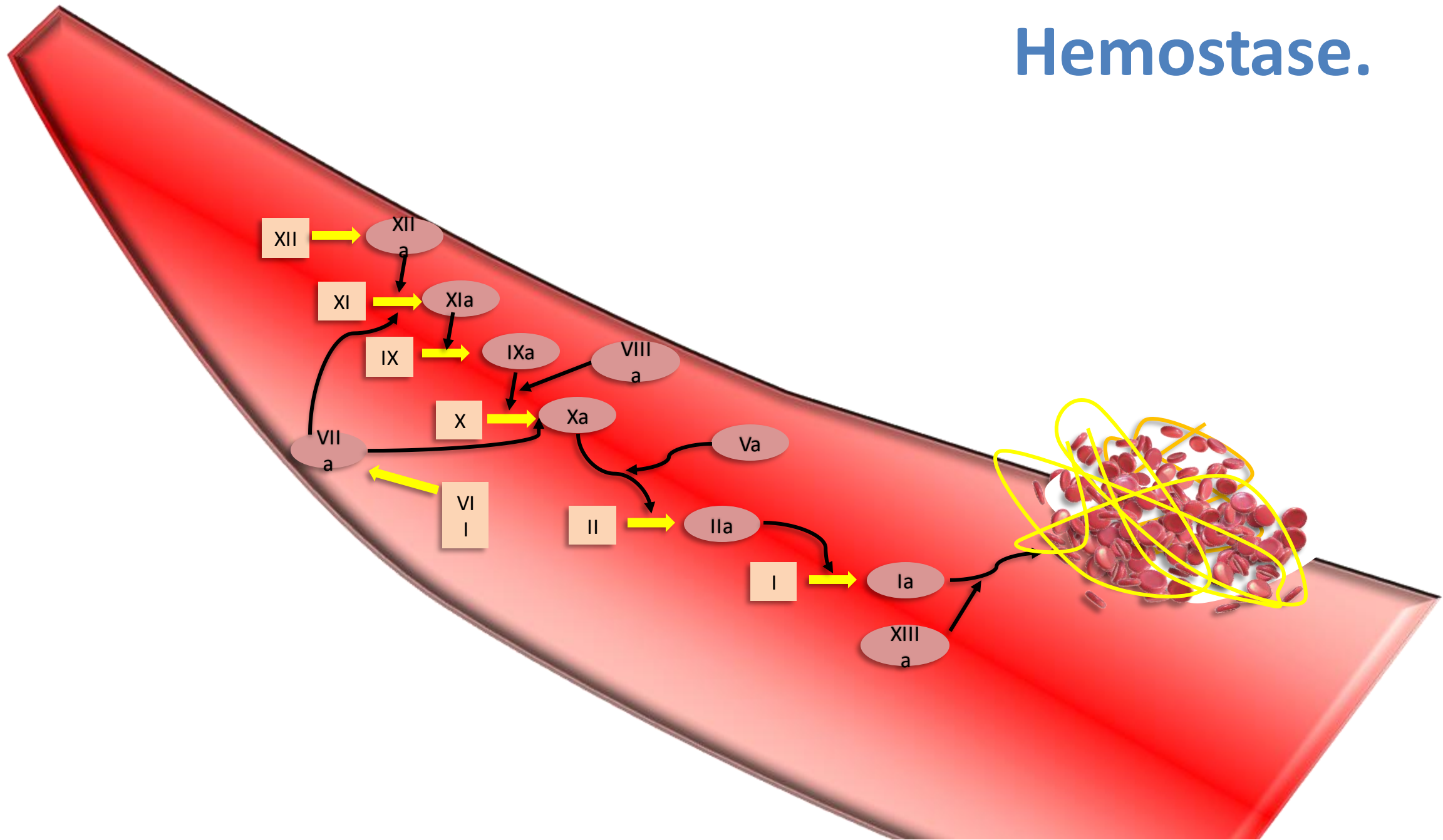
Hemostase.



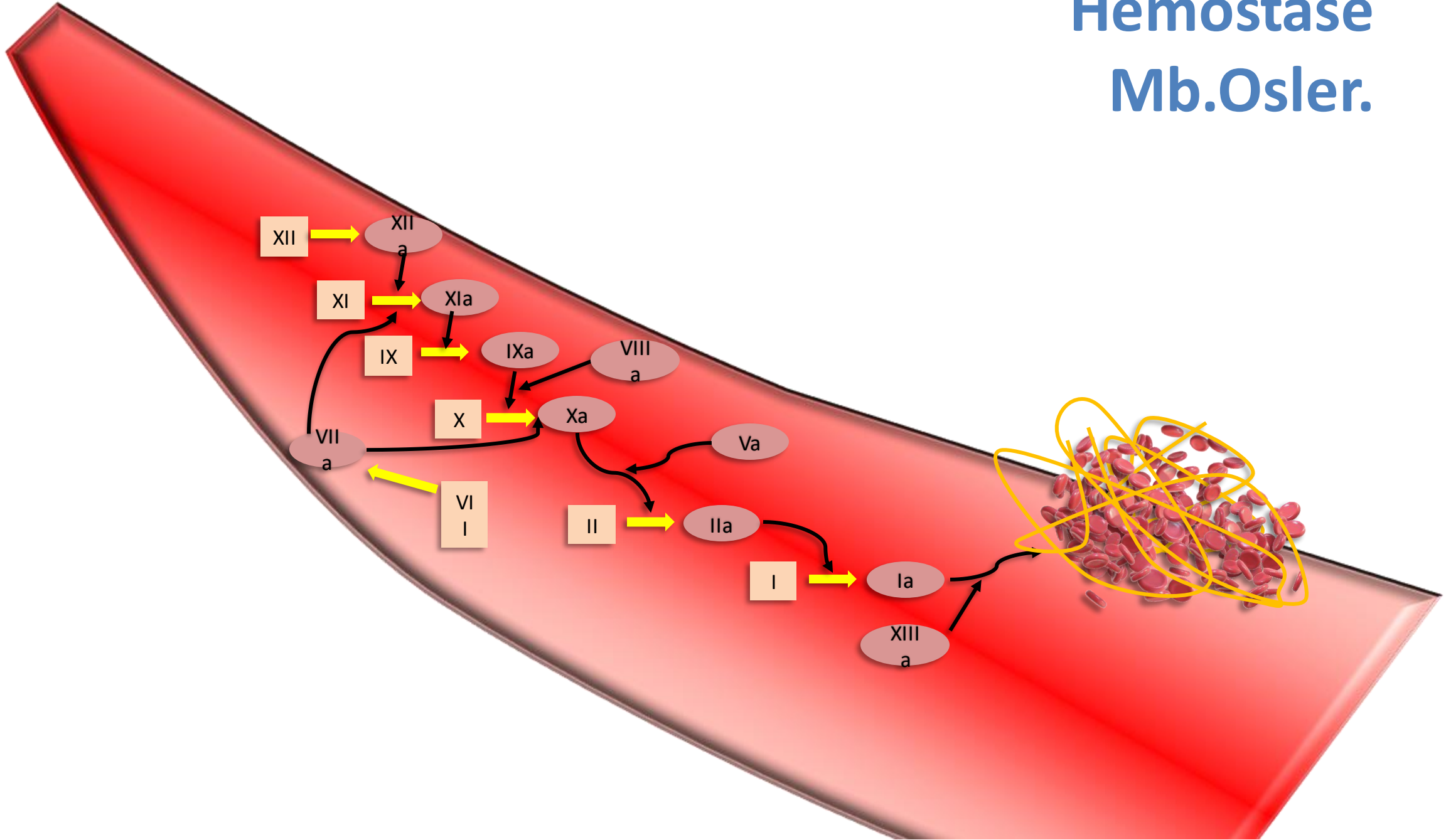
Hemostase.



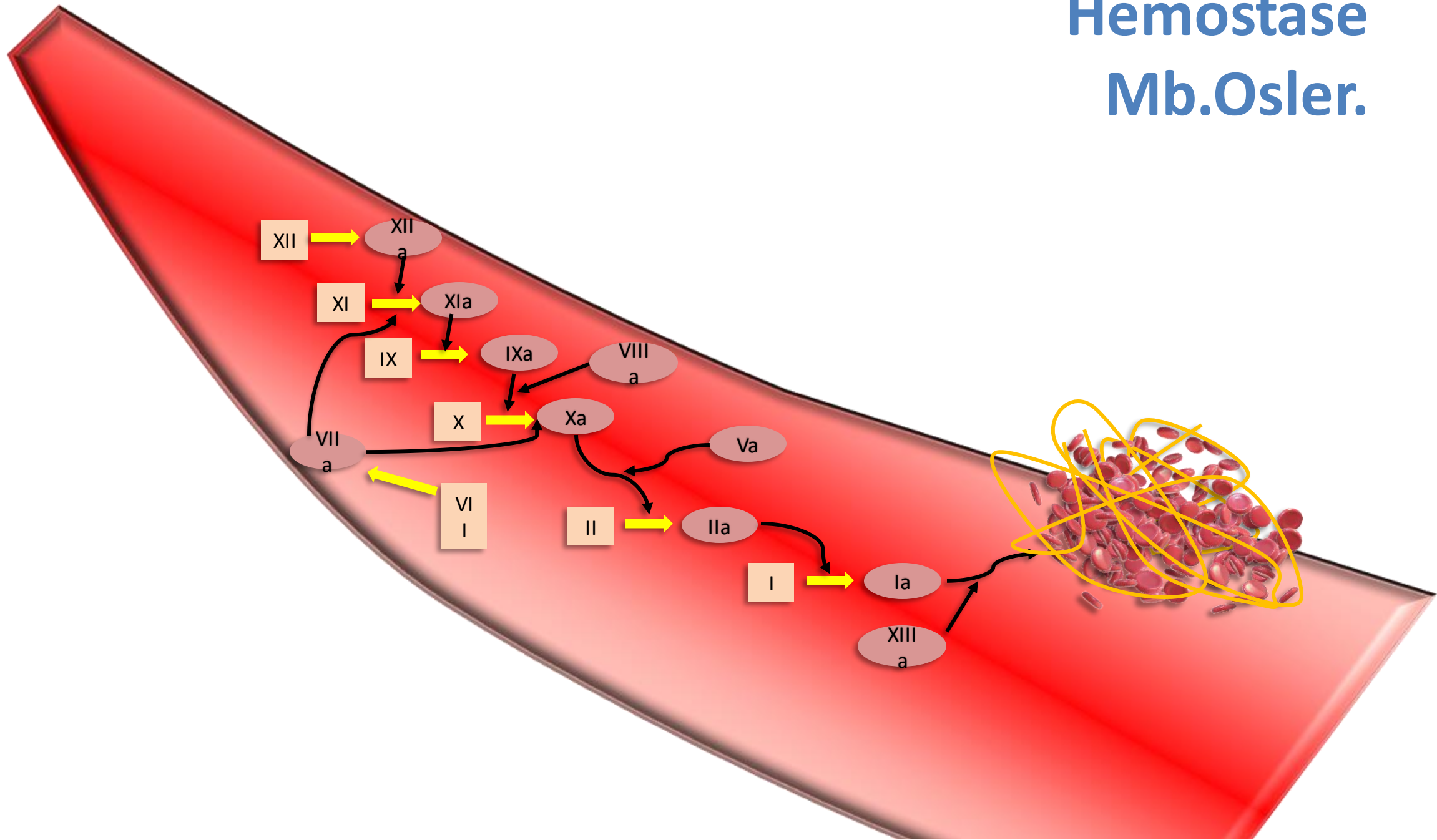
Hemostase.



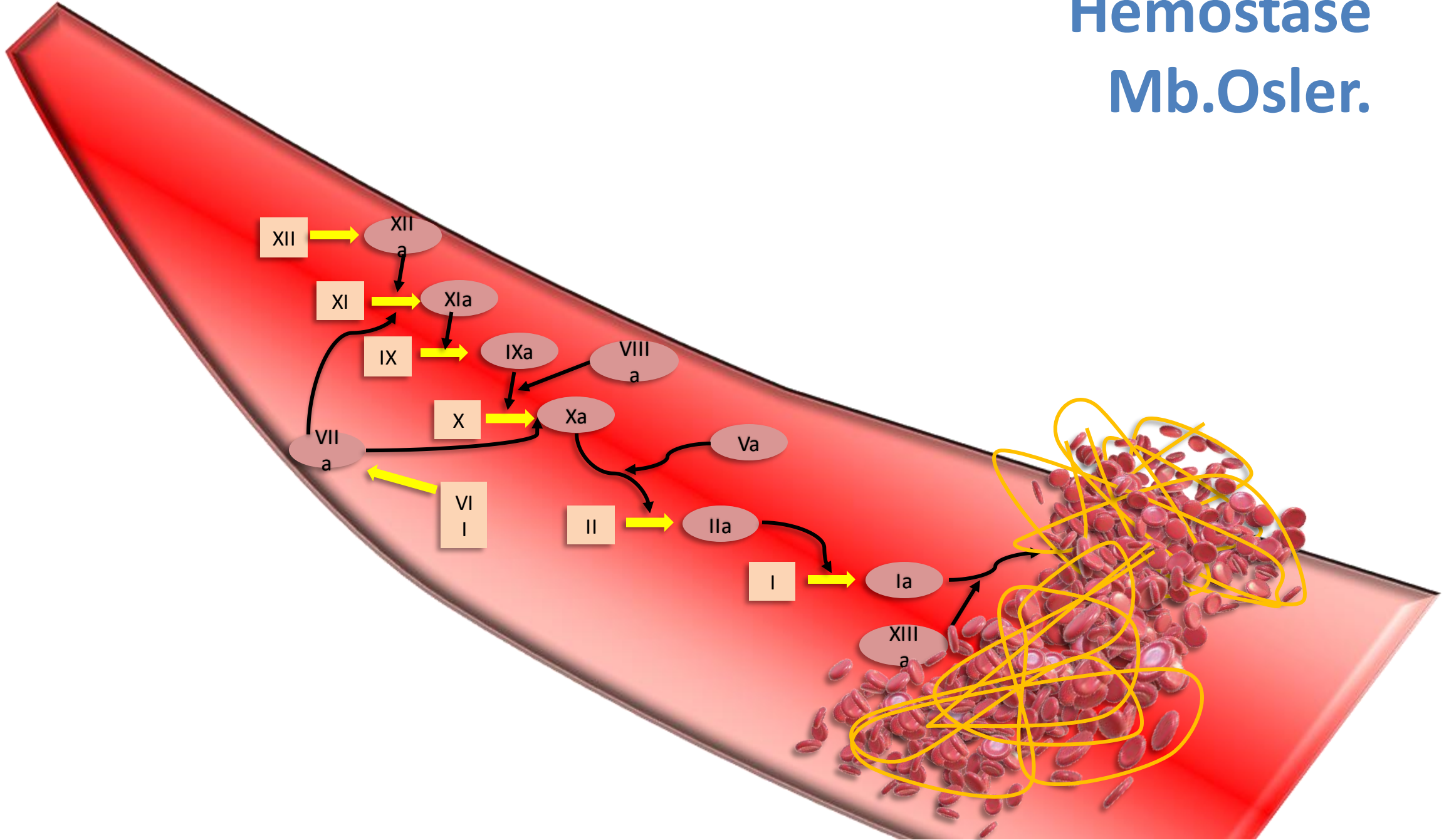
Hemostase Mb.Osler.



Hemostase Mb.Osler.

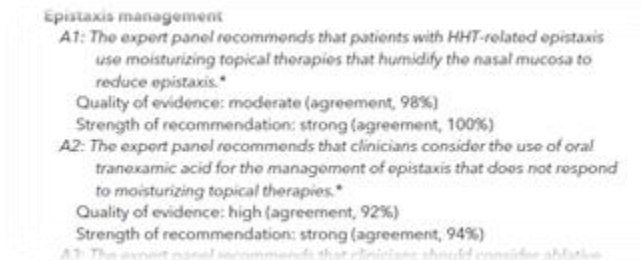
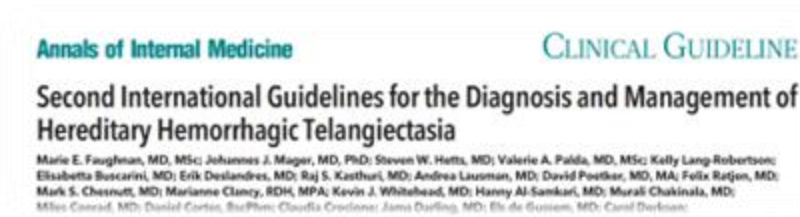


Hemostase Mb.Osler.



Retningslinje

- Oppdaterte retningslinjer; høy dose traneksamsyre som 2.linjebehandling (Cyklokapron 1,5 g x inntil x 3).
 - Absolutt KI: nylig arteriell- eller venøs trombose
 - Relativ KI: atrieflimmer, trombofili eller annen økt tromboserisiko (som > f.VIII)



Faughnan et al. Ann.int.med 2020

Økt tromboserisiko hos Mb.Osler pasienter?

- Forhøyede f. VIII-nivåer hos Osler-pasienter - sterk prediktor for fremtidig LE og DVT ?
- Sammenheng mellom lavt plasma(?)-jern og økt f. VIII?

Blood Coagulation, Fibrinolysis and Cellular Haemostasis

Elevated factor VIII in hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT): Association with venous thromboembolism

Claire L. Shovlin^{1,2,4}, N. Laila Sulaiman³, Fatima S. Govani², James E. Jackson⁵, Megan E. Begbie^{2,4}

¹NHLI Cardiovascular Sciences, ²Respiratory Medicine, NHLI, and ³School of Medicine, Faculty of Medicine, Imperial College, London, UK; ⁴Respiratory Medicine and ⁵Department of Imaging, Hammersmith Hospitals NHS Trust, London, UK

Orphan lung disease



ORIGINAL ARTICLE

Low serum iron levels are associated with elevated plasma levels of coagulation factor VIII and pulmonary emboli/deep venous thromboses in replicate cohorts of patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia

John A Livesey,^{1,2} Richard A Manning,³ John H Meek,⁴ James E Jackson,⁵ Elena Kulinskaya,⁶ Michael A Laffan,^{3,7} Claire L Shovlin^{8,9}

Målsetting og hypotese

- **Målsetting:**
 - vurdere risiko for utvikling av blodpropp hos pasienter med Mb.Osler i Norge
- **Hypotese:**
 - høydose traneksamsyre hos pasienter med Mb.Osler utgjør en stor fare for utvikling av tromboembolisk sykdom hvis f. VIII-nivået er høyere enn normalt

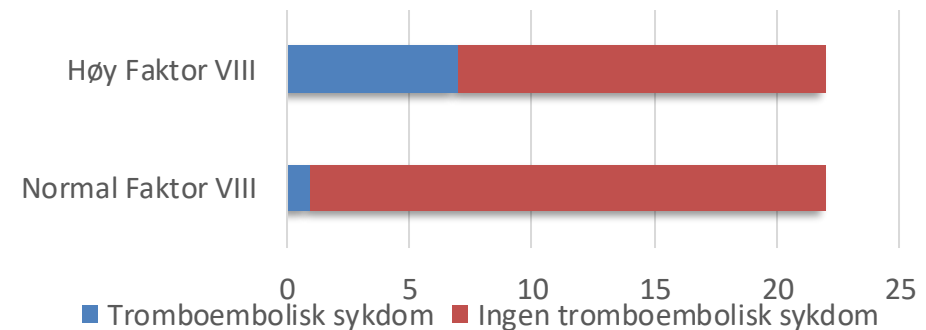
Metode

- 44 pasienter
- Blodprøver: Hb, ferritin, jern og faktor VIII
- Egenregistreringskjema for tidligere tromboembolisk sykdom
- Potensiell sammenheng mellom målte faktorer (SPSS)



Resultater

- 22/44 (50%) hadde nivåer av f. VIII > normalen
- 7 (32%) forhøyet nivå av f. VIII hadde hatt tromboembolisk sykdom
- 1 (5%) med tromboembolisk sykdom hadde normal f. VIII
- Statistisk signifikant ($p < 0,001$)
- Ingen sammenheng ble observert mellom Hb, jern, ferritin og f. VIII eller tromboembolisk sykdom



Konklusjon

- F. VIII bør måles hos alle pasienter med Mb.Osler før man velger å behandle med høydose traneksamsyre.
- Nivået av plasmajern, plasmaferritin eller hemoglobin er ikke en god indikator for F.VIII