

Liebe Apothekerin , lieber Apotheker,

wir möchten Sie mit diesem Schreiben gern über HHT alias Morbus Osler informieren.

Morbus Osler ist eine „**Seltene Erkrankung**“ und daher deutlich unterdiagnostiziert. Es ist aber aus verschiedensten Gründen wichtig, diese meist noch undiagnostizierten Patienten zu informieren.

Sie als Apotheker können dabei helfen, indem Sie an Kunden, die über wiederholtes oder auch stärkeres Nasenbluten klagen, unsere Broschüre aushändigen.

Hierum wollen wir Sie als Morbus Osler Selbsthilfe e.V. bitten.

Mit freundlichen Grüßen,

Günter Dobrzewski,

1. Vorsitzender

Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Was ist für Sie als Apotheker wichtig zu wissen?

Menschen mit HHT haben ein erhöhtes Blutungsrisiko. Daher sollten bei HHT-Patienten blutverdünnende Medikamente, auch freiverkäufliche Produkte, einige Schmerzmittel, blutverdünnende Medikamente (z.B. Aspirin, oder Produkte, die Warfarin enthalten, wie z.B. auch Geranienwurzelextrakt), nur nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt eingesetzt werden.

Patienten, die über häufiges (starkes) Nasenbluten klagen, bitten wir auf die Möglichkeit aufmerksam zu machen, dass es sich um HHT handeln könnte. Hier kann ein HNO meist die Diagnose anhand der Nasenschleimhäute stellen.

Beratung / Therapiebedarf

HHT-Patienten haben oft einen erhöhten Eisenbedarf, benötigen daher häufig orale oder intravenöse Eisenprodukte, hochwertige bioabsorbierbare- oder pneumatische Niederdruck-Nasentamponaden, sowie große Mengen an Nasensalben. Zur systemischen wie auch topischen Behandlung ist Tranexamsäure zur Gerinnungssteigerung bei HHT zugelassen.

In sehr schweren Fällen, in denen es um die Frage einer Organtransplantation (Leber, Lunge, Herz) gehen kann, werden z.T. teure Medikamente als letzter Versuch vor einer Transplantation off-Label eingesetzt; Beispiele: Bevacizumab, Thalidomid, Tacrolimus.

HHT-Patienten sollten sich an einem Fachzentrum vorstellen. Eine Liste von Fachzentren hält die Morbus Osler Selbsthilfe e.V. bereit. (Tel. 0800-7236044 oder www.morbus-osler.de).

Selbsthilfe:

Als überregionaler Selbsthilfe Verein helfen wir HHT-Patienten bei ihrem Weg durch die Diagnostik, können eine Liste von Behandlungszentren im In- und Ausland bereitstellen und mit Erfahrung und Empathie helfen. Auf Informationsveranstaltungen werden Patienten geschult und die Selbsttamponade durch Ärzte vermittelt. Auf unserer Website www.morbus-osler.de, telefonisch und in regelmäßigen Chats, auf YouTube und auf der jährlichen Tagung bieten wir weitere Infos.

Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Kammerlanderstraße 3

89264 Weißenhorn

Telefon kostenfrei: 0800 -723 60 44,

Web: <http://morbus-osler.de>

Nachfolgend einige Hintergrundinformationen zu Morbus Osler, alias HHT.

HHT ist eine erbliche fortschreitende Gefäßerkrankung, bei der sich neue Gefäße bilden, welche Shunts zwischen Arterien und Venen bilden, sogenannte Arteriovenöse Malformationen (AVMs), bei kleinen AVMs auf Haut und Schleimhäuten spricht man auch von Teleangiectasien.

Mit einem Vorkommen von 1:5000 ist HHT per Definition eine Seltene Erkrankung (Orphan Disease). HHT wird klinisch über die vier sogenannten Curaçao-Kriterien diagnostiziert:

Diagnostik; die vier Curaçao-Kriterien

1. **Häufiges Nasenbluten**
2. **Teleangiektasien** (meist auf der Haut im Gesicht, an den Fingern, im Mundraum zu finden).
3. **Organbeteiligung** (HHT kann sich in allen Organen manifestieren und dort AVMs bilden)
4. **Familiäre Häufung**; mindestens ein weiterer Verwandter hat Nasenbluten oder HHT Diagnose.

Sind drei der vier Kriterien erfüllt, gilt die Diagnose HHT mit ca. 97%er Wahrscheinlichkeit gestellt.

Sind zwei Kriterien erfüllt ist HHT möglich und sollte weiter diagnostisch untersucht werden.

Bei nur einem Kriterium ist HHT eher unwahrscheinlich.

Organbeteiligungen

Nase: Mit zunehmendem Alter werden ca. 97% aller HHT-Patienten Nasenbluten als Leitsymptom haben. Bei erneut auftretendem oder unstillbarem Nasenbluten kann eine HNO-ärztliche Vorstellung notwendig sein. Patienten mit Morbus Osler benötigen oftmals auch spezielle Tamponaden (z.B. pneumatische Niederdrucktamponaden) wenn sie in deren Anwendung als diagnostizierte Patienten bereits eingewiesen wurden. Durch die dünnen Nasenschleimhäute und die ständige Reizung durch den Luftzug, mechanisch und thermisch, findet bei HHT ständig ein Sprießen von Gefäßen in der Nasen statt. Diese Gefäße sind dünnwandiger als typische Gefäße und neigen deshalb zum Bluten. Eine empfohlene Intervention seitens des HNO ist das Lasern mittels Nd-YAK-Laser oder farblich ähnlichen Lasern, sowie Diodenlasern. Von regelmäßiger Elektrokoagulation, auch „Kautern“ genannt, ist möglichst Abstand zu nehmen. Das A und O ist die Nasenpflege mit verschiedensten Befeuchtungssprays und Nasensalben, oft vom Apotheker gemischt. Praxiserprobte Rezepte sind über die Selbsthilfe erhältlich! www.morbus-osler.de

Haut: Auf der Haut von HHT-Patienten bilden sich sog. Teleangiektasien, das sind kleine und größere rote Punkte aus Blutgefäßen, typisch 1-2mm groß, aber auch größer. Bevorzugt findet man Teleangiektasien an Fingern, Lippen, im Mundraum und im Gesicht.

Test (Unterscheidung zwischen Teleangiektasien und ähnlich aussehenden Hautphänomenen): Wenn man mit einer Glasspatel auf die Stelle drückt, presst man das Blut heraus und die Teleangiektasie verschwindet weitgehend. Bilder zu Teleangiektasien finden Sie auf www.morbus-osler.de

Leber: Hier können sich auf viele Weise Manifestationen äußern und symptomatisch oder symptomfrei verlaufen. Die Leber ist bei ca. 30-60% der Patienten (je nach Gen) betroffen und dort können sich besonders große AVMs bilden, oder sehr viele. Diese können viel Blut am Kreislauf und an der Leber vorbeileiten, sodass entweder die Leber ihre Funktion nicht wahrnehmen kann oder das Herz wegen des erhöhten Pumpbedarf Symptome der Insuffizienz zeigen kann. Das kann so schwer sein, dass eine Lebertransplantation erforderlich wird.

Lunge: In der Lunge können sich ebenfalls AVMs bilden, welche das Herz belasten und vor allem aber Bakterien und Blutgerinnsel an der Filterfunktion der Lunge vorbei lassen könnten. Das kann zu Thrombosen, Schlaganfall (auch in jungen Jahren!) und zu Hirnabszessen führen. Außerdem kann die Lunge selbst geschädigt werden und es kann zu Blutungen in der Lunge mit Bluthusten (sog. Hämoptyse) kommen.

Magen-/Darmtrakt: Teleangiektasien treten bei vielen Patienten mit zunehmendem Lebensalter verstärkt in Magen oder Darm auf. Diese können zu schwerem Blutverlust führen und genau wie das Nasenbluten somit zu starkem Eisenmangel führen. Teleangiektasien können gut mit Argon-Plasma-Beamern endoskopisch koaguliert werden. Sofern die betroffenen Bereiche des Darms erreichbar sind.

Gehirn: Auch im Gehirn kommen AVMs vor, welche ein Blutungsrisiko darstellen können, oder mechanisch auf Hirnareale drücken. Die Gefahr von Hirnabszessen und Schlaganfällen wurde bereits erwähnt.