



Rundbrief 2 – 2012

Lessingstraße 13, 41372 Niederkrüchten Tel.: 02163-81249 Fax:02163-579343
Email: info@morbus-osler.de www.morbus-osler.de

Niederkrüchten, November 2012



**Sehr geehrte Damen und Herren,
liebe Mitglieder und
Freunde der Morbus -
Osler Selbsthilfe e.V.**

Nach unserer letztjährigen gelungenen Tagung in Bayern Hotel Matheshof treffen wir uns nun im Jahre 2013 in Hessen zu unserer 16. bundesweiten Tagung mit Experten im Tagungshotel „Der Achtermann“. Die schöne Stadt Goslar wird uns im kommenden Jahr erwarten. Der Termin ist im kommenden Jahr vom 26. – 28. April 2013. In den vergangenen Wochen gingen einige Anrufe bei uns ein,

mit der Nachfrage des Tagungstermins für 2013.

Wie in den vergangenen Jahren versuchen wir wieder bekannte Ärzte und Referenten für uns zu gewinnen. In diesem Jahr haben wir wieder einige Projekte auf den Weg gebracht. Auf eine Anfrage aus der Mitgliedschaft wurde ein Treffen in Mönchengladbach veranstaltet. Der Vorstand ist bereit weitere Treffen zu unterstützen.

Zu unseren diesjährigen Tagungsort in Rieden war der Vorstand angenehm überrascht, wie viele Mitglieder und auch Gäste auf den Weg in die Oberpfalz gemacht haben.

Für viele hat sich der Weg gelohnt. Es fand ein reger Erfahrungsaustausch statt.

.....

Rückblick 2012

Das Jahr 2012 brachte uns wieder neue Mitglieder, leider haben wir auch wieder Mitglieder verloren, sei es durch Austritt oder Todesfall.

Der Vorstand der Selbsthilfe führte im November erstmals eine Telefon-Konferenz durch. Der gesamte Vorstand nahm an dieser Aktion teil. Es folgte am Ende der Gesprächsrunde der Beschluss dieses im Januar 2013 zu wiederholen. Die Aktion nahm einen positiven Verlauf.

Der Vorstand und das Stiftungskuratorium trafen sich am 17. November in Köln zu einer gemeinsamen Vorstandssitzung. Dort vor Ort wurden die Weichen für die nächsten Jahre gestellt.

Michael Paschke nahm als Vorstandsmitglied an der Jahreshauptversammlung der ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) im November in Berlin teil.

Ein großes Dankeschön gebührt unseren Ärzten, für ihre gute Zusammenarbeit mit uns.

.....

Videofilme auf youtube sind ein großer Erfolg

Die neuen Medien setzen sich durch und werden in großem Maße genutzt

Unsere neuen Videofilme, die nach Fertigstellung auf unserer Internetseite veröffentlicht wurden, werden von vielen Betroffenen, Interessenten und Medizinern (bisher 3800 mal) angeklickt, um sich zu informieren und Kontakt zu uns aufzunehmen.



Weitere Filme sind in Arbeit. Diese Filme werden von sehr vielen Interessenten angeklickt.

.....



Zur Eröffnung des Zentrums für „Seltene Krankheiten“ in Ulm stellten wir einen Infostand.

Die neue Info-Wand der Techniker Kasse kam dabei wirkungsvoll zum Einsatz. Die Lokalgruppe um Günter Dobrzewski führte viele interessante Gespräche.

.....

Regionaltreffen finden regelmäßig in **Berlin, München und Ulm** statt, Bitte achten sie auf die jeweiligen schriftlichen Einladungen per Email und per Briefpost. Wir freuen uns, wenn sie uns unterstützen teilnehmen

.....



Heller, Hanselmann, Heller

1. Treffen in Mönchengladbach

Auch im Westen ist es gelungen, einmal sich auf regionaler Ebene zu treffen. Zahlreiche Mitglieder kamen, um sich zu informieren und zu diskutieren. Immer wieder ist es wichtig Aufklärung zu leisten und beizustehen, wenn ernsthafte Probleme vorliegen. Selbsthilfe heißt eben, sich auszutauschen und gegenseitig zu helfen.



Der 23. Juni ist ab sofort der „Welt HHT Tag“ (Welt-Morbus-Osler Tag) an diesem Tag sollen weltweit Veranstaltungen stattfinden.

.....

Finanzielle Förderung der Krankenkassen und Projektfinanzierung:

Auch in diesem Jahr haben wir weitere Projekte in Angriff genommen.
 Ein Antrag wurde an die Techniker Krankenkasse gestellt: mediale Aufklärung / Info-Wände Rollups u. Flightcase in Höhe von 1.670.-€
 An die DAK ging der Antrag für das Projekt Tagung 2012 in Bayern in der Höhe von 4.000.-€
 An die AOK der Antrag für die Aktion Patientenstick.

GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene.

Für das Jahr 2012 stellten wir wie jedes Jahr an den

- der Verband der Ersatzkassen (vdek)
- der AOK Bundesverband GbR
- der BKK Bundesverband GbR
- der IKK e.V.
- die Knappschaft

.....

Organspende Ausweise verschickt:

Liebe Mitglieder und Angehörige,
 In unserem Letzten Rundbrief 1-2011 haben wir Ausweise für die Organspende verschickt. Wir hoffen auf, dass viele unserer Mitglieder und Familienangehörige hier von regen Gebrauch machen und einen Ausweis ausgestellt haben. Wir nahmen mit dieser Aktion an den allgemeinen Aufruf von Krankenkassen und Politik teil. Dieses zu unterstützen, ist auch eines der Aufgaben der Selbsthilfe.

Weitere Ausweise für Familienangehörige und Freunde können jederzeit angefordert



werden.

Dieser Ausweis kann eines Tages Leben retten! Eine Aktion unterstützt vom AOK Bundesverband.

.....

Lutz Herkenrath unterstützt unser Anliegen!

Gerne setze ich mich für die Morbus Osler Selbsthilfegruppe ein. Mir imponiert sehr, mit welchem hohem Engagement sich hier die Betroffenen selbst helfen. Ich möchte erreichen, dass diese fast unbekannte Krankheit weiter erforscht wird. Helfen Sie mit!



Lutz Herkenrath Schauspieler

Lutz Herkenrath, der auch in Berlin das Thema „psychosoziale Aspekte bei Morbus Osler“ moderierte, ist Schauspieler und Moderator und bekannt und erfahren durch Fernsehen und Theater.
<http://www.lutzherkenrath.de>

Weitere Unterstützer sind uns herzlich willkommen.

Anregung zur Gründung einer weiteren Morbus-Osler Kontaktgruppe:

In einem Gespräch mit dem Leiter der AOK Emscher-Lippe-Kreis Herrn Westhoff, bot dieser seine Unterstützung zu der Gründung einer M.O. Selbsthilfe Gruppe in diesem Kreis an. Interessenten, die sich

bereit erklären, werden wir so gut wir es können unterstützen. Die AOK gibt jegliche Unterstützung, sei es finanziell für Druckkosten, Einladungen etc.

Eine weitere Anregung zur Gründung einer Gruppe erhielten wir aus dem Saarland. Eine Dame aus unserer Mitgliedschaft ist bereit, dort eine Gruppe mit unserer Unterstützung ins Leben zu rufen. Mitglieder aus dem Saarland, die Interesse haben dort mitzumachen, bitten wir sich bei uns zu melden.

17 Jahre Morbus-Osler Selbsthilfe e.V. –bundesweit-

gegründet am 03.05.1997 in Brüggen Niederrhein in Zusammenarbeit mit BIS-Brüggen Brüggener Kontaktstelle für Selbsthilfe im Kreis Viersen) und Prof.Dr. Peter Helmich 1. Lehrstuhlinhaber für Allgemeinmedizin an der Heinrich-Heine Universität Düsseldorf.

Liebe Mitglieder, dieses ist ein Aufruf des Vorsitzenden.

Wer von Ihnen im Vorstand mitarbeiten möchte, der oder die melde sich bei uns. Wir brauchen nach Möglichkeit einige jüngere Mitglieder, die bereit sind mitzumachen. Auch wir kommen langsam in die Jahre, möchten aber heute schon die Weichen stellen, dass es eines Tages mit der Morbus - Osler Selbsthilfe weitergehen soll.

International - Rom 2012

In Rom wurde im Mai nach mehreren Anläufen maßgeblich durch Mike Nolan, Irland, und Michael Paschke die Europäische „HHT Morbus Osler Gruppe“ gegründet. Die neue Internetseite, www.hhteurope.org, wird in einigen Wochen betriebsbereit sein. Darauf wird es einmal die Verweise auf die nationalen Seiten geben, aber andererseits auch die Hinweise auf Kliniken und Zentren zu HHT Morbus Osler in ganz Europa. Eine Information, die nicht nur im und für den Urlaub im Ausland von Interesse sein kann.

Die Zusammenarbeit der nationalen Verbände in Organisation, Forschung und Projekten wird verstärkt werden. Die gemeinsame Vertretung gegenüber der EU

wird uns sicherlich auch insgesamt Vorteile in unserer Interessenvertretung geben. Gemeinsam sind wir stark! Gemeinsam müssen wir unsere Interessen vertreten und unsere Ansprüche anmelden.



Die Vertreter von Dänemark bis Israel beim Treffen in Rom Fiumicino - „HHT europe „ -

Michael Paschke nahm am 9.11. an der Jahrestagung der **Achse e.V.** in Berlin teil. Der NAMSE Prozess geht seinem Ende zu. Es ist zu hoffen, dass im Jahr 2013 die gesetzliche Regelung für die Seltenen Krankheiten beschlossen werden. Die Vorgaben der EU machen es notwendig in angemessener Zeit mit aller beteiligten Parteien Regelungen zu finden, wie die Versorgung der „Seltenen“ gesichert wird. Dazu wird es ein abgestuftes lizenziertes System der Versorgungszentren geben.

.....

Projekt „Videos zu den Vorträgen bei der Jahrestagung Rieden“
E-Abstracts auf Youtube unter „Morbus Osler“

Hier können sie in einer Zusammenfassung das wichtigste von den Referenten in Rieden nochmals vom Verfasser direkt sehen und hören.

	
<p>Prof. Thomas Kühnel Regensburg</p>	<p>Prof. Carlo Sabbà HHT Zentrum Bari</p>
	
<p>Dr, Tartakowski A. Jrupp Krankenhaus Essen</p>	<p>Prof. Ajay Chavan Klinikum Oldenburg</p>

.....

Forum: Besuchen sie unter dieser Internetadresse <http://forum.morbusosler.info> das Forum, das von Ralf S. moderiert wird. Hier können sie Fragen stellen und bekommen sie auch Antworten.

.....

Liebe Mitglieder, liebe Freunde der Morbus-Osler Selbsthilfe!

Vom 26. April bis 28. April 2013 sehen wir uns zur nächsten Tagung in der wunderschönen Stadt Goslar. Bis dahin wünsche ich allen Mitgliedern und ihren Familien eine gute Gesundheit.

Eine harmonische und ruhige Adventszeit ohne Stress, ein schönes Weihnachtsfest und alles Gute für das „neue Jahr 2013“



Mit freundlichen Grüßen

Klaus Hanselmann

Jahrestagung 26.04.2011 – 28.04.2011 im Gut Mattheshof, Rieden

Kurzzusammenfassung zu den Vorträgen – oder:
Was mir als medizinischem Laien wichtig erschien und was ich meine, wie, verstanden zu haben.

26.04.2011 Beginn 15.00 Uhr



**Bürgermeister
der Gemeinde Rieden**

Begrüßung

und Eröffnung der Tagung durch den 1.
Vorsitzenden und Gründer der Morbus
Osler Selbsthilfe e.V. Klaus Hanselmann

Und Grußworte des Schirmherrn der Ta-
gung



Klaus Hanselmann
1. Vorsitzender der
Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Bild: M. Paschke

Vortrag 1 Morbus Osler Grundkurs

In einem gelungenen Vortragstrippel gaben Dr. Geisthoff, Prof. Dr. Chavan und Prof. Dr. Kühnel einen Überblick über Morbus Osler und die anatomischen Zusammenhänge.

Soweit die Beschreibung der Krankheit und die Anatomie betroffen sind, wird hier nicht der ganze Inhalt der Vorträge wiederholt, sondern auf die einschlägigen Broschüren der Selbsthilfe verwiesen.

Die nachfolgenden Informationen beziehen sich auf Besonderheiten, neue Informationen und Nachfragen.

Teil 1 Morbus Osler Überblick

Ein ausführlicher Bericht von Dr. Geisthoff zum selben Thema kann im Internet unter http://www.morbus-osler.de/wp-content/uploads/2011/10/hno-2009_s335-342.pdf abgerufen werden.

Juvenile Polyposis (JP) und Morbus Osler (Häreditäre Hämorrhagische Teleangi-ektasie (HHT)):

In seltenen Fällen der SMAD4-Variante des Gendefekts kann es zu einem Zusammen-
treffen von HHT und JP, einer Darmerkrankung mit der Veranlagung zu Polypen, die
auch bösartig werden können, kommen.

Betroffene Patienten sollten häufigere Untersuchungen am Darm (Darmspiegelung)
durchführen lassen.

Gen-Mutationen bei Morbus Osler:

Zur Zeit gelten 2 Typen der HHT als gesichert, dazu kommt eine Variante in Verbindung
mit HHT und JP.



PD Dr.med Urban Geisthoff
HNO-Klinik
Kliniken der Stadt Köln
3. Vors. Morbus Osler Selbsth.

2 weitere HHT-Typen sind bekannt, aber noch nicht im Detail gesichert.

HHT1	Chromosom 9q	Endoglin
HHT2	Chromosom 12q	ALK-1
HHT3	Chromosom 5	?
HHT4	Chromosom 7	?
HHT/JP		SMAD4

Diagnose der HHT

Die Diagnose HHT kann durch bestimmen der sogenannten Curacao-Kriterien ermittelt werden. (Curacao= Karibikinsel; dort wurden von einem internationalen Ärztegremium die Diagnose-Kriterien für HHT festgelegt).

Die Curacao-Kriterien sind:

- Nasenbluten
- Auftreten von Teleangiektasien
- Beteiligung (Shunts, Teleangiektasien) an inneren Organen
- Bekannte HHT bei nahen Verwandten

Beim Auftreten von 2 Kriterien gilt die HHT als möglich, bei 3 Kriterien als gesichert.

Die Diagnose kann auch durch eine gentechnische Untersuchung erfolgen oder bestätigt werden.

Es bleibt im Hinblick auf den Abschluss von Versicherungen (v.a. Berufsunfähigkeit) fraglich, ob anlässlich der Regelungen des Gentechnikgesetzes, eine gentechnische Untersuchung von möglicherweise betroffenen Kindern sinnvoll ist.

Bei den unterschiedlichen Genmutationen können alle beschriebenen Blutgefäßveränderungen an Haut und inneren Organen auftreten.

Allerdings tritt Nasenbluten bei Patienten mit HHT1 oft früher auf, Lungenshunts (PAVM) sind fast nur bei Patienten mit HHT2 zu beobachten.

Blut-Untersuchungen

Auch wenn keine Blutungen sichtbar sind, kann es unter HHT zu verstecktem Blutverlust kommen. Jeder Betroffene ab 35 sollte deshalb sein Blut mindestens einmal/Jahr untersuchen lassen (gängige Laborwerte, incl. Hb). Bei häufigeren Blutungen kann der Arzt auch häufigere Untersuchungen empfehlen.

Darm-Untersuchungen/Behandlungen

Darmspiegelungen sind die beste Möglichkeit der Untersuchung des Darms. Sie sollten insbesondere dann durchgeführt werden, wenn verschlechterte Blutwerte (Hb) nicht mit sichtbarem Blutverlust (Nasenbluten) erklärbar sind.

Patienten mit bekannter Neigung zu Juveniler Polyposis sollten regelmäßig (ca. alle 2-3 Jahre) zur Darmspiegelung, ansonsten wird (wegen Morbus Osler) keine vorsorgliche Darmuntersuchung empfohlen.

Im Darm sollte nur bei akutem Geschehen und möglichst selten verödet werden.

Magen-Untersuchungen/Behandlungen

Wie Darm.

Lungen-Untersuchungen/Behandlungen

Alle Patienten mit möglichem oder gesicherten Morbus Osler sollten zumindest einmal eine Untersuchung auf PAVM (pulmonale arteriovenöse Malformationen; fehlerhafte Verbindungen zwischen zuführenden und abfließenden Blutgefäßen der Lunge) erhalten.

Erkannte PAVM (auch wenn nicht behandlungsbedürftig) sollten laufend kontrolliert werden.

Untersuchungsmethoden:

- Echo-Kardiographie (TTE) als Mittel erster Wahl

Die Behandlung von Lungenshunts kann durch Embolisation erfolgen.

Patienten mit Morbus Osler, bei denen PAVM nicht ausgeschlossen wurden, und Patienten mit erkannten PAVM sollten vor jedem Eingriff der Bakterien ins Blut einschweben kann (z.B. auch Zahnarzt) eine Antibiothika-Prophylaxe erhalten. Sporttauchen mit Flaschen ist mit PAVM nicht vereinbar.

Besonderheit für Schwangere

Da in der Schwangerschaft Blutmenge und –druck zunehmen, können vorher unauffällige PAVM anwachsen. Schwangere sollten deshalb unbedingt die Lungen untersuchen lassen.

Gehirn

Im Gehirn können AV-Malformationen auftreten (sie heißen dann cerebrale vaskuläre Malformationen, aus kurz (CVM)).

CVM sind aller Wahrscheinlichkeit nach bereits von Kindheit an angelegt. International wird deshalb zum Teil empfohlen, alle Kinder mit möglicher HHT möglichst früh zu untersuchen (erste 6 Lebensmonate), auch weil im frühen Säuglingsalter eine einfache Ultraschalldiagnose über die noch offene Fontanelle erfolgen kann.

Sonstige Organe

HHT kann im Prinzip alle Organe betreffen. Es gibt aber wenig Erfahrungen und bekannte Fälle. In der Regel bleiben solche Malformationen ohne Auswirkung.

Es gibt aber auch durchaus Berichte über schwerwiegende Fälle.

Grundkurs Teil 2

Die Leber ist bei Morbus Osler Patienten sehr häufig mitbetroffen (70% aller Patienten) wird aber nur bei 8-9% symptomatisch, d.h. so auffällig, dass merkbare Beeinträchtigungen entstehen.

Technisch kann man sich die Leber als zwei große Siebe oder Filter vorstellen, die zum einen Blut direkt (d.h. aus der Arterie) zum andern über die Pfortader (hier kommt das Blut vom Herzen über andere innere Organe (z.B. Magen, Darm)) zugeführt bekommen. Sie filtern das Blut und geben es an die Venen weiter.

Unter HHT kann es zu mehr oder weniger großen Shunts, also Kurzschlüssen zwischen

- artieller Blutbahn und Pfortadersystem
- Pfortadersystem und Venensystem
- Arteriell System und Venensystem

kommen.

Je nach Anzahl, Art und Größe der Shunts kann es zu unterschiedlichen Problemen kommen

- | | |
|--|--|
| 1. Blut wird am Filtersystem vorbeigeführt | unzureichende Reinigung; hohe Leberwerte |
| 2. Blutkreislauf wird kurz geschlossen | Herz versucht durch erhöhte Leistung auszugleichen |
| 3. dto. Pfortadersystem | ständige oder zeitweise Unterversorgung der anderen Organe |

Häufigste Symptome sind erhöhter Blutdruck, Herzvergrößerung, Varizen (v.a. Krampfader in der Speiseröhre), durch die es zu Bluterbrechen kommen kann oder das sogenannte Steal-Syndrom (englisch: stehlen). Letzteres bewirkt, dass wegen der Unterversorgung von Magen und/oder Darm Nahrungsabhängige Schmerzen auftreten können, in der Regel einige Zeit (15-30 Minuten) nach dem Essen. Auch kann die Leberkapsel gedehnt werden, was zu Schmerzen in der Leber führt.

Zudem kann es wegen des gestörten Blutkreislaufs zur Ansammlung von Wasser im Bauchraum kommen.

Die Diagnose kann je nach benötigter Genauigkeit durch verschiedene Verfahren erfolgen:

- Ultraschalluntersuchung
- Computertomografie
- Kernspintomografie
- Angiografie
- Magnetresonanztomografie mit Kontrastmittel

Behandlung

- Möglichst lange mit geeigneten Medikamenten (in den meisten Fällen auch ausreichend)
- Transplantation (in schweren Fällen; Ersatz durch Spenderorgan)
- Embolisation (verschließen der Shunts durch geeignete Mittel; je nach Fall möglich)

Frage: Kann es sein, dass Betroffene von einer Leberbeteiligung nichts merken?

Antwort: Ja.
Symptome hängen stets von der Art und vom Grad des Befalls ab.

Frage : (an Dr. Montag) Können sich AV-Shunts der Lunge zurückbilden?

Antwort: nein.
Vermeintliche Rückbildungen sind unterschiedlichen Untersuchungsmethoden geschuldet.



Prof. Dr. Ajay Chavan
Radiologie
Klinikum Oldenburg

Grundkurs Teil 3

Ein besonders anschaulicher und gut verständlicher Vortrag.

Nasen sind sehr unterschiedlich!

Wichtig zu wissen: Die Nase geht nicht nach oben, sondern gerade nach hinten, parallel zu Mund/Rachenraum, bis ca. Mitte des Schädels.

Die Nase klimatisiert pro Tag ca. 15000 l Luft (Temperatur und Feuchtigkeit) und bringt damit eine Höchstleistung.

Dabei ist die Nase nicht stetig aktiv, sondern hat Ruhephasen (jeweils eine Seite). Insbesondere Nachts schwillt eine Seite an, bei Seitenlage die untere.

Das Nasenbluten bei HHT entsteht durch Teleangiectasien in der Nasenschleimhaut. Überwiegend auf der Nasenscheidewand.

Behandlung des Nasenblutens:

Mittel der Wahl: Laser

Die „besondere Methode Regensburg“ besteht darin, Teleangiectasien bereits frühzeitig zu verlasern, bevor es zu AV-Shunts kommt. Denn letztere sind mit dem Laser nur noch bedingt behandelbar → Elektrokoagulation.

Elektrokoagulation:

Veröden der betroffenen Gefäße durch verdampfen, bzw. verkochen oder verkohlen.

Heutige Kauter sind wesentlich schonender als früher.

Grund: man arbeitet heute mit höherer Frequenz, hierdurch wird die Zelle direkt aufgeheizt und nicht über die umgebende Flüssigkeit.

Medikamentös:

Versuche mit Avastin haben Erfolge gezeigt. Hier wird Avastin direkt unter die Nasenschleimhaut gespritzt (auch Versuche mit Nasensprays wurden gemacht). Avastin vermindert das Nachwachsen von Blutgefäßen.

Bei von HHT betroffenen sollten Allergien sofort und intensiv behandelt werden, da es wegen der damit verbundenen Entzündung der Nasenschleimhaut zu erhöhter Durchblutung und somit vermehrter Blutungsanfälligkeit kommt.

Frage: Es wurde nach Anwendung eines Cortisonsprays nach 14 Tagen eine erhöhte Blutungsneigung beobachtet. Kommt dies durch die „Verdünnung“ der Nasenschleimhaut?

Antwort: Moderne Medikamente zeigen deutlich weniger Effekte dieser Art (Hautverdünnung). Es ist eher anzunehmen, dass es durch den erhöhten Luftdurchfluss zu vermehrter Bildung von Teleangiectasien kommt.

Im Anschluß an das Einführungsvortrags-Tripel wurde dann eine freie Übung durchgeführt.

Hierzu stellte Prof. Dr. Kühnel Medizinische Werkzeuge und Kopflupen bereit. Patienten hatten dann die Gelegenheit in Nasen-Modelle, Ärzte-Nasen und Nasen anderer Patienten zu schauen und das Einlegen von Tamponaden zu üben.

An der Übung nahmen neben Prof. Dr. Kühnel auch Dr. Geisthoff und zwei anwesende Ärztinnen des Klinikums Dachau (Dr. Suna Schmitz und Dr. Kirsten Martin) teil.

Hinweis am Rande:

Tamponaden niemals schnell ziehen. Die Gefahr, dass es sofort wieder blutet ist sehr groß.

Die alte Hausweisheit „schnell ziehen tut weniger weh“ ist, wie auch beim Pflaster, falsch.

Sie nützt nur demjenigen der zieht, weil er damit dem Leid weniger lang zusehen muss.



Prof. Dr. med. Thomas Kühnel

HNO-Klinik der Universität
Regensburg



**Dr. Geisthoff und Prof. Kühnel
bei der Praktischen Übung**

Fortsetzung 28.04.2012

Begrüßung und Einführungsvortrag.

Viele Morbus Osler Betroffene wissen nichts von Ihrer Krankheit. Zum einen sicher wegen einer fehlenden Diagnose, meist aber, weil ihre Symptome gering oder untypisch sind.

Man kann deshalb davon ausgehen, dass die Mitglieder in der Selbsthilfe eher schwerer Betroffene sind.

Nachtrag zum Thema Behandlung des Nasenblutens:

Als geeignetes Mittel zur Behandlung des Nasenblutens ist nach wie vor der Nasenverschluss zu nennen, auch wenn dieser Eingriff natürlich erhebliche Konsequenzen hat (z.B. Verlust des Geruchs- und Geschmackempfindens, Mundtrockenheit).

Ein Nasenverschluss sorgt in aller Regel für ein völliges Unterbleiben von Blutungen aus der Nase.

Dabei ist zu beachten, dass ein Nasenverschluss keine 100%ige und entgeltliche Operation ist. Sie ist vollständig umkehrbar.

Ein Nasenverschluss ist somit auch eine geeignete Maßnahme die man bei zeitlich befristeten Problematiken anwenden kann.

Zum Beispiel dann, wenn nach Operationen über einige Zeit Blutgerinnungshemmer (z.B. Marcumar) eingesetzt werden müssen.



PD Dr.med Urban Geisthoff
HNO-Klinik
Kliniken der Stadt Köln
3. Vors. Morbus Osler Selbsth.

Umgang mit Renten- und Krankenversicherungen

Hinweis zum Krankengeld.

Krankengeld wird – bei Vorliegen einer Krankheit - für längstens 6 Wochen gezahlt, mehrere Krankheitsfälle mit der selben Krankheit innerhalb von 78 Wochen werden zusammengerechnet.

Es ist deshalb bei zu erwartenden Mehrfacherkrankungen sinnvoll, jeweils die Einzeldiagnose für jede Erkrankungsphase anzugeben und nicht die Grunderkrankung. Also z.B. Schwäche, Blutarmut, fortgesetztes Nasenbluten (Epistaxis) usw. Der Zeitraum läuft erneut an, wenn 6 Monate lang keine Erkrankung eintritt.

Diese Regelungen sind auch für Gesundheitsgutachten für Versicherungen relevant.

Behinderung:

Der Grad der Behinderung wird nach tatsächlicher Erkrankung und deren Folgen bewertet, nicht auf Verdacht.

D.h. die Einordnung erfolgt nicht, weil man die Veranlagung oder das Risiko zu einer Erkrankung hat, sondern man muss an den Folgen tatsächlich leiden.

Der Gutachter wird sich an die „Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertenrecht“ halten, die jeweils die erlittenen Beeinträchtigungen zu einem Gesamtgutachten zusammenfasst.

Grunderkrankungen (z.B. Morbus Osler) sind in den Anhaltspunkten nicht beschrieben.

Bei einem Antrag sollten deshalb alle Beeinträchtigungen beschrieben werden, die man erleidet und diese auch stets als Primärerkrankung angeben, da Sekundärerkrankungen nicht berücksichtigt werden.

Also nicht „Morbus Osler“ angeben, sondern: Nasenbluten (Epistaxis), Blutarmut, Anämie.

Es ist auch sinnvoll, nicht die Behinderung, sondern die Erkrankung aufzuzeigen (also eben Anämie und nicht Schwächegefühl).

Versicherungen verlangen vor Vertragsabschluß zunehmend Gesundheitsprüfungen. Dort müssen bekannte Erkrankungen wahrheitsgemäß angegeben werden. Dazu zählt auch die Kenntnis einer Erkrankung aufgrund einer gentechnischen Untersuchung.

Andererseits muss der **Verdacht** auf eine mögliche Erkrankung oder eine mögliche genetische Disposition (möglicherweise ererbte Krankheit) nicht angegeben werden, solange diese nicht diagnostiziert ist.

Problematisch sind insbesondere Berufsunfähigkeitsversicherungen.

Solche Versicherungen können jedoch bereits in frühen Lebensjahren (Ferienjob usw.) abgeschlossen und möglicherweise später – ohne weitere Gesundheitsprüfung - aufgestockt werden.

Tipp: Berufsunfähigkeitsversicherungen sollten stets „ohne Verweisung“ abgeschlossen werden. Gemeint ist hier ein Passus, nachdem die Versicherung den Versicherten im Fall einer Berufsunfähigkeit in einen anderen Beruf verweisen kann.

Helmut Herrmann
Rechtsanwalt

Versicherungen mit einem solchen Passus kommen praktisch fast nie zum Tragen, weil sich stets noch irgend ein Job finden lässt, den man ausüben könnte.

Leberbeteiligung bei Morbus Osler

*Anmerkung von Prof. Sabbà zum vorherigen Thema:
In Italien ist die Versicherungsproblematik nicht vergleichbar zu Deutschland. Deshalb man in der Regel die deutsche „Vorsicht“ vor Gentests nicht kennt.*

*Der Vortrag wurde von Prof. Sabbà in englischer Sprache gehalten. Unterstützt wurde er von seinem Kollegen Gennaro Lenato (Biologe). Die Folienpräsentation erfolgte in deutsch und englisch.
Dr. Geisthoff übersetzte die wichtigen Passagen ins deutsche.*

Prof. Sabbà sieht den Gentest bei Morbus Osler als wichtiges diagnostisches Mittel, vor allem wegen der erheblich unterschiedlichen Erkrankungsarten (und möglichen Gefahren) bei den unterschiedlichen Gentyphen HHT 1 und 2.

Er empfiehlt deshalb, dass man europaweit Gentests wertfrei und versicherungsunabhängig einsetzt.
Die medizinischen Belange müsse vor den Belangen von Versicherungen und Verwaltungen stehen!
Einem Kind, bei dem durch einen Gentest HHT sicher auszuschließen ist, können viele Untersuchungen erspart werden.



Prof. Dr. Carlo Sabbà
Zentrum für seltene
Erkrankungen
Poliklinik Uni Bari, Italien

Einführung und Überblick

Die Leber hat zwei Blut zuführende Systeme, nämlich die Arterie (30%) und die Pfortader (70%). Über die Arterie wird frisches sauerstoffreiches Blut vom Herzen, über die Pfortader mit Nährstoffen angereichertes Blut von andern Organen, u.a. Magen und Darm zugeführt.
Aufgaben der Leber sind die Reinigung des Blutes von ungewünschten Stoffen (Entgiftung) und die Umwandlung von Nährstoffen in körpereigere Formen.

Unter HHT können in der Leber Shunts (Fisteln) = Kurzschlüsse zwischen dem arteriellen und dem venösen Adergeflecht, zwischen arteriellen System und Pfortadersystem, sowie zwischen Pfortadersystem und venösem System auftreten.

Kleine Shunts (mikroskopische Shunts) nennt man Teleangiektasien, größere Shunts (makroskopische Shunts) Fisteln.

Nahezu jeder HHT-Betroffene (über 90%) hat solche Fehlverbindungen in der Leber. Aber 85-93 % werden davon nie etwas bemerken. Nur 3-8 % haben deutliche Krankheitszeichen. Unterschiedliche Fallzahlen lassen sich durch verschiedene Untersuchungsmethoden erklären.

Man muss also als HHT-Betroffener in der Regel nicht befürchten, dass man überhaupt an einer (merklichen) Leberbeteiligung leiden wird.

Wer, welche Erkrankungen bekommen wird, lässt sich nicht diagnostizieren oder prognostizieren, zumal selbst ausgeprägte Fehlbildungen nicht zu großen Problematiken führen müssen.

Durch die Shunts können zwei generelle Auswirkungen auftreten:

1. Erhöhter Blutfluss zum Herzen
2. mangelnde Entgiftung

Je nach Lage der Shunts im Blutgefäßsystem der Leber sind verschiedene Störungen möglich und bestimmte Krankheitsbilder häufiger vorzufinden:

Bezeichnung	Verbindungstyp	Häufigere Auswirkungen
Arteriosystemische Shunts	Arterien -> Venen	Herzversagen durch Überlast, Gallenversagen
Arterioportale Shunts	Pfortader -> Arterien	Zirrhose, Scheinzirrhose, ähnelt oft Alkoholproblemen
Portosystemische Shunts	Pfortader -> Venen	Herzversagen, Beinödeme

Bezüglich der Leberbeteiligungen unterscheiden sich die beiden Genotypen der HHT deutlich. So ist unter HHT1 (Endoglin) die Zahl schwerer Leberbeteiligungen mit 0,5 % deutlich geringer, als bei HHT2 (ALK1) mit 9-12%.

Altersbezogen treten schwere Leberproblematiken (wenn überhaupt) meist nach dem 45 Lebensjahr auf, seltener zwischen 30 und 45.

Im Kindesalter sind keine Fälle schwerer Leberstörungen durch HHT bekannt (mit Ausnahme von 4 Kindern im Neugeborenenalter).

In der Schwangerschaft bilden sich gelegentlich schwere Leberschäden aus, gehen aber danach meist wieder zurück.

Die meisten Publikationen zur Leberbeteiligung unter Morbus Osler kommen aus Europa.
Gründe: in den USA sind Ultraschalluntersuchungen Aufgabe des Pflegepersonals, der Arzt schaut nur auf die Ergebnisse und in den USA haben Untersuchungsergebnisse erhebliche Auswirkungen auf Versicherungen.

Jeder HHT- Betroffene sollte mindestens einmal im Leben auf Lebershunts untersucht werden.
Die Leberdiagnose kann wegen der häufig zu findenden Shunts einen Verdacht auf HHT untermauern.

Einfachste Untersuchungsmethode ist eine Ultraschalluntersuchung.
Vorteil dieser Untersuchungsmethode ist die geringe (bzw. keine) Belastung. Allerdings hängen die Ergebnisse sehr stark vom Ausbildungsgrad des Untersuchers ab. Zudem kann eine Ultraschalluntersuchung nicht nachvollziehbar dokumentiert werden. Die Genauigkeit einer Ultraschalluntersuchung ist – auch bei sehr geübten Untersuchern - nicht sehr hoch.

Bei HHT-Patienten kommt es leicht zu falschen Verdachtsdiagnosen auf Lebererkrankungen (Zirrhose, Tumoren), weshalb dann weitere Untersuchungen empfohlen werden (Leberpunktion).
Leberpunktionen sind aber bei vorliegenden Shunts völlig falsch und gefährlich!

Lassen Sie deshalb niemanden in ihre Leber piecksen!

Etwas bessere Ergebnisse kann man mit Doppler-Ultraschall erreichen.

Erheblich genauere, gut dokumentierbare und nachvollziehbare Ergebnisse erreicht man mit einer Kernspintomographie. Die Qualität ist nur geringfügig geringer als die eines Computer-Tomogramms, aber weit weniger belastend.

Nachfragen: Kann eine Fettleber durch HHT entstehen?

Antwort: Nein. Fettlebern sind jedoch ein sehr Häufiges Problem, so dass davon auszugehen ist, dass auch viele HHT-Patienten davon betroffen sind.

Woher kommt die Scheinzirrhose?

Zirrhosen oder Scheinzirrhosen entstehen durch Gewebeumbau in der Leber. Dieser kann z.B. auch durch eine Minderversorgung der Leberzellen entstehen. Das kann zum einen dadurch geschehen, dass Zellen hinter einem Shunt nicht mehr ausreichend versorgt werden, oder dadurch, dass umliegende Zellen durch einen Shunt „kurz geschlossen“ werden.

Es kann unter HHT, wegen der beschriebenen Unterversorgung jedoch auch zu gutartigen Knötchen im Gewebe kommen. Diese müssen nicht unbedingt weiter untersucht werden.

Es besteht der Verdacht, dass es unter HHT auch bisweilen zu erhöhten Leberwerten kommen kann. Zur Klärung muss eine weltweite Studie erfolgen.

Zusammenfassung:

- Leberbeteiligung ist sehr häufig bei HHT
- aber selten behandlungsbedürftig
- Lebererkrankungen treten selten plötzlich auf (anders als bei Lunge, Gehirn)
- Behandlung der Symptome meist möglich
- Keine Vorbeugung möglich
- Leberuntersuchungen können eine HHT-Verdachtsdiagnose erhärten
- Das Wissen um eine mögliche Leberbeteiligung kann gefährliche Untersuchungen vermeiden

Nachfragen: Da ja aufgrund des Genotyps bestimmte Beteiligungen von Organen häufiger sind, kann man da anhand des Wissens um den Genotyp selektiv zum Arzt gehen?

Antwort: Nein. Bestimmte Organbeteiligungen sind je nach Genotyp zwar häufiger, das heißt aber nicht, dass sie beim anderen Typus ausgeschlossen sind.

Der Vorteil einer Gentyptisierung besteht also nicht wirklich im Wissen um den Genotyp, dem man angehört.
Er liegt vielmehr darin, dass bei einer zu erwartenden Vererbungsrate von 50% für die Hälfte der Kinder von Betroffenen die Krankheit ausgeschlossen werden kann und damit unnötige Untersuchungen entfallen können.

Frage: Können andere Organe als Leber, Lunge, Hirn oder Darm betroffen sein?

Antwort: Ja. Prinzipiell können Teleangiektasien oder Shunts in allen Organen entstehen und werden auch bisweilen beschrieben.

Solche Beteiligungen sind allerdings sehr selten und bleiben meist ohne (signifikante) Auswirkungen.
Einzelne Beschreibungen gibt es zu Wirbelsäule (Rückenmark), Bauspeicheldrüse und Herz.

Extremfall einer Leberbeteiligung im Kindesalter

In einem ergreifenden Bericht stellte Dr. Frische den Fall einer massiven Leberbeteiligung bei einem Säugling vor.

Dieser wurde im Alter von 3 Wochen in der Klinik der Uni Tübingen vorgestellt, nachdem dieser nach dem Stillen Blut gespuckt hatte und ein besonders schwarzer Stuhl auffiel.

Der Hb war erniedrigt.

Bei einer Spiegelung wurden Varizen (Krampfadern) in der Speiseröhre gefunden. Die anschließende Untersuchung der Leber zeigte dann einen erhöhten Pfortaderdruck infolge von Fisteln (AV-Shunts) in der Leber, sowie Arteriellen Blutfluß im Pfortadersystem.

Im Weiteren wurden anschließend zunächst eine MRT (Magnetresonanztomografie), dann doch ein CT gemacht.

Aufgrund der Diagnosen wurde zur weiteren noch besseren Darstellung der Problematik eine Angiografie (Darstellung der Blutgefäße) durchgeführt. Diese zeigte einen massiven Blutrückfluß aus der Leber zum Darm.

Der Säugling entwickelte auch ein großes Ödem und nahm in kurzer Zeit auf über 5900 g zu. Aus der Familiengeschichte ergab sich ein Oslerstammbaum.

Die Ärzte entschlossen sich in der Folge zu einer Embolisation (Coiling mit Spiralen) der Leber. Diese zeigte gute Erfolge, alle Störungen bildeten sich schnell zurück, weshalb der Säugling dann entlassen wurde.

Kurze Zeit später trat dann aber eine Sepsis ein (Blutvergiftung), die auf ein Darmversagen wegen Unterversorgung des Darms mit Blut zurückzuführen war. Es ergab sich in der Folge ein sehr dramatischer Krankheitsverlauf mit künstlicher Ernährung.

Eine Gentechnische Untersuchung ergab den Gentyp ALK1.

Zwei Monate vor den geplanten Nachuntersuchungen trat dann Fieber, schlechte Blutwerte und erneut eine Sepsis auf, die eine dramatische Verschlechterung des Gesundheitszustandes bedeuteten.

Eine genauere Untersuchung zeigte, dass sich der Pfortaderrückfluss wieder gebildet hatte.

Ein weiterer Versuch der Embolisation brachte keinen Erfolg. Es kam zu einer dramatischen Verschlechterung des Gesundheitszustandes mit Blutungen und Herversagen.

Als Konsequenz wurde dann eine Lebertransplantation eingeleitet, bei der dem Säugling 2 Stücke aus der Leber des Vaters implantiert wurden.

Trotz weiterer gesundheitlicher Probleme geht es dem Patienten inzwischen deutlich besser.

Dies wurde dadurch bewiesen, dass der Junge auf unserer Tagung anwesend war und einen recht munteren Eindruck machte.

Im Anschluss an den Vortrag entstand eine rege Diskussion unter den Ärzten, was im vorgestellten Fall möglicherweise hätte anders laufen können.

Mit zu den Problematiken zählte wohl, dass es kaum vergleichbare Fälle und Erfahrungen gibt und dass sowohl bei Untersuchungsmethoden als auch bei den Behandlungen erheblich improvisiert werden musste. So gibt es z.B. für derart kleine Kinder nicht alle nötigen Instrumente in richtiger Größe und Ausformung.

Erfahrungen aus Essen

Zur Darstellung der Erfahrungen des Klinikums wählte Dr. Tastakowski beispielhaft den Fall einer 61 jährigen Patientin mit Morbus Osler.

Bei dieser Patientin wurden in der Vergangenheit Shunts in der Lunge embolisiert. Akut waren Magen-/Darm-Blutungen mit hohem Blutverlust und entsprechendem Absinken des Hb (4,8) und der Eisenwerte.

Grundsätzlich gehören zur klinischen Untersuchung bei Morbus Osler Patienten im Klinikum Essen (neben den üblichen und fallspezifischen Untersuchungen) zwei Standarduntersuchungen:



Dr. Christian Frische
Abteilung II, Kinderkardiologie
Kinder- und Jugendmedizin
Universität Tübingen



Dr. med. Tastakowski
Klinik für innere Medizin
Alfried Krupp-Krankenhaus
Essen

1. Erfragen der psychischen Belastungen durch die Krankheit (kosmetische Probleme, Blutungen, Einschränkungen)
2. Kontrolle der körperlichen Belastungsfähigkeit (Laufband-Dauerbelastung)

Bei der genannten Patientin wurden zwar Bluttransfusionen gegeben, aber nicht auf Normalwerte, da sonst Probleme auftreten könnten (Blutverklumpung).

Eisen lässt sich nach Erfahrungen von Dr. Tastakowski auch gut weit überdosiert geben. Bedingung ist allerdings die langsame und richtige Verabreichung.

Unter Bevacizumab (Avastin) entwickelte die Patientin Bluthochdruck (eine oft beobachtete Nebenwirkung, die allerdings meist wieder zurückgeht). Die Beobachtungskurven zeigen nach der Gabe von Avastin eine schnelle Verbesserung (weniger Eisengabe und Transfusionen erforderlich). Nach Einiger Zeit jedoch dann wieder eine Verschlechterung, weshalb eine Umstellung auf Thalidomit (Contergan) durchgeführt wurde, was zu ebenfalls guten Werten führte.

Im Rahmen des Falles beschrieb Dr. Tastakowski auch zwei mögliche Untersuchungsmethoden des Dünndarms.

1. Doppelballon-Endoskopie
Hier wird ein Enteroskop eingeführt, welches in einem Überrohr verläuft und jeweils im 90°-Winkel die Darmwände zeigen kann (drehbar – somit kann eine ganze Strecke rundum angeschaut werden). Zur Abdichtung des Untersuchungsbereichs und zur Stabilisierung werden 2 Ballons eingesetzt, die aufgeblasen werden können. Die Untersuchung kann über Mund/Magen erfolgen (relativ einfach) oder anal (über den Darm). Letztere Methode ist schwieriger, weil erstens die selbe Vorbereitung wie bei einer Darmspiegelung nötig ist und der Übergang in den Dünndarm schwierig zu treffen ist. In beiden Richtungen kann jedoch nur ein Teil des Dünndarms erreicht und untersucht werden.
2. Kapselendoskopie
In dem Fall schluckt der Patient eine kleine Kapsel (27mm lang, 11mm dick), die eine Kamera und die nötigen Beleuchtungselemente (LED), sowie eine Batterie enthält. Auf ihrem Weg durch den Darm sendet die Kapsel laufend Bilder aus, die von einem externen Recorder aufgezeichnet werden. Die Batterie hält bis zu 8 Stunden. Die Auswertzeit der Bilder benötigt 1-2 Stunden.

Nachfrage: Eine Patientin nimmt seit geraumer Zeit Ferroduodenal 65. Der Hb steigt jedoch nicht, sondern sinkt.

Antwort: Möglicherweise liegt eine unbekanntete Blutungsquelle vor. Untersuchen lassen!

Bevacizumab zur Behandlung der Leberbeteiligung

Anhand von drei Fällen schilderte Dr. Chavan Erfahrungen mit der Gabe von Bevacizumab (Avastin).

Zwei der betroffenen Patientinnen waren anwesend und konnten auch selbst berichten.

1. Patientin

Keine Blutdruckprobleme, Medikament gut vertragen.

1-3 Monaten nach Behandlungsbeginn trat Kältegefühl auf.

Zudem wurde geringfügig Haarausfall beobachtet sowie Muskelschwäche und Sensibilitätsstörungen.

2. Patientin

Kurzfristig trat Bluthochdruck auf, sonst anfänglich kaum Nebenwirkungen.

Inzwischen aber Müdigkeit, Schwäche, Konzentrationsschwäche.

Nasenbluten fast völlig zum Stillstand gekommen.

3. Patientin

vergleichbar

Bevacizumab ist ein Medikament, das für Krebsbehandlungen entwickelt wurde. Aus dem Ansatz, dass das Medikament die Neubildung von Blutgefäßen bremsen oder verhindern kann (führt zum „aushungern“ des Tumors) wurde vermutet, dass es auch bei Morbus Osler helfen könnte. Bisherige Erfahrungen scheinen positiv.

Das Medikament ist jedoch nicht für Morbus Osler zugelassen. Jede Anwendung erfolgt somit im sogenannten Off-label-use (etwa: Verwendung außerhalb der vorgesehenen Anwendung), also einer Versuchsanwendung im Einzelfall.

Bei Morbus Osler Patienten wurden einige Nebenwirkungen beobachtet, die man auch aus der Anwendung bei Tumoren gesehen hätte (Bluthochdruck, meist kurzzeitig, Heiserkeit).

Die Anwendung ist jedoch nur bei besonderen Problematiken vertretbar (z.B. drohende Transplantation).

In einem beschriebenen Fall aus Australien konnte bei einer Patientin durch Bevacizumab eine drohende Lebertransplantation vermieden und die Patientin wieder von der Transplantationsliste gestrichen werden.



Prof. Dr. Ajay Chavan
Radiologie
Klinikum Oldenburg

Sie ist heute wieder voll arbeitsfähig und benötigt keine Medikamente mehr.

Praxis der Avastintherapie

Da es sich bei der Anwendung von Bevacizumab bei Morbus Osler um eine Versuchsanwendung handelt, ist stets ein besonders ausführliches Aufklärungsgespräch erforderlich.

Eine gute Planung ist das A und O.

Es ist immer empfehlenswert, zunächst einen Antrag an die Krankenkasse zu stellen, in dem vor allem auch die möglichen Alternativen (Transplantation, Embolisation) dargestellt werden.

In der Regel erfordert eine Behandlung 6 Zyklen, davon zumindest die ersten beiden stationär.

Pro Zyklus fallen Kosten für das Medikament in Höhe von ca. 1500,- € an.

Bei richtiger und frühzeitiger Einbindung zeigten sich die Krankenkassen bisher stets Kooperationsbereit und zahlungswillig.



Kerstin Büschen
Klinikum Oldenburg

Erfahrungen aus Bari (Italien) zum Bevacizumab bei Darm-, Nase- und Leberbeteiligung

Vortrag wurde von Prof. Sabbà in englischer Sprache gehalten. Unterstützt wurde er von seinem Kollegen Gennaro Lenato (Biologe). Die Folienpräsentation erfolgte in deutsch und englisch.

Dr. Geisthoff übersetzte die wichtigen Passagen ins deutsche.

Da es sich bei Morbus Osler um einen Gendefekt handelt, wäre natürlich eine Reparatur der defekten Gene - d.h. ein Austausch der defekten durch gesunde Gene, das richtige Mittel.

Aber – diese „Reparatur“ müsste in allen Zellen des Körpers erfolgen.

Alternative wäre eine vorbeugende Reparatur im Erbmateriale (Nachkommen).

Für beides sind in absehbarer Zeit keine Behandlungsmöglichkeiten in Aussicht.

Alternativ könnten aber die durch den Gendefekt gestörten Protein-Bildungen beeinflusst werden.

Nach heutigem Kenntnisstand entsteht unter HHT ein erhöhter Spiegel an VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor = ein körpereigenes Protein), was in der Kette der gengesteuerten Blutgefäßbildung zu einem fehlerhaften Wachsen von Blutgefäßen führt.

Die Idee ist, die VEGF-Bildung zu beeinflussen, bzw. die Folgen des erhöhten VEGF zu blockieren und so das Gefäßwachstum zu reduzieren.

Hier setzt Bevacizumab an, ähnliche Wirkungen haben Thalidomit (Contergan) und N-Acetyl-Cystein (ACC).

Es gibt mehrere Berichte über die Anwendung von Bevacizumab aus Australien und Deutschland. Insgesamt liegen 15 Fallberichte und 6 Studien vor.

Zwei Studien (eine in Frankreich, eine in Italien) betreffen die intravenöse, also systemische Gabe von Bevacizumab. Letztere ist die im folgenden von Prof. Sabbà vorgestellte Studie.

Ein Teil der Studien betrifft die direkte (lokale) Anwendung (Einspritzen unter die Haut oder Aufbringen per Nasenspray), unter anderem in Verbindung mit Lasertherapien.

Die französische Studie (Dupuis-Girod) hatte insbesondere zum Ziel, das Herzversagen infolge von AV-Shunts der Leber zu vermindern.

Hier konnten in 20 von 25 Patienten innerhalb von 6 Monaten positive Ergebnisse erzielt werden. Als Nebeneffekt wurde bei 22 der 25 Patienten das Nasenbluten deutlich geringer.

Die Studie von Prof. Sabbà und seiner Mannschaft betrifft die systemische (den ganzen Körper betreffende) Gabe von Bevacizumab (intravenös, also in die Adern gespritzt). Insgesamt beteiligt waren 8 Patienten, von denen 6 mit einer



Prof. Dr. Carlo Sabbà
Zentrum für seltene
Erkrankungen
Poliklinik Uni Bari, Italien

geringen Dosis von 1mg/kg und 2 mit einer höheren (5 mg/kg) behandelt wurden. Zum Vergleich, bei Tumorbehandlungen sind 15 mg/kg üblich.

Zielgruppe der Studie waren Patienten mit schweren Magen-/Darmblutungen und Nasenbluten und einem Hb unter 9 g/dl.

Untersuchungsziel: inwieweit können die Magen-/Darm-Blutungen und das Nasenbluten verbessert werden?

Im Ergebnis sollten die Häufigkeit der Blutungen, die Blutwerte und der Bluttransfusionsbedarf begutachtet werden.

Ergebnisse: in allen Fällen wurden die Blutungen deutlich reduziert. Blutwerte (Hb, Eisen, Ferritin) wurden erheblich verbessert. Bluttransfusionen konnten deutlich reduziert werden.

Deutlich sichtbarer Nebeneffekt: Bei einigen Patienten nahmen die Teleangiectasien im Gesicht drastisch ab, bzw. verschwanden.

Aber:

Nach Absetzen der Therapie nahmen die Beschwerden wieder zu und wurden zum Teil sogar stärker als zuvor.

Es besteht aber die Hoffnung, dass man mit einer Erhaltungsdosis dauerhafte Erfolge erzielen kann.

Das werden weitere Versuche und Studien zeigen und ggf. untermauern.

Im Anschluss:

Jahreshauptversammlung der Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

