

Æðaæxli í sjónhimnu (*Angiomatosis retinae*)

Sjúkratilfelli

Ágrip

**Gunnar Már
Zoëga**
LÆKNIR

Hraust kona kemur í eftirlit til augnlæknis vegna sykursýki. Einkennalaust æðaæxli (*angiomatosis retinae*) finnst í sjónhimnu.

Einar Stefánsson

SÉRFRÆÐINGUR Í
AUGNLÆKNINGUM

Sjúkrasaga

Kona á miðjum aldri kom til reglubundins eftirlits vegna sykursýki. Sykursýkin greindist 10 árum fyrr og hefur verið meðhöndluð án vandamála á hefðbundinn hátt með töflum. Hún hafði mætt þrisvar í augnskoðun frá greiningu sykursýkinnar. Engar sjúklegar breytingar höfðu fundist. Við fjórðu og síðustu komu hafði hún engar sérstakar kvartanir varðandi sjón eða augu. Sjónin var 6/9+2 á báðum augum og augnþrýstingur var eðlilegur. Hún reyndist vera með vægar sykursýkisbreytingar með háráðagúlum í báðum augum. Við augnbotnaskoðun í hægri auga komu í ljós útvíkkaðar hlykkjóttaðar æðar, slagæðlingar og bláæðlingar sem við nánari skoðun lágu að æðaæxli sem var staðsett ofar og hliðlægt (superotemporalt) í sjónhimnu nálægt miðbaug augans (mynd 1). Við nákvæma skoðun fundust ekki önnur æðaæxli í sjónhimnu, hvorki í hægri né vinstra auga.

Æðamynd af sjónhimnu (fluorescein angiography) var framkvæmd og sýndi hún æðaæxlið sem litaðist fljótt og útvíkkaðar æðar til og frá æxlinu (mynd 2, sjá næstu síðu).

Konan gekkst undir röntgensneiðmyndir af heila og kviðarholi og var ekki að finna nein æðaæxli, hvorki í heila né í nýrum, nýrnahettum, brisi, lifur, eggjastokkum eða annars staðar í kviðarholi. Í vinstri lifrarlappa sást 25 mm blaðra sem leit út fyrir að vera góðkynja.

Álit: Þessi kona er með sykursýki og einangrað æðaæxli í sjónhimnu sem er einkennalaust. Málið var rætt við sjúklinginn og ákveðið að fylgjast með honum án meðferðar.

Umræða

Æðaæxli í sjónhimnu (*angiomatosis retinae*, Von Hippel-Lindau sjúkdómur) felur í sér æðaæxli af háráðagrunni í sjónhimnu eða sjóntaugarósi. Sjúkdómurinn er sjaldgæfur og herjar jafnt á karla sem konur án mismunar milli kynþátta. Megin áhættuþáttur æðaæxlis í sjónhimnu er genabreyting fyrir Von Hippel-Lindau sjúkdóm. Flestir þeirra sem hafa mörg æðaæxli í báðum augum hafa þetta gen en flestir þeirra sem hafa eitt æxli í öðru auganu hafa það ekki (1).



Mynd 1. a) Augnbotnamynd sem sýnir útvíkkaðan og hlykkjóttaðan slagæðling og bláæðling. Æðar sem lita svona út kalla á ítarlega augnbotnaskoðun. **b)** Æðaæxli í sjónhimnu (retinal angioma).

Æxlin eru oft lítil og auðvelt að missa af þeim í upphafi, en sjást betur á æðamynd (fluorescein angiography). Æðaæxlin þróast yfir í kúlulaga, rauð æxli með útvíkkaða og hlykkjótta slagæðlinga og bláæðlinga sem liggja til og frá æxlinu. Í mörgum tilvikum eru mörg æxli í sama auganu og í helmingi tilvika eru æxli í báðum augum. Æðaæxli geta stundum leitt til vessandi sjónhimmulosa vegna leka úr æðaæxlinu og í einstaka tilviki blæðinga í glerhlaup eða toglosi á sjónhimnu. Af þessum sökum getur fyrsta einkenni þessara æxla verið óskýr sjón eða skyndilega skert sjónsvið (2).

Æðaæxli eru stundum ættgeng og er þá um að ræða ríkjandi erfðir með ófullkominni sýnd (incom-

English summary
Case report. Angiomatosis retinae is diagnosed in a diabetic woman on routine diabetic retinopathy screening.

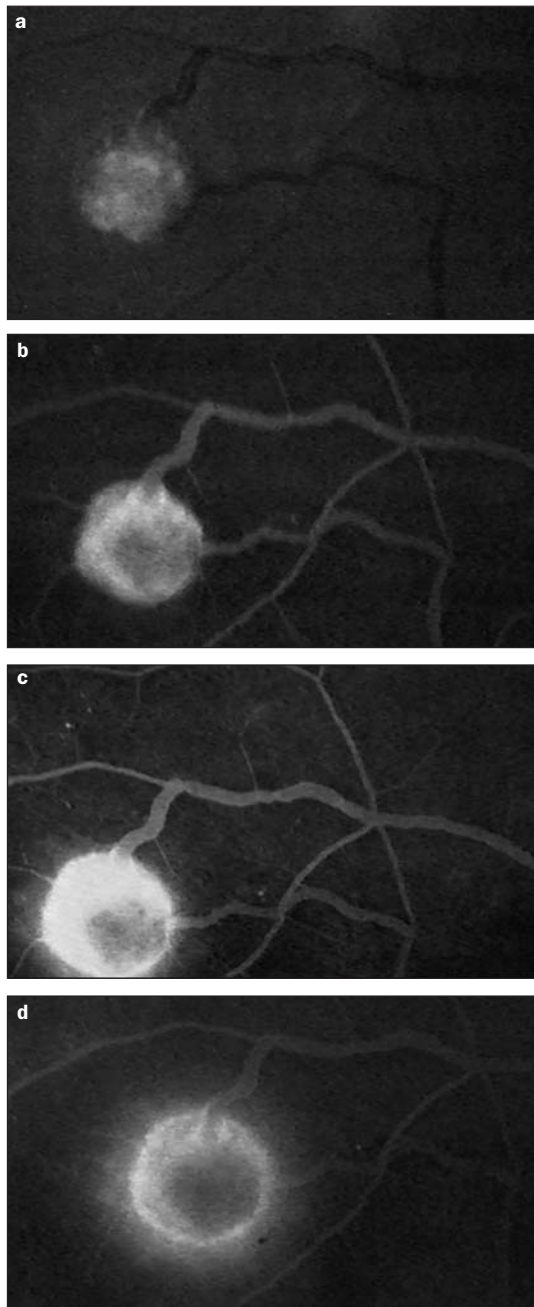
Læknablaðið 2004; 90:
131-2

Augndeild Landspítala,
Eiríksögötu 37, 101 Reykjavík.

Fyrirspurnir og bréfaskipti:
Gunnar Már Zoëga,
gunnarmz@landspitali.is
Einar Stefánsson
ainarste@landspitali.is

Lykilord: sjúkratilfelli,
æðaæxli, sjónhimna,
angiomatosis retinae.

Mynd 2. Æðamynd (fluorescein angiography) af æðaæxli í sjónhimnu. Myndaröðin sýnir æðaæxlið fyrir **(a)** og tveimur mínútum eftir **(b)** gjöf litarefnis í bláæð olnbogabótar þegar æxlið og aðliggjandi slagæðlingur og bláæðlingur hafa fyllst af litarefni. Mynd **(c)** er tekin eftir fjórar mínútur, er litarefnisfyllingin nær hámarki. Á síðustu myndinni **(d)** má sjá hvernig litarefnið hefur lekið út í aðliggjandi sjónhimnuvef og glerhlaup sjö mínútum eftir upphaf rannsóknar.



plete penetrance) en í öðrum tilvikum er um að ræða stök sjúkdómstilvik án nokkurrar ættarsögu. Sjúkdómurinn er gjarnan kallaður Von Hippel sjúkdómur þegar einungis er um að ræða æxli í augum, en Von Hippel-Lindau sjúkdómur er frekar notað yfir æðaæxli sem eru líka í heila og kviðarholi. 20% sjúklinga eru með æðaæxli í heila, sérstaklega í litla heila, meðulla, pons og mænu. Í kviðarholi má stundum finna blöðrur í nýrum, brisi, lifur, eistnalyppum og eggjastökkum. Nýrnafrumkrabbamein, heilahimnuæxli (meningioma) og krómflklaæxli (pheochromocytoma) hafa einnig verið tengd við þennan sjúkdóm. Illkynja æðaæxli í litla heila (cerebellar hemangioblastoma) og nýrnafrumkrabbamein eru algengustu dánarorsakir sjúklinga með von Hippel-Lindau sjúkdóm (2).

Æðamynd af sjónhimnu er gagnleg til greiningar. Tölvusneiðmyndir og segulólomanir eru nauðsynlegar til að greina æxli utan augna (1).

Helstu mismunagreiningar eru: Sjónukímfrumnaæxli (retinoblastoma). Stjarnfrumnaæxli (astrocytoma) í sjónhimnu. Sjálfvakinn háráðavíkkun í sjónhimnu (idiopathic retinal telangiectasis – Coats' disease and Leber's retinal aneurysms). Áunninn sjónhimnutrefja-/æða blóðæðaskemmd (acquired fibrovascular retinal hemangiomas) (1).

Æðaæxli í sjónhimnu stækkar gjarnan með tímanum og hættir þá til að leka meira. Í sumum tilvikum hefur leysimeðferð eða frystingu verið beitt til að draga úr stærð æðarlanna og minnka leka. Meðferðin er hins vegar ekki hættulaus og getur í sumum tilvikum leitt til aukins leka og sjónhimnuloss. Í einstökum tilvikum hafa æðaæxli í sjónhimnu horfið af sjálfu sér. Horfur með tilliti til sjónar ráðast af staðsetningu, fjölda og stærð æxlanna, vökvæðun undir eða innan sjónhimnu og bólgusvari þess vegna. Hægt er að takmarka stærð og afleiðingar flestra æðaæxla en einstaka augu verða blind af þessum sökum (1, 2).

Heimildir

1. Augsburger JJ, Bornfeld N, Correa ZMS. Hemangiomas of Retina. In: Yanoff M, Duker JS, editors. Ophthalmology. 2 ed: Mosby; 2003: 1089-93.
2. Retina and vitreous. In: Basic and Clinical Science Course: American Academy of Ophthalmology; 2002.