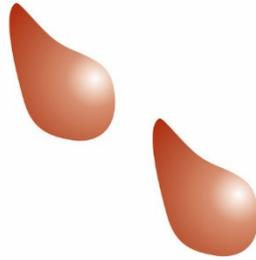


Nur mal etwas  
häufiger  
Nasenbluten?



Oder Zeichen  
einer ernsteren  
Erkrankung?

Überreicht durch die



## Was heißt Morbus Osler?

**Morbus** heißt Krankheit und **Osler** ist der Name eines der erstbeschreibenden Ärzte der nachfolgend näher erläuterten Krankheit.

Sie wird in verschiedenen Regionen Europas und der Welt unterschiedlich bezeichnet. U.a. gebräuchlich sind: Morbus Osler, Morbus Rendu-Osler-Weber, Osler-Rendu-Weber Syndrom oder HHT,

Letztere Bezeichnung steht für hereditäre, hämorrhagische Teleangiektasie und wird zunehmend verwendet.

## Die Krankheit im Überblick

Der Morbus Osler ist eine seltene, erbliche Erkrankung. Hierbei kommt es zu krankhaften Störungen bei der Bildung von Blutgefäßen. Unter anderem weiten sich kleinste betroffene Gefäße in Haut und Schleimhaut, diese Teleangiektasien sind als stecknadelkopf- bis reiskorn-große rote Flecken sichtbar.

Teleangiektasien können überall auftreten, finden sich jedoch besonders in Nase, Mund, Gesicht und den Schleimhäuten des Magen-Darm-Traktes. Sie sind sehr verletzlich, so dass es leicht zu Einrissen und somit zur Blutung kommen kann.

Es können jedoch auch bedeutend größere Gefäßerweiterungen entstehen und praktisch Kurzschlüsse im Blutfluss zwischen Arterien und Venen bilden. Solche sogenannten Shunts entstehen besonders in der Lunge, dem Gehirn und der Leber.

Die Veränderungen machen sich oft lange Zeit nicht bemerkbar, können jedoch z.B. durch Blutungen plötzlich sehr bedrohlich werden (s.u.). Weit häufiger ist jedoch die Wirkung des Kurzschlusses, weil dadurch umliegendes Gewebe minder durchblutet wird und somit das jeweilige Organ seine Aufgabe nicht vollständig erfüllen kann.

Die Erkrankung wird autosomal-dominant vererbt. Dies bedeutet, dass Eltern von denen ein Teil Betroffener ist, im Durchschnitt an die Hälfte seiner Kinder unabhängig vom Geschlecht die Genveränderung weiter vererbt.

Es sind jedoch auch Neumutationen bekannt, d.h. dass sich ein Gendefekt neu bildet, also nicht ererbt wird.

Die ersten Anzeichen der Erkrankung zeigen sich meist erst in der Pubertät oder im Erwachsenenalter.

Erstes Symptom ist bei den meisten Betroffenen gehäuftes Nasenbluten.

Möglicherweise gibt es auch Patienten, die genetisch Morbus-Osler-Patienten sind, die jedoch nie Anzeichen der Erkrankung zeigen.

Eine Diagnose wird überwiegend klinisch gestellt. Hilfreich hierfür sind die sogenannten Curacao-Kriterien, die vom medizinischen und wissenschaftlichen Beratungsgremium der amerikanischen Selbsthilfegruppe erarbeitet wurden und international anerkannt sind.

Siehe auch Homepage der Morbus Osler Selbsthilfe.

Genetische Untersuchungen können jedoch entscheidend dazu beitragen. Eine 100%ige Sicherheit lässt sich jedoch auch hiermit leider nicht immer erreichen.

Es gibt mindestens fünf Gene, die im veränderten Zustand (Mutation) zum Krankheitsbild des Morbus Osler führen können. Zwei dieser Gene sind am häufigsten betroffen und können bei Patienten und ihren Familienangehörigen untersucht werden (Endoglin auf Chromosom 9q und ALK-1 = activin receptor like kinase 1 auf 12 q). Bei einem dritten, ebenfalls bekannten Gen kommt es bei den Betroffenen nicht nur zum Morbus Osler, sondern auch zu Darmpolypen, welche bösartig entarten können (juvenile Polyposis; JPHT).

Morbus Osler Patienten erleiden bei häufigen spontan auftretenden Blutungen oder - wegen der Anfälligkeit Blutungen zu erleiden – deutliche Einschränkungen in der Lebensqualität, sogar Arbeitsunfähigkeit kann eintreten. Bei vielen Patienten kommt es zur Blutarmut (= Anämie), die auch oft Behandlungsbedürftig ist (Eisengabe, Bluttransfusion).

### **Nasenbluten**

90 % aller Menschen mit Morbus Osler leiden früher oder später an Nasenbluten.

Es beginnt meist in der Pubertät und kann sehr massive und langwierige Ausmaße annehmen.

Es gibt eine Vielzahl von Behandlungsmöglichkeiten; in erster Linie sind hier der Gebrauch von Nasensalbe, die Nasentamponade, die Laserlichtbehandlung der Gefäß-erweiterung und die sogenannte Dermoplastik zu nennen. Bei dieser Operation wird die erkrankte Nasenschleimhaut durch anderes Gewebe, z. B. Haut vom Oberschenkel, ersetzt. Diese und andere Behandlungsmöglichkeiten führen häufig zu einer Besserung des Nasenblutens. Eine sichere Heilung auf Dauer ist bis jetzt leider nur dadurch zu erkaufen, dass die Nase operativ verschlossen wird.

## Lungen

Ungefähr 5 – 30 % aller Morbus-Osler-Patienten haben große Gefäßweiterungen in den Lungen, sogenannte pulmonale arteriovenöse Malformationen (PAVM). Durch diese Gefäßkurzschlüsse können auch Gerinnsel und Bakterien die Lunge passieren und so zu Schlaganfällen und Hirneiterungen (= Abszessen) führen.

Bei ärztlichen Eingriffen, insbesondere bei Zahnbehandlungen, kann es zur Einschwemmung von Bakterien in das Blut kommen. Deshalb sollten alle Patienten, bei denen eine PAVM vorliegen könnte, vorher Antibiotika erhalten.

Selbstverständlich müssen Sie Ihren Zahn-/Arzt auf Ihre Erkrankung aufmerksam machen. Sie werden dann die gleichen Antibiotika erhalten, die bei Patienten mit Herzklappenfehlern gegeben werden.

Besonders während der Schwangerschaft können abnorme Gefäße in der Lunge deutlich an Größe zunehmen. Wenn der Kurzschluss zu groß wird, kann es zu Überlastungen des Kreislaufs kommen. Lungenblutungen treten eher selten auf, können jedoch lebensbedrohlich sein.

Bei Verdacht auf eine PAVM führen Ärzte geeignete Ultraschalluntersuchungen, spezielle Röntgenaufnahmen (Computertomographien gleich CT) oder Kernspintomographien des Brustkorbs durch.

Wenn erforderlich, lassen sich die erweiterten Gefäße durch das Einbringen von Metallspiralen oder kleinen Ballons verschließen. Man nennt dies Embolisation.

Sehr selten sind große Operationen mit Öffnung des Brustkorbs angezeigt.

Eine weitere Form der Lungenbeteiligung ist ein Lungenhochdruck. Dies ist selten, äußert sich meist in einer Einschränkung der Leistungsfähigkeit und kann gefährliche Ausmaße annehmen. Bei Verdacht wird als erste Untersuchung meist eine Echokardiographie durchgeführt.

## Gehirn

Wie oben erläutert können bei Lungengefäßweiterungen (PAVM) Gerinnsel und Bakterien die Lunge passieren und zu Schlaganfällen oder Hirnabszessen führen. Zusätzlich können auch cerebrale vaskuläre Malformationen (= CVM, cerebral bedeutet „zum Hirn gehörend“, vaskulär steht für Gefäß) auftreten. Auch bei den CVM können Blutungen auftreten, man muss jedoch nicht jede CVM behandeln.

Vielmehr sollte stets abgewogen werden, wie groß das Blutungsrisiko und im Vergleich dazu das Behandlungsrisiko ist. Manchmal kann man die Gefäßmissbildungen durch Einbringen von Material über einen Katheter verschließen (Embolisation), manchmal ist es jedoch günstiger, sie nach Öffnung der Schädeldecke operativ zu entfernen. Man schätzt die Häufigkeit der CVM auf 5 – 20 %. Es gibt keine weltweit einheitlichen Empfehlungen, eine Möglichkeit ist, dass bei allen Patienten nach dem 12. Lebensjahr eine spezielle Kernspintomographie des Kopfes durchgeführt wird.

Bei Verdachtsmomenten (z.B. Kopfschmerzen oder Lähmungen) kann dies jedoch bereits früher sinnvoll sein.

### **Magen-Darm-Trakt**

Besonders ab dem 40. Lebensjahr kann es zu Magen- und Darmblutungen kommen. Diese Blutungen können geringgradig, jedoch auch sehr heftig sein. Der Stuhl kann bei starken Blutungen teerähnlich dunkel aussehen und „faul“ riechen oder mit rotem Stuhl durchmengt sein, bei leichten Blutungen können diese Zeichen jedoch unbemerkt bleiben.

Manchmal bringt erst die Abklärung einer Blutarmut, die vom Patienten meist als allgemeine Schwäche und Müdigkeit verspürt wird, den Arzt auf die richtige Spur. Zur Abklärung wird dann häufig eine Magen-Darm-Spiegelung durchgeführt. Manchmal können Verödungen bei der Spiegelung zu einer Besserung führen, oft lassen sich die Blutungen jedoch nur durch Medikamente beherrschen. Die möglichen Nebenwirkungen der Medikamente sind dabei natürlich zu berücksichtigen.

### **Leber**

Auch in der Leber können Gefäßkurzschlüsse auftreten. Diese können zu einer Überlastung des Herzens führen, was von den Betroffenen häufig als Abgeschlagenheit und mangelnde körperliche Belastbarkeit ähnlich wie beider Blutarmut empfunden wird. Die medikamentöse Verbesserung der Herzfunktion wird häufig als erster Schritt der Behandlung versucht.

Es gibt eine Reihe eingreifender Behandlungen, hier sind insbesondere die Embolisation (s.o.), die Gabe eines sonst bei Krebspatienten eingesetzten Antikörpers (Bevacizumab) und die Lebertransplantation zu nennen.

Da die Nebenwirkungen gravierend sein können, ist hier ähnlich wie bei den CVM ein sorgfältiges Abwägen der Vor- und Nachteile erforderlich.

Verfasser: Prof. Dr. Urban Geithoff, G. Dobrzewski

## Die Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Gegründet wurde der Verein 1997 von Betroffenen aus dem gesamten Bundesgebiet. Viele davon hatten damals die Erfahrung gemacht, dass ihre seltene Krankheit auch unter Medizinern nur wenig bekannt war. Sowohl die Diagnose als auch eine adäquate Behandlung konnte oft nur unter großen Mühen erlangt werden.

Die Arbeit hat Früchte getragen. Dank unermüdlichem Einsatz der Vereinsgründer und zahlreichen engagierten Ärzten, die in der Selbsthilfe mitwirken, hat sich die Situation inzwischen erheblich verbessert.

Nach wie vor ist aber Aufklärung angesagt und die vielen Fragen können oft nur erfahrene Mitglieder der Selbsthilfe beantworten.

Wir sind Ansprechpartner für Betroffene und Ärzte.

Sie erreichen uns über die **Kontaktadresse** s. unten.

**Jahrestagung:** Einmal im Jahr organisieren wir ein bundesweites Treffen. Hier bietet sich die Möglichkeit zum persönlichen Gespräch untereinander und mit medizinischen Spezialisten, die dort auch Vorträge halten.

**Homepage:** Über „[www.morbus-osler.de](http://www.morbus-osler.de)“ können Sie Informationen abrufen.

**Vermittlung:** Wir vermitteln den Kontakt zwischen Ihnen und anderen Betroffenen und Ärzten.

**Regionale Treffen:** An mehreren Orten habe sich Regionalgruppen gebildet, die von Mitgliedern geleitet werden.

### Auf allen Kanälen

Andere Mitglieder engagieren sich in neuen Medien z.B. Facebook und WhatsApp und halten so Kontakt.

Es gibt ein Forum unter <http://forum.morbusosler.info> und jeden Montag ab 19.00 Uhr treffen sich Betroffene zum Erfahrungsaustausch in

<http://morbusoler.mainchat.de>

Und wir haben Kontakte zu europäischen und internationalen Selbsthilfe-Organisationen.

Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

1.Vorsitzender: Günter Dobrzewski

Kammerlanderstraße 3

89264 Weißenhorn

Mail: [Info@morbus-osler.de](mailto:Info@morbus-osler.de)

<http://WWW.Morbus-Olser.de>

Telefon: 0800 -723 60 44



MOF\_001/1805