

# Schwangerschaft und HHT (Morbus Osler): Was Sie wissen müssen

Von Marie E. Faughnan, MSC, Direktorin des Toronto HHT Programms, St. Michael's Hospital, University of Toronto, Canada

ELS M. de Gussem, MD, HHT Clinician, Respiriology Division, Grace Hospital, University of Manitoba, Canada

Deutsche Übersetzung: G.Gyarmati, Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Schwangerschaft, Wehen und Entbindung können für Schwangere mit Morbus Osler riskant sein, müssen es aber nicht. Die meisten Frauen mit Morbus Osler haben einen normalen Schwangerschaftsverlauf, sowie eine normale Entbindung mit keinem höheren Risiko für Komplikationen als die allgemeine Bevölkerung. Zwar werden Schwangerschaften bei vorliegendem Morbus Osler manchmal als „Hochrisiko-Schwangerschaft“ eingestuft, aber dies ist nicht notwendigerweise immer der Fall. .... manche Frauen mit Morbus Osler profitieren von einer „Hochrisiko“-Einstufung, während dies bei anderen nicht notwendig ist. **Der Schlüssel ist Information und die Beratung durch einen Morbus Osler Spezialisten**, so dass eine Schwangere die besten Entscheidungen für sich und ihr Baby treffen kann.

Wichtig ist, dass die Frauen und ihre behandelnden Ärzte gut informiert sind, so dass sie die bestmögliche Entscheidung für die richtige Vorsorge treffen können. Dies bedeutet, dass bekannt sein muss, bis zu welchem Grad die Mutter von Morbus Osler betroffen ist (ihr „Morbus Osler footprint“) und dann entsprechend zu handeln und nicht einfach anzunehmen, Morbus Osler stelle kein Problem dar, beziehungsweise im Gegenteil, allein wegen des Vorhandenseins eines Morbus Osler, von einer Hochrisiko-Schwangerschaft auszugehen. Mit „Morbus Osler footprint“ bezeichnen wir eine Darstellung der abnormen Blutgefäße eines Morbus Osler Patienten, und zwar von Teleangiectasien in der Nase bis hin zu AV-Malformationen in den Organen. Der Morbus Osler footprint ist personenbezogen, bei jeder Frau mit Morbus Osler anders und kann sich während ihres Lebens ändern. **Das Kennen des speziellen Morbus Osler footprints einer Frau trägt dazu bei, die Schwangeren Vorsorge und Betreuung zu steuern.** Wenn z.B. eine Frau nur Teleangiectasien in der Nase und keine abnormen Blutgefäße in ihren Organen hat, gibt es keinen Grund zur Annahme, dass die Schwangerschaft oder Entbindung ein hohes Risiko darstellt. Wenn, andererseits, Lungen AV-Malformationen vorliegen, müssen bestimmte Vorsichtsmaßnahmen getroffen werden, um das Risiko gering zu halten. In einigen Fällen ist das als Hochrisikoschwangerschaft einzustufen.

**Was bedeutet eigentlich der Begriff Hochrisiko-Schwangerschaft?** In erster Linie bedeutet dies nicht unbedingt, dass die Risiken außergewöhnlich hoch sind, sondern dass sie höher als in der Allgemeinbevölkerung sind. Eine Hochrisikoschwangerschaft besteht dann, wenn bestimmte Vorbedingungen dazu führen, dass die Mutter oder der sich entwickelnde Fötus, oder beide, einem erhöhten Risiko für Komplikationen während oder nach der Schwangerschaft oder der Geburt ausgesetzt sind. Zur Verminderung der Gefahr für Komplikationen, müssen diese Frauen engmaschiger überwacht werden und benötigen eine spezielle Vorsorge während Schwangerschaft und Entbindung. Dies kann für die Mutter und die Familie im Falle eines erhöhten Risikos sehr zur Beruhigung beitragen.

Wie bei seltenen Erkrankungen typisch, gibt es nur wenige veröffentlichte Studien über Schwangerschaft und Entbindung bei Morbus Osler. Daher gibt es für Ärzte keine klaren Richtlinien für die Behandlung von betroffenen Schwangeren. In den letzten Jahren wurden

jedoch einige Erfahrungsberichte veröffentlicht, die hier zur Beruhigung beitragen können und einige der Mythen und Bedenken über Risiken einer Schwangerschaft bei Morbus-Osler-Patientinnen entkräften.

### **Mythos #1 Bei Frauen mit HHT (Morbus-Osler) besteht das Risiko einer exzessiven Blutung (aus der Gebärmutter) während oder nach der Entbindung**

**Nein, es gibt keine Beweise dafür.** Es ist tatsächlich so, dass die Erfahrung zeigt, dass Frauen mit HHT (Morbus Osler) keine höhere Wahrscheinlichkeit aufweisen, während oder nach der Entbindung exzessiv zu bluten als Frauen aus der Allgemeinbevölkerung (vergl. Wain, Shovlin, Els).

Der Grund: Menschen mit HHT (Morbus Osler) leiden nicht an einer Gerinnungsstörung. Deshalb besteht bei ihnen auch keine größere Wahrscheinlichkeit, dass sie nach einer Verwundung, einer Verletzung oder einem Schnitt mehr bluten als andere. Menschen mit HHT (Morbus-Osler) bluten aus Körperteilen, in denen sie Gefäßanomalien aufweisen (AVMs und Teleangiektasien). In der Gebärmutter treten bei Morbus Osler typischerweise keine AVMs auf, so dass eine Blutung während der Entbindung nicht zu erwarten ist.

### **Mythos #2 Frauen mit HHT (Morbus Osler) dürfen keine PDA bekommen.**

**NEIN, dies ist nicht der Fall.** Tatsächlich entscheiden sich sogar die meisten Morbus-Osler Patientinnen für eine PDA oder lassen sich diese Möglichkeit zumindest offen. Es gibt keine Hinweise, dass hier ein erhöhtes Risiko für Komplikationen besteht.

**Warum gibt es Bedenken?** Viele Anästhesisten und andere Ärzte sind besorgt über die Risiken einer PDA bei Morbus-Osler Patientinnen. Ganz speziell haben sie Bedenken, beim Einsetzen der PDA Nadel im unteren Wirbelsäulenbereich eine AV Malformation im Rückenmark zu durchstechen. Diese Bedenken rühren daher, dass etwa 1 % der Morbus Osler Patienten AVMs im Rückenmark haben können. ABER: AVMs im Rückenmark befinden sich überwiegend viel weiter oben im Rückenmarkskanal und nicht dort, wo die PDA üblicherweise angesetzt wird. DARÜBERHINAUS sind Komplikationen bei Rückenmarks AVMs bei Erwachsenen äußerst selten (meist werden sie bereits in der Kindheit entdeckt). Tatsächlich wird ein Screening nach Rückenmark AVMs für Erwachsene mit HHT (Morbus Osler) nicht routinemäßig empfohlen (im Gegensatz zum Screening von Lungen- und Hirn AV-Malformationen), da sie bei Erwachsenen sehr selten auftreten. Und, LETZTENDLICH, wurde bisher noch kein Fall in der medizinischen Literatur beschrieben, in dem eine PDA eine Blutung im Rückenmark bei Morbus Osler Patienten verursacht hätte. Mit anderen Worten: sollte hier ein Risiko bestehen, so ist es derart gering, dass bisher niemand etwas derartiges dokumentiert hat bzw. das Risiko quantitativ bestimmt hat. Andererseits gibt es aber auch keine Studie, die ein solches Risiko gänzlich ausschließt. Aus all diesen Gründen bezeichnen wir es als ein „theoretisches“ Risiko.

Sollte eine Schwangere mit HHT (Morbus Osler) sich die Option auf eine PDA offenhalten wollen, sollte sie vor der Entbindung mit einem Anästhesisten Kontakt aufnehmen und alle Risiken, einschließlich des „theoretischen“ Risikos in Verbindung mit HHT (Morbus Osler)

besprechen. Viele Anästhesisten werden damit einverstanden sein, die PDA durchzuführen, wenn die Frau sich der Risiken bewusst ist.

**Mythos #3: Schwangere mit HHT (Morbus Osler) sollten sich zur Vermeidung von Blutungen und anderer in diesem Zusammenhang bestehender Komplikationen während der Wehen und der Entbindung einem Kaiserschnitt unterziehen.**

Es gibt keinerlei Belege, die für einen routinemäßig durchgeführten Kaiserschnitt sprechen würden. Es sind hauptsächlich drei problematische Punkte, weshalb einige Ärzte einen Kaiserschnitt für Morbus-Osler- Patientinnen empfehlen.

Erstens besteht die Sorge, dass Morbus-Osler-Patientinnen während oder nach der Entbindung bluten könnten. Dies wird bereits in Mythos #1 aufgegriffen.

Zweitens besteht die Sorge über eine erhöhte Wahrscheinlichkeit, dass eine AVM im Gehirn beim Pressen unter der Geburt reißen könnte. Es gibt weder dafür Beweise, noch dass ein Kaiserschnitt eine sicherere Alternative zu einer Spontangeburt bei Gehirn-AVMs darstellt. Dies muss jeweils individuell entschieden werden. Ein Screening nach Gehirn-AVMs kann im frühen ersten Drittel einer Schwangerschaft mit einem Nativ MRT durchgeführt werden. Ist das MRT negativ (d.h. keine Gehirn AVMs), sind diese Bedenken ausgeräumt (90 % aller Frauen mit HHT haben ein negatives Ergebnis). Sollte bei der Frau eine Gehirn AVM vorliegen, sollte dies ausführlich mit einem Spezialisten für Gehirn AVMs und einem Geburtshelfer besprochen werden und wahrscheinlich als Hochrisikoschwangerschaft und Entbindung eingestuft werden. Entweder kann die Geburt derart unterstützt werden, dass die Frau nicht so stark pressen muss oder man führt einen Kaiserschnitt durch, obwohl es keine Belege dafür gibt, dass dies sicherer ist. Diese Entscheidungen müssen von Fall zu Fall und unter Einbeziehungen aller beteiligten Spezialisten getroffen werden. Wenn eine Gehirn AVM diagnostiziert wird, wird normalerweise eine Behandlung zwei bis drei Monate nach der Geburt empfohlen. Aus diesem Grund, da eine Behandlung sowieso erst später erfolgen kann, entschließen sich einige Frauen dazu, das Gehirn MRT erst nach der Geburt durchführen zu lassen. Das ist nicht unvernünftig, kann aber dazu führen, dass die Frauen und ihre behandelten Ärzte sich unnötig über mögliche vorhandene Gehirn AVMs sorgen und die Schwangerschaft deshalb als Hochrisikoschwangerschaft einstufen, während ein MRT diese Ängste bei 90 % der Frauen ausräumen würde.

Die dritte Sorge ist, dass AVMs in der Lunge beim Pressen unter der Geburt mit höherer Wahrscheinlichkeit reißen oder bluten könnten. Dafür gibt es keine Beweise. Allerdings scheinen unbehandelte AVMs in der Lunge tatsächlich öfter während der Schwangerschaft zu reißen. Ein Screening und eine vorbeugende Behandlung von AVMs in der Lunge sollten, wenn möglich, vor Beginn einer Schwangerschaft erfolgen. Wenn das Lungenscreening negativ ausfällt, besteht hier kein Risiko mehr. Hat eine Frau AVMs in der Lunge, die erfolgreich behandelt wurden (und kurz vorher überprüft wurden), sind solche AVMs kein Risiko für die Schwangerschaft oder Entbindung und die Schwangerschaft muss auch nicht als Hochrisikoschwangerschaft eingestuft werden, obwohl einige Vorsichtsmaßnahmen\* getroffen werden sollten. Bei einer Frau mit unbehandelten AVMS in der Lunge kann eine Embolisation im zweiten oder dritten Schwangerschaftsdrittel in einem Morbus-Osler-Zentrum in Erwägung gezogen werden. Nach der Behandlung stellen AVMs in der Lunge kein

wesentliches Risiko für Schwangerschaft und Entbindung mehr da. Liegen unbehandelte AVMs in der Lunge vor, sollte die Schwangerschaft als Hochrisikoschwangerschaft eingestuft werden.

### **Zusammenfassung:**

Bei den meisten Morbus-Osler Patientinnen ist Nasenbluten das Hauptproblem, was zwar lästig ist, aber meist kein größeres Risiko während der Schwangerschaft. Manche Frauen mit HHT (Morbus-Osler) haben einen ausgeprägteren HHT „footprint“, mit AVMs im Gehirn oder Lunge, was ein größeres Risiko darstellen kann. Mit entsprechendem Screening, Behandlung und Überwachung können die meisten Frauen mit HHT (Morbus Osler) einen normalen Schwangerschaftslauf und eine normale Entbindung haben, mit keinem höheren Risiko als Frauen ohne HHT.

\*Alle Patienten mit AVMS in der Lunge (ob behandelt oder nicht) sollten entsprechende Vorsichtsmaßnahmen ergreifen, wie z.B. eine Antibiotikagabe vor allen Behandlungen, bei denen Bakterien ins Blut gelangen können, und einen Luftfilter (bubble trap) bei intravenösen Zugängen.

HHT zieht sich durch Familien.  
Das gilt auch für Heilungsmöglichkeiten.