

Morbus Osler Selbsthilfe e.V.



*Jahrestagung
18.-20. Juni 2021*

Berlin Müggelsee

Ein Kurzbericht

Impressum

Herausgeber: Morbus Osler Selbsthilfe e.V.
Kammerlanderstraße 3
89264 Weißenhorn

Mail: info@morbus-osler.de
Internet: www.morbus-osler.de

© Alle Rechte: Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Redaktion: Günter Dobrzewski

Text Günter Dobrzewski
Simone Kesten

Fotos Simone Kesten, Günter Dobrzewski
oder Leihgaben der Bildinhaber

Stand: 08/2021

Die Morbus Osler Selbsthilfe ist ein eingetragener Verein.

Vereinssitz ist Niederkrüchten
Vereinsregister Nummer: VR 3626
beim Amtsgericht Mönchengladbach



Vorwort

Es ist schon seit Bestehen der bundesweiten Morbus Osler Selbsthilfe e.V. Tradition, die jährliche Mitgliederversammlung in einen Rahmen mit einer Informationsveranstaltung einzubinden. So soll auch für Nichtmitglieder die Teilnahme interessant sein.

Erstmals 2020 musste diese Jahrestagung aber aus aktuellem Anlass entfallen. Die COVID-19 Pandemie ließ Treffen von Menschen nicht zu. Die vorgeschriebene Mitgliederversammlung wurde online abgehalten.

Aber: Selbsthilfe – also das gemeinsame und gegenseitige Helfen in der Bewältigung der Krankheit – lässt sich online zwar unterstützen, das menschliche Miteinander erfordert jedoch persönliches Treffen und Erleben, sowie Gespräche im vertrauten Kreis.

Wir vom Vorstand fassten deshalb den Mut die Planungen für eine Tagung 2021 trotz aller Unsicherheiten voranzutreiben.

Den ursprünglichen Termin im Frühjahr konnten wir mit dem Hotel an den Sommeranfang verlegen, so dass die Hoffnung blieb, bis dahin die Pandemie weitestgehend im Griff zu haben und durch Impfungen die besonders gefährdeten Gruppen ausreichend schützen zu können.

Und es ist gelungen!

Nicht nur, dass die Impfraten im Juni schon erfreulich hoch waren, auch rückläufige Neuansteckungen, Erkrankungen und daraus folgende Lockerungen in den Maßnahmen zur Pandemiebekämpfung ließen zu, die Tagung durchzuführen.

Dass auch das Wetter weitestgehend mitspielte, war ein zusätzlicher Gewinn.

Aber - trotz der zuvor gestarteten Umfrage, die auf große Beteiligung schließen ließ - hat die Zahl der Teilnehmer nicht ganz den Erwartungen und Vorplanungen entsprochen.

Viele waren verunsichert oder trauten dem Frieden noch nicht. Und so manche, die vorher noch mutig bekundeten, dass sie bei geringeren Inzidenzen auch gerne wieder reisen wollten, sahen nun eine neue Hürde in fehlender oder unvollständiger Impfung.

Es gab aber leider auch wieder Willige, bei denen sich der Gesundheitszustand so verschlechterte, dass Reisen nicht möglich war.

Für alle aber, die kamen, war das Wiedersehen und das Miteinander Anlass zu großer Freude. Da nahm man selbst organisatorische Pannen und so manche Unzulänglichkeiten in Kauf.

Denn – auch das Hotel begann mit uns eine neue Saison nach monatelanger Schließung.

Eine besondere Erfahrung waren die vielen Kinder, die unserer Tagung kamen. Aber auch sonst war das Publikum vom Alter her sehr gemischt, oder anders gesagt eher jünger als bei bisherigen Tagungen. Zu den besonderen Highlights gehörte auch die gemeinsame Ausflugsfahrt über den Müggelsee auf und die Müggelspree auf einem Rundfahrdampfer.

Daneben gab es wieder ein sehr interessantes Vortragsprogramm, wobei ein Teil der Vorträge online eingespielt oder Fachkräfte virtuell beteiligt wurden.

An dieser Stelle danken wir allen Vortragenden für Ihre kompetenten und engagiert vorgetragenen Beiträge.

Besonderen Dank ebenfalls an alle Helfer und sonstigen Mitwirkenden.

Auch vielen Dank an Familie Fischer, die uns gerne unterstützt hätte, aber leider aufgrund einer Auto-panne Ihre Anreise abbrechen musste. Wir haben sie schmerzlich vermisst.

Die Jahrestagung 2021 macht uns Mut nun für 2022 wieder zu planen.

Auch wenn sicher COVID-19 weiterhin ein Begleiter bleiben wird, hoffen wir doch, dass die geplante Tagung vom 29.4.2022 bis 1.5.2022 in Bad Friedrichsroda - Finsterbergen, im Hotel Rennsteigblick, zum nächsten Höhepunkt in unserem Vereinsleben wird.

Auf den nachfolgenden Seiten geben wir einen kleinen Überblick über die Tagung und die fachlichen Informationen, die wir in Berlin erfahren durften.

Günter Dobrzewski

1. Vorsitzender

Anmerkung des Verfassers (Günter Dobrzewski)

Trotz des reduzierten Vortragsteils war die Jahrestagung 2021 wieder voll von Informationen. In einigen Vorträgen ging es um bereits gehörtes, es kamen aber auch viele neue Informationen dazu.

Das alles mitzuhören, zu verarbeiten und zu verstehen ist – zumal für Laien – zum Teil schon eine deutliche Herausforderung. Vor allem dann, wenn man neben dem Zuhören auch noch in organisatorische Aufgaben eingespannt ist.

Die nachfolgende Zusammenfassung habe ich aufgrund meines Zuhörens und meines Verständnisses erstellt. Sie stellen den Versuch dar, möglichst umfassend und verständlich wieder zu geben, was von den Vortragenden berichtet wurde.

Bitte bedenken Sie beim Lesen stets, dass der Verfasser kein Mediziner ist, was bisweilen verantwortlich sein mag, dass medizinische Besonderheiten und Erkenntnisse unvollständig berichtet sind oder in Nuancen nicht ganz korrekt wiedergegeben werden.

Im Übrigen habe ich die Teile aus den Vorträgen weggelassen, die sich wiederholten oder bereits in der Beschreibung des Morbus Osler in unseren Informationsschriften veröffentlicht sind.

Die Jahrestagung 2021 in Berlin-Müggelsee

18.06.2021 14.00 Uhr

CheckIn. Beziehen der Zimmer.

Zum Teil wurden allerdings Zimmer erst gegen Abend fertig. Grund war, dass überraschend eine Service-Firma des Hotels ausfiel und erst neues Personal geordert werden musste. Trotzdem wurde unsere Veranstaltung pünktlich gestartet.

Begrüßung

Vortragender: Günter Dobrzewski,
Selbst Betroffener. Seit 2002 im Verein, seit 2003 Leiter der Regionalgruppe Süd1.
Seit 2013 im Vorstand und seit 2018 1. Vorsitzender der Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Wieder da!

Ein gutes Motto für die Tagung.

Wieder da - heißt: nach der leider wegen der COVID-19 abgesagten Jahrestagung 2020 und einem Jahr mit immer weniger werdender Treffen und Veranstaltungen. Uns allen war es ein dringendes Bedürfnis, wieder zu einem Treffen zusammen zu kommen.

In der Tat gab es auch viele Wünsche die Jahrestagung nur virtuell oder hybrid abzuhalten.

Diverse eigene Versuche zur Durchführung von Online-Veranstaltungen und Beispiele aus anderen Gruppen haben aber gezeigt, dass solche nur einen dürftigen Ersatz für die persönliche Begegnung bieten.

Und in einer Online- oder hybriden Veranstaltung ließe sich Vertraulichkeit des Wortes nicht herstellen. Das aber ist Grundlage jeder Selbsthilfe.

COVID-19, bzw. die Restriktionen zur Pandemiebekämpfung konnten zum Glück vor der Tagung immer weiter zurückgenommen werden.

Erst sehr kurzfristig vor Beginn war aber klar, dass es tatsächlich möglich wird, in Präsenz zu tagen.

Zum Glück konnten auch Referenten gefunden werden, die vor Ort sein konnten. Daneben wurden Referenten auch online zugeschaltet.

Und wieder da! Schon einmal - nämlich 2016 - gab es eine Tagung der Morbus Osler Selbsthilfe e.V. im Hotel Müggelsee.
Die Tagung damals war ganz wesentlich von der Verabschiedung des langjährigen Vorsitzenden Klaus Hanselmann aus seinem Amt geprägt.
So war denn auch zu Beginn eine kurze Rückbesinnung mit einigen Bildern aus der Tagung 2016 Thema.
Klaus Hanselmann konnte leider aus gesundheitlichen Gründen nicht selbst teilnehmen, ließ aber seine Grüße ausrichten.

Und ganz wichtig!

Die nötigen Schutzmaßnahmen zur Pandemievorsorge.

Schon zu Beginn war die Kontrolle auf schon erfolgte Impfungen, Genesungen oder eines negativen Schnelltests erforderlich.

Zudem wurde das Prozedere für die erforderlichen Folge-Schnelltests und das Hygienekonzept für die Tagung vorgestellt.

Die Jahre 2020 und 2021 brachten viele telefonische Anfragen mit sich, die sich speziell auf COVID-19 im Zusammenhang mit Morbus Osler bezogen.

Viele Betroffene waren besorgt, dass Morbus Osler das Risiko an COVID-19 zu erkranken erhöhen könnte. Mit jeder Änderung in den Vorgaben zur Pandemiebekämpfung häuften sich dann jeweils auch Fragen zum Tragen von Masken und später zu Impfungen.

Diese Thematik wurde deshalb ganz an den Anfang der Vortragsreihe gestellt.

Im Anschluss an die Begrüßung übernahm Dr. Geisthoff als organisatorischer Leiter der Fachvorträge die Führung durch das Programm.



Auftaktvortrag „Morbus Osler und COVID-19“

Da sich viele Anfragen im vergangenen Jahr auf Zusammenhänge, mögliche Gefahren und ggf. zusätzliche Risiken in Verbindung zu Morbus-Osler und COVID-19 bezogen, war es wichtig, hier einige Informationen zu sammeln und darzustellen.

Diese Themen wurden an den Anfang der Tagung gestellt, um im weiteren Verlauf Gelegenheit zu geben nachzufragen.

Naturgemäß sind wegen der noch jungen und laufenden Pandemie und der Seltenheit des Morbus Osler nur wenige Studien verfügbar.

Dr. Geisthoff blieb natürlich aber stets auch während der Pandemie am Ball und nutzte alle Gelegenheiten um ggf. Zusammenhänge und Besonderheiten frühzeitig zu erkennen.

In einer kurzen Einleitung ging Dr. Geisthoff auf die Erkrankung Morbus Osler (HHT) ein und erläuterte Ursachen, Zusammenhänge und Auswirkungen anhand der Begrifflichkeit hereditäre (blutende), hämorrhagische (erbliche) Teleangiectasie (Aufweitung, Verletzlichkeit der feinsten Blutgefäßverzweigungen).

Dann erläuterte er, anhand von Bildern, dass gerade die Nase Ort besonders verletzlicher Teleangiectasien ist, was ggf. zu besonderer Vorsicht bei Abstrichen für COVID-19 Tests Anlass sein sollte. Zahlen:

Durchgeführte Abstriche aus den unteren Atemwegen bringen zu 93-100%, im Nasenrachenraum (also ganz hinten in der Nase abgenommen) zu 63-73% und im Mundrachen (also ganz tief in der Mundhöhle, am Eingang des Nasenraums) zu 32-60% gesicherte Ergebnisse.

D.h. die Abnahme eines Abstrichs weit hinten im Nasenrachenraum bringt eindeutig die sichersten Ergebnisse (Abstriche in den unteren Atemwegen sind nur in der Klinik durchführbar).

Trotzdem sollte man - bei erhöhter (Nasen-)Blutungsneigung - bei Morbus-Osler- Betroffenen eher den Mundrachen-Abstrich vorziehen.

Ein amerikanisches medizinisches Journal gibt hierzu Hinweise, wie dies auch mit handelsüblichen Schnelltestutensilien möglich ist. Nämlich indem man das Ende des Abstrich-Stäbchens etwa 3 cm abwinkelt und so durch den Mund in den Nasen-Rachenraum gelangen kann.

Anmerkung:

Dies funktioniert nur, wenn die Teststäbchen aus weichem Kunststoff oder gerolltem Papier oder gepresster Watte bestehen.

Die für die Tagung beschafften Schnelltests enthielten Teststäbchen mit einem Schaft aus Hartplastik, das beim Versuch das Ende abzuwinkeln brach.

Trotz der noch jungen Pandemie konnte der Vortragende unter den international verfügbaren Publikationen zwei finden, die sich mit Besonderheiten von COVID-19 in Bezug auf Morbus Osler beschäftigten.

Eine spanische Studie zeigt bei einer Untersuchung, dass von 138 Patienten mit HHT 25 eine COVID-19-Erkrankung durch machten.

Die meisten davon verliefen mit geringen Symptomen, nur 3 mussten stationär behandelt werden. Keiner der Betroffenen musste auf eine Intensivstation oder beatmet werden.

Dies bestärkt vorsichtig Vermutungen, dass HHT-Betroffene einen Vorteil gegenüber der Allgemeinbevölkerung haben.

Möglicherweise lassen sich die beobachteten, vergleichsweise milden COVID-19-Verläufe bei HHT-Betroffenen durch die geringere Konzentration an entzündlichen Zytokinen (wachstumssteuernde Proteine), die bei Morbus Osler zu beobachten ist, erläutern.

Eine weitere Studie aus Italien beschäftigte sich mit der Thematik der psychischen Auswirkungen der Pandemie.

Mit dem Fazit:

Ein bei seltenen Erkrankungen wie der HHT sowieso vorhandenes Gefühl der Einsamkeit wird durch die COVID-19-Pandemie verstärkt und beeinträchtigt die Funktionen des privaten Lebens, sozialen Lebens und der Arbeitsfähigkeit.

Anmerkung:

Dies deckt sich mit den Erfahrungen der Verantwortlichen in der Morbus Osler Selbsthilfe e.V. und ist Grund dafür, die Kontakte zu Betroffenen zu erhalten und möglichst zügig auch wieder durch persönliche Begegnungen die Isolation zu durchbrechen.

Und es ist ein wesentlicher Grund, warum trotz erheblicher Sorge und zusätzlichem Aufwand, die Jahrestagung als Präsenzveranstaltung durchgeführt wurde.

Expertenrunde COVID-19 und Morbus Osler Moderation: Prof. Dr. Geisthoff

Im Anschluss an den Einführungsvortrag gab es Gelegenheit, gehörtes durch Fragen und Antworten zu vertiefen.

Hierzu konnte Dr. Geisthoff zudem drei Kollegen aus der Uni Marburg gewinnen, die aus eigener

Tätigkeit besondere Erfahrungen und Kenntnisse zu SARS-COV-2 bzw. COVID-19 haben und bereit waren, sich per Onlineverbindung in den Saal zuschalten zu lassen.

Mit Dr. Markus Eickmann und Dr. Clemens Lier, zwei Virologen, waren zwei Wissenschaftler an Bord, die sich mit den mikrobiologischen Zusammenhängen bestens auskennen und sich mit SARS-COV2 und seiner Wirkung im Menschen intensiv beschäftigt haben, sowie mit Dr. Christian Bauer der als Oberarzt in der Abteilung für innere Medizin viele COVID-19 Patienten betreut hat, war das Team hervorragend bestückt.

Ganz einfach war dieses Unterfangen nicht!

Es zeigte sich, dass es durchaus eine technische Herausforderung ist, solche Schaltungen mit guter Qualität zu bewerkstelligen. Dabei waren vor allem Rückkopplungen zwischen Saal-Lautsprecher und Mikrofonen ein Problem.

Mit einigen Tricks gelang es das Problem zu meistern und eine rege Diskussion in Gang zu bringen.

Viele Fragen konnten dabei gestellt und beantwortet werden.

Versuch einer Zusammenfassung:

Fragenkomplex - sind Morbus Osler Betroffene für COVID-19 besonders anfällig, bzw. bei einer Infektion besonders schwer betroffen?

Antworten:

Es sind weder besondere Auffälligkeiten beobachtet worden, noch ließe sich aus virologischer Sicht eine besondere Anfälligkeit im Zusammenhang mit Morbus Osler ableiten.

Vorliegende Studien (z.B. aus Spanien) zeigen zwar eine höhere Erkrankungsrate, als der Durchschnitt der (deutschen) Bevölkerung, dies kann aber daher rühren, dass die Studie vermehrt nur solche Betroffenen einbezog, die ohnehin unter spezieller medizinischer oder Selbstbeobachtung stehen. Signifikant ist aber, dass im beobachteten Kollektiv der an COVID-19 erkrankten HHT-Betroffenen keine schweren Erkrankungen (intensiv-medizinische Behandlung) zu finden waren.

Dies erhärtet die Vermutung (s. Vortrag), dass die verringerte Menge an Wachstumsproteinen unter Morbus Osler einen Vorteil in Bezug auf die Ausprägung einer Erkrankung an COVID-19 bringt.

Fragenkomplex – sind für Morbus Osler Betroffene Impfungen besonders riskant. Sind bestimmte Impfstoffe mehr/weniger empfehlenswert?

Antworten:

Weder Erfahrungen noch zellbiologische Betrachtungen lassen vermuten, dass es Besonderheiten gibt, die für abweichende Empfehlungen zur Impfung oder für/gegen spezielle Impfstoffe gegenüber der Normalbevölkerung sprechen.

Die möglichen schweren Folgen einer Ansteckung sprechen in jedem Fall dafür, eine Impfung als Schutz vorzuziehen.

Fragenkomplex – psychische Auswirkungen der Pandemie.

Antworten:

Seltene Krankheiten wie der Morbus Osler, bzw. die daraus resultierenden Einschränkungen bedeuten für Betroffene oft eine laufende Einschränkung im Alltag, sowie ein vermehrter Rückzug aus dem öffentlichen Leben.

Die Pandemie verstärkt diese Tendenz.

Eine Impfung kann neben der Schutzwirkung gegen die Erkrankung auch hier eine Verbesserung bringen, weil wieder mehr Aktionsfreiheit gewonnen wird.

Auch nach der Runde wurde beim (späten) Kaffee noch reichlich diskutiert.

Anschließend mußten viele zunächst ihre Zimmer zu beziehen und sich für den Abend fit zu machen.

Nach dem Abendessen ging es für die Mitglieder zur Mitgliederversammlung.

Samstag, 19.06.2021

Organisatorisches

Entsprechend der Pandemie-Vorsorge-Regeln waren für alle nicht vollständig geimpften oder von COVID-19 Genesenen Schnelltests erforderlich.

Diese wurden als Selbsttests unter Aufsicht durchgeführt. D.h. die Betroffenen führten die Tests nach Anweisung selbst aus, wobei die anwesenden Ärzte die ordnungsgemäße Durchführung beobachteten und die Auswertung der Tests durch die Organisatoren kontrolliert wurde.

Dr. Geisthoff zeigte dabei auch, wie handelsübliche Tests für Nasenabstriche ggf. im Mund-Rachenraum genutzt werden können.

Randnotiz: Bei der Aktion gab es keine Probleme durch Nasenbluten.

Vortrag Morbus Osler - Übersicht und neue internationale Leitlinien (Cure HHT)

Vortrag: Prof. Dr. med Urban Geisthoff

In seinem Vortrag gab Dr. Geisthoff als Auffrischung für alle und Grundinformation für Neulinge einen Überblick über die Ursachen, Symptome und Wirkungen des Morbus Osler.

Zwangsläufig sind die meisten dieser Beschreibungen identisch zu denen, wie sie in unseren Schriften nachzulesen sind.

Besonderes Augenmerk legte Dr. Geisthoff im Vortrag auf neue Erkenntnisse und Behandlungsmethoden und vor allem auf die von ihm mitgestalteten Leitlinien zur Behandlung der HHT, wie sie von einem internationalen Ärzteteam unter Regie der Cure HHT (USA) erarbeitet und veröffentlicht wurden.

Der nachfolgende Bericht bezieht sich nur auf Neuerungen, sowie zusätzliche oder abweichende Informationen und die Zusammenhänge mit der neuen internationalen Leitlinie.

Wie sich bestätigt hat, gibt es mehrere Wege zur Entstehung von Malformationen (fehlerhafter oder nicht regulärer Bildung von Blutgefäßen).

So kann deren Anlage bereits in der Entstehung des Menschen (also von Geburt an) angelegt sein, beim normalen Wachstums-/Alterungsprozess entstehen oder durch äußere Einflüsse (Traumen) hervorgerufen werden.

Zu letzterem gehören neben mechanischen Beeinflussungen (Luftstrom, Rasieren usw.) auch Belastungen z.B. durch Sonnenbestrahlung.

Die 2. Internationalen Leitlinien für Diagnose und Behandlung der HHT (Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Hemorrhagic Teleangiectasia) wurden von einem internationalen Expertenteam erarbeitet und im Fachjournal „Annals of Internal Medicine“ vom 08.9.2020 veröffentlicht. Sie ergänzen die schon 2009 veröffentlichten 1. Leitlinien. Beide Leitlinien können im Original bei der CureHHT (USA) herunter geladen werden.
<https://www.hhtguidelines.org/>

Für Betroffene gilt es also solche Einflüsse zu reduzieren.

Insgesamt ergeben sich in den neuen Leitlinien 56 Empfehlungen für die Diagnose und Behandlung für die folgenden Bereiche:

Original-Bezeichnung(Rubrik)	Übersetzung (Redaktion)	Anzahl
A Epistaxis Management	Behandlung des Nasenblutens	10
B GI (Gastrointestinale Blutungen)	Magen-/Darm- (Gastrointestinale)- Blutungen	6
C Anemia and anticoagulation	Eisenmangel und Blutgerinnungshemmung	6
D Liver VMs in HHT	hepatische (Leber) vaskuläre Malformationen bei HHT	8
E Pediatric care	Pädiatrie (Kinderheilkunde)	6
F Pregnancy and delivery	Schwangerschaft und Geburt	6
G Diagnosis of HHT	Diagnose der HHT	5
H Brain VMs	Blutgefäß-Malformationen im Gehirn	4
I Pulmonary AVMs	Arteriovenöse Malformationen in der Lunge	5

Zur Diagnose des Morbus Osler sagen die Empfehlungen:

- G1 Standard ist die Diagnose anhand der Curacao-Kriterien oder eine molekulargenetische Diagnose
- G2 Die nähere Diagnose sollte bei Menschen mit einem erfüllten Kriterium erwogen werden
- G3 Auch asymptomatische Kinder von Betroffenen, also Kinder ohne sichtbare Anzeichen der Erkrankung sollten als „Morbus Osler möglich“ betrachtet werden, solange kein sicherer Ausschluss via genetischer Testung erfolgt ist.
- G4 enthält die Empfehlung zur genetischen Testung, um die Mutation einer sicher betroffenen Familie zu bestimmen, die Diagnose von Verwandten zu stellen oder die Diagnose bei möglichen Betroffenen oder Betroffenen mit nicht klaren Symptomen abzuklären.
- G5 gibt den Hinweis, auch ggf. an SMAD-Mutationen zu denken.

Hier blieben für deutsche Verhältnisse allerdings weiter Bedenken bestehen, ob eine genetische Testung möglicherweise zu Nachteilen führen könnte (Ergebnis müsste möglicherweise (künftigen) Arbeitgebern oder beim Versicherungsabschluss offengelegt werden).

Zudem ist die Untersuchung sehr teuer und wird möglicherweise von der Krankenversicherung nicht übernommen.

Empfehlungen (A) bei häufigem Nasenbluten (die Reihenfolge gibt jeweils auch die Eskalationsstufen wieder, d.h. erst wenn einer der Punkte nicht mehr ausreichend wirkt, sind Folgemaßnahmen anzudenken).

- Befeuchtung, (Öle, Gele, Spülungen, Salben)
- Tamponaden mit geringer Wahrscheinlichkeit erneuter Blutung (nichthaftende Tamponaden)
- Tranexamsäure oral, (Fibrinolysehemmung). Hier ist die Wirkung bei oraler Einnahme (Cyclokapron Tabletten) per Studie nachgewiesen.
- (Laser-) Koagulation, Sklerotherapie, bei letzterer sieht Dr. Geisthoff jedoch erhebliche Bedenken, da solche Therapien erhebliche Nebenwirkungen (bis zur Erblindung) haben können.
- Systemische angiogenetische Therapie (Blutgefäßwachstum reduzieren; Tamoxifen, Bevacizumab)
- Septodermoplastik (z.B. Verschluss von Löchern in der Scheidewand, Scheidewandbegradigung. Hauttransplantation, mit allerdings teilweise fraglichem Erfolg)
- Nasenverschluss nach Young (erstaunlich gute Erfolge)

Für den Magen-/Darmtrakt (B) wird die Diagnose per Magen-/Darmspiegelung, ggf. auch einer Kapselendoskopie empfohlen.

Die Behandlung kann mittels Argon-Plasma-Koagulation erfolgen (allerdings in Grenzen).

Medikamentös können Antifibrinolytika (z.B. Cyclokapron) gegeben werden, ggf. ist eine systemische Therapie (z.B. mit Bevacizumab (Avastin)) sinnvoll.

Anämie (C)

Alle Erwachsenen und Kinder mit Blutungen oder direkten Anzeichen einer Anämie sollten jährlich mindestens 1 mal auf Eisenmangel und Anämie untersucht werden.

Zur Behandlung kann Eisen eingenommen oder per Infusion gegeben werden.

Auch trotz Morbus Osler und Blutungen können bei Bedarf Medikamente zur Antikoagulation oder Thrombozythenaggregationshemmung (sogenannte Blutverdünner) gegeben werden. Allerdings sollte die Kombination von Medikamenten mit beiden Wirkmechanismen vermieden werden.

Gehirn (H)

Verschiedene Untersuchungen lassen vermuten, dass CVM (celebrovasculare malformations; zerebrale vasculäre Malformationen; veränderte Blutgefäße im Gehirn), bereits von Geburt an angelegt sind. Ebenso deutet Vieles darauf hin, dass diese häufig Migräne oder Kopfschmerzen auslösen. Ebenso diskutiert wird ein erhöhtes Schlaganfallrisiko.

Die Behandlung von CVM wird nur bei eindeutigen Symptomen empfohlen und sollte in jedem Fall durch ein erfahrenes Zentrum diskutiert werden und ggf. erfolgen.

Bei Kindern sollten stets auch spinale VM, also Blutgefäßveränderungen im Rückenmarkskanal, im Blickfeld bleiben.

Die Empfehlungen sprechen sich für ein Screening per MRT aller möglichen Morbus Betroffenen aus.

Das heißt also aller Menschen (auch Kindern), bei denen aufgrund möglicher Vererbung ein Morbus Osler möglich wäre, aber nicht ausgeschlossen wurde.

Bezgl. der Empfehlungen zum Screening auf CVM oder HVM sieht Dr. Geisthoff eine deutliche Diskrepanz zu Vorgaben der WHO (Weltgesundheitsorganisation), die derartige Untersuchungen nur dann vorschlagen, wenn ein positives Ergebnis auch behandlungsmäßige Konsequenzen hätte.

Alle Empfehlungen sagen aber, dass Eingriffe im Gehirn nur bei schweren Symptomen angezeigt sind und die Behandlung selbst hohe Risiken birgt.

Insbesondere für Kinder stellen die nötigen Untersuchungen per MRT eine sehr hohe Belastungen dar und sind in der Regel nur unter Narkose möglich.

Er hat deshalb offiziell gegen diese Screening Empfehlungen ein Veto eingelegt.

Screening

Screen kommt aus dem englischen und bedeutet so viel wie Gerät zur Darstellung (Bildschirm, Leinwand usw.).

Screening meint ein schematisiertes Verfahren zur Darstellung bestimmter Sachverhalte. Es kann also z.B. die Durchsuchung einer Menschengruppe auf bestimmte Merkmale (z.B. Krankheiten) bedeuten.

Im medizinischen Bereich wird der Begriff auch gerne für die standardisierte Untersuchung eines Organs auf eine bestimmte Krankheit verwendet.

Die Leitlinien empfehlen ein Screening des Gehirns und der Leber bei allen möglichen HHT-Betroffenen (also auch Kindern).

Leber (D)

Veränderungen in Blutgefäßen der Leber gehören neben dem Nasenbluten zu den häufigsten Auswirkungen des Morbus Osler. Sie sind vor allem aber bei weitem die häufigsten Veränderungen an inneren Organen.

Zum Glück bleiben sie jedoch meist ohne nennenswerte Wirkung.

Es können aber auch erhebliche Probleme auftreten.

Z.B. High-Output Herzversagen (das Herz kann die (erhöhten) Blutmengen nicht mehr durch die Organe pumpen); Portale Hypertension (Pfortader Hochdruck, Folge: verminderte Leberfunktion) oder Kombinationen aus beiden.

Auch hier sprechen sich die Richtlinien für ein Screening aller möglichen Betroffenen aus (s.o.).

Patienten mit entsprechenden Symptomen sollten diagnostiziert werden.

Soweit möglich sollte eine konservative Behandlung erfolgen, bevor weitere Schritte angedacht werden.

Z.B. könnte bei high-output Herzversagen eine Behandlung mit Bevacizumab in Frage kommen. Möglicherweise sollte auch eine Lebertransplantation erwogen werden.

Die Empfehlung D7 sagt klar aus: Leberbiopsien (also die Gewinnung von Lebergewebsproben mittels einer Sonde) sollten vermieden werden. Grund: vorhandene Gefäßveränderungen könnten verletzt werden und extreme, lebensbedrohliche Blutungen ausgelöst werden.

Die Empfehlungen sprechen sich auch mehrheitlich gegen Leberembolisationen aus.

Grund: International ließen sich die positiven Erfahrungen (s. Vorträge von Prof. Chavan) nicht bestätigen.

Lunge

Gefäßfehlbildungen in der Lunge (PAVM; pulmonale arteriovenöse Malformationen) treten unter Morbus Osler recht häufig auf. Erstes Zeichen ist möglicherweise eine Unterversorgung des Blutes mit Sauerstoff. Aber es kann über PAVM auch zum Übergang von Keimen und Blutgerinnseln in der Lunge kommen, die in der Folge in das Gehirn gelangen können (Abszess-, Schlaganfallgefahr).

Andererseits lassen sich PAVM in aller Regel recht gut per Katheterembolisation behandeln (verschließen). Empfohlen wird deshalb ein Screening auf PAVM bei allen Personen mit gesichertem oder möglichem Morbus Osler.

Als ersten Test wird die Echokardiographie (TTE) empfohlen (eine Ultraschalluntersuchung mit Kontrastmittel).

Für alle Betroffenen mit PAVM (aber auch für gesicherte oder mögliche Betroffene, bei denen PAVM nicht sicher ausgeschlossen sind) gilt:

- antibiotische Prophylaxe bei allen Eingriffen mit möglicher Bakterieneinschwemmung ins Blut (auch Zahnbehandlungen, Zahnreinigungen)
- Luftestrom bei iV-Zugängen vermeiden
- kein Flaschentauchen

Betroffene mit PAVM sind nach der Embolisation alle 6-12 Monate, dann alle 3 Jahre erneut zu untersuchen.

Ohne Embolisation (keine oder kleine (mikroskopische) Shunts) alle 1-5 Jahre untersuchen.

Schwangerschaft und Geburt (F)

Die Fachleute sprachen sich mehrheitlich dafür aus, mit betroffenen Patientinnen auch Präkonzeptions- und Pränatal-Diagnostik anzusprechen und zu diskutieren. Nationale Gesetze sind dabei zu beachten.

Sollten bei einer Schwangeren CVM vorliegen, können ggf. Untersuchungen mit MRT ohne Kontrastmittel erfolgen.

Falls nicht vor der Schwangerschaft schon geschehen, sollte bei einer Schwangeren mit Morbus Osler (-Verdacht) ein Screening auf PAVM erfolgen, hierzu ist ggf. ein Lowdose CT einzusetzen. Die Untersuchung sollte im 2. Trimester erfolgen.

Sollten bei einer Schwangeren CVM oder PAVM vorliegen, sollten bei der Geburt entsprechende Fachärzte einbezogen werden, bzw. rufbereit sein.

Eine Epiduralanästhesie ist möglich.

Frauen ohne Hochrisiko-CVM können vaginal gebären

Kinder (E)

Die Empfehlungen geben den Rat an Ärzte, eine genetische Testung bei Kindern von Morbus Osler Betroffenen anzubieten.

Alle Kinder mit gesichertem oder möglichem Morbus Osler sollten alle 5 Jahre auf PAVM (Lunge) untersucht werden.

Große PAVM oder solche die zur deutlichen Reduktion der Sauerstoffsättigung führen, sollten auch bei Kindern behandelt werden.

Bezüglich eines Screenings auf CVM sprechen sich die Empfehlungen auch bei Kindern dafür aus (s. dazu Anmerkungen von Dr. Geisthoff s.o.).

CVM mit Risikoeigenschaften sollten bei Kindern behandelt werden.

Im Anschluss an den Vortrag gab es noch zahlreiche Fragen und Antworten.

Für ein weiteres vorbereitetes Thema vor dem Mittagessen blieb deshalb nicht mehr viel Zeit. Geplant war eine moderierte Diskussion (Dobrzewski), angeregt durch immer wiederkehrende Fragen von meist Jüngeren (kann, darf ich Morbus Osler weitervererben) oder Älteren (wie kann ich damit Leben, das ich die Krankheit vererbt habe).

Es wurde nur kurz angerissen und angeregt, dies in der weiteren Veranstaltung als Anlass für Gespräche einzubauen.

Pünktlich nach der Mittagspause wurde dann Dr. Haubner aus München per Zoom-Meeting zugeschaltet und über den Beamer im Saal publiziert.

Typen von Teleangiektasien beim M. Osler und ihre Behandlung mit dem Blaulichtlaser
Vortrag: Prof. Dr. Haubner

In seinem sehr anschaulichen Vortrag zeigte Dr. Haubner zu Anfang einige Real-Bilder von verschiedenen Teleangiektasien (TA) auf der Zunge, und in der Nase und auf den Lippen.

Er zeigte auch, dass TA teilweise ganze Weichteilbereiche umfassen können, betroffen ist davon häufiger das vordere Drittel der Nase. Bei deren Behandlung können deutlich sichtbare Narben entstehen, bzw. ganze Hautsegmente absterben.

TA kommen auch häufiger am Gaumen vor und seltener auch am Kehlkopf.

Zur besseren Beurteilung und verständlicherer Dokumentation (Langzeitbeurteilung, Behandlungsverlauf, wissenschaftliche Auswertungen) wurde in der Uni München eine Klassifizierung von TA eingeführt.

Grade A = kleine Flecken, eingebettet in der Schleimhaut

Grade B = erhabene Stellen.

Die HNO der Uni München arbeitet neuerdings häufiger mit einem digitalen Operations-Mikroskop. Dieses bietet auch gute Möglichkeiten zur Bewertung von TA.

Bei beerenartigen TA besteht eher erhöhte Blutungsneigung. VEGF ist unter Morbus Osler stets bei Grad B eher noch weiter erhöht.

VEGF
(Vascular endothelial growth factor)
Ist ein Protein, das das Blutgefäßwachstum anregt.

Die Lebensqualität bei Patienten mit Neigung zu Grade B ist erkennbar schlechter.

Die Behandlung von Teleangiektasien ist keine einfache Therapie, sondern erfordert stets die dauerhafte Behandlung. Dies vor allem auch, weil sich die Herde stets auch wieder ausbilden oder neue entstehen können.

Selbstaktivität der Patienten ist sehr wichtig!

Wichtig ist auch eine regelmäßige Laborkontrolle des Blutes um die Höhe (auch versteckter) Blutverluste zu erkennen. Bei erkennbarem Mangel ist ggf. die Gabe von Eisen (oral, d.h. als Tabletten o.ä. über den Mund) oder als Transfusion durchzuführen.

Sehr wichtig ist aber vor allem eine ständige Nasenpflege!

Stets sollten bei Osler-HNO-Patienten immer auch Organe mit beobachtet und untersucht werden (ggf. (Ganzkörper-)Screening).

Mit zu den grundlegenden (basalen) Therapien der Uni München gehört auch die nasale Okklusion, ein Verfahren, das aus der Universität Regensburg übernommen wurde.

Hierbei wird (in der Regel vom Betroffenen selbst) der Naseneingang mit einem Pflaster zeitweise (z.B. über Nacht oder mehrstündig am Tag) zugeklebt.

Hierdurch kann sich die Schleimhaut erholen, was zur deutlichen Verbesserung führt.

Guidelines:

Im Einklang mit den internationalen Leitlinien gibt die Universität stets den basalen Therapien Vorrang, d.h. zuerst kommt die Nasenpflege und Schutzmaßnahmen. Erst wenn diese an ihre Grenzen stoßen, erfolgen weitere Therapien.

Alle Therapien (z.B. Laser) beim Morbus Osler müssen immer wiederholt werden. Deshalb sind nur diejenigen empfehlenswert, die wenig Probleme (sprich Folgeschäden) verursachen.

Die Anwendung von Laser ist seit 1981 bekannt. So sind auch ca. 150 Studien bekannt, die von einer Verbesserung der Lebensqualität durch die Laser-Therapie berichten.

Neben Laser-Geräten wie Nd:Yak-, KTP- und div. Dioden-Lasern ist auch die Anwendung von Argon Plasma-Beamern beschrieben.

Nd:Yak-Laser war bisher aufgrund seiner Besonderheiten die beste Wahl.

Relativ neu ist der TrueBlue Laser. Dies ist ein Blaulichtlaser, dessen Wellenlänge extrem nahe an der Schwingfrequenz des roten Blutfarbstoffes liegt und deshalb sehr zielgenau einsetzbar ist und bereits bei kleiner Leistung sehr gute Wirkung erzielt. Besonders Herde des Typs A sprechen sehr gut an.

Beim Typ B ist wegen der geringen Eindringtiefe oft eine Nachbehandlung erforderlich.

Besonders gute Ergebnisse werden unter Verwendung eines Operations-Digital-Mikroskops erzielt, wie es die Uni München einsetzt.

Dieses ermöglicht eine sehr gute und exakte Führung der Laserfaser an die Behandlungsstelle heran und bietet zusätzlich hervorragenden Blendschutz für den Operateur.

Durch diese Behandlungsmethoden werden sehr gute Ergebnisse bei geringer Belastung der Patienten erzielt.

Bei 150 behandelten Patienten trat in keinem Fall eine Septumperforation (Durchbruch der Nasenscheidewand) ein.

Immunologie und HHT Infektionen und Immunsystem unter Morbus Osler

Vortrag: Dr. Freya Dröge

Schon vor Jahren hörten wir Berichte von Ärzten der Uni Essen, nach denen der Verdacht besteht, dass Morbus Osler Betroffene vermehrt zu Infektionen neigen.

Inzwischen wurde hierzu eine Studie (s.r.) durchgeführt und veröffentlicht .

Dr. Dröge nahm Bezug auf die von ihr mitverantwortete Studie.

Mögliche Ursachen für Infekte bei Morbus Osler werden in Lungenschunts (Übergang von Bakterien über die Lungenbarriere) und auch dem gehäuften Gebrauch von Nasentamponaden gesehen.

Ziel der Studie war zu ergründen, ob ein Vergleich der Immunparameter zwischen Morbus Osler Betroffenen und gesunden Probanden Unterschiede erkennen lassen.

Zunächst auffällig war, dass in HHT-Betroffenen weniger Lymphozyten und (C4+)-T-Zellen jedoch eine relativ erhöhte Anzahl von Neutrophilen + Fresszellen als in der "gesunden" Vergleichsgruppe zu finden waren. Es war auch festzustellen, dass mit zunehmendem Alter der HHT-probaten weniger Lymphozyten und T-Zellen bei gleichzeitig erhöhter relativer Zahl an Monozyten auftraten.

Dr. med. Freya Dröge ist HNO-Ärztin an der HNO-Klinik der Universität Essen.

Morbus Osler gehört zu ihren Spezialgebieten.

Pubmed, 2020

Impaired Release of Neutrophil Extracellular Traps and Anemia-Associated T Cell Deficiency in Hereditary Hemorrhagic Teleangiectasia

Zu deutsch:

Gestörte Freisetzung extrazellulärer Neutrophilen-Fallen und Anämie-assoziiierter T-Zell-Mangel bei hereditärer hämorrhagischer Teleangiektasie

Dabei war bei den Morbus Osler Betroffenen mit zunehmendem Alter auch der Hämoglobinwert (Hb) erniedrigt, was sich aus den von den Probanden beschriebenen zunehmenden Blutungen mit fortschreitendem Alter erklären lässt.

Im Gesamtergebnis ist abzuleiten, dass unter HHT ein beschleunigter Alterungsprozess des Immunsystems auftritt oder mit dem Blutverlust auch ein erhöhter Verlust an Immunzellen einhergeht. Folge: das Immunsystem kann Infekte weniger gut abwehren!

Eine Ultraschallstudie zum M. Osler **Vortrag: Dr. Alessia Trovato**

Dr. med. Alessia Trovato ist Ärztin an der Medizinischen Poliklinik der Charité Campus Mitte.

Dr. Trovato berichtete von einer Studie, die sie im vergangenen Jahr durchführte.

Dabei ging es darum, bei einer Reihe von Morbus Osler Betroffenen nach Auffälligkeiten an inneren Organen zu suchen. Hierzu wurden einige aus der Klinikbehandlung bekannte Patienten mittels Oberbauch-Sonografie (Ultraschall) untersucht.

Von den 47 ausgesuchten Betroffenen wurden 38 in die nähere Auswahl genommen und kontaktiert, 26 davon sagten ihre Teilnahme zu. Letztlich einbezogen wurden 24 Patienten (1 nachträgliche Absage, 1 nicht gesicherter Diagnose).

Untersucht wurden (nach jeweils allgemeiner Befragung und körperlicher Untersuchung) der Bauchraum (Abdomen), das Herz (in Echokardiographie), die hirnversorgenden Blutgefäße (Arterien), sowie die Blutgefäße im Becken und der Beine. Zudem wurde eine Pulswellenanalyse durchgeführt um jeweils den inneren Blutdruck zu bestimmen.

Bei Betroffenen mit Leberauffälligkeiten wurde zudem eine Sonografie mit Kontrastmittel durch Prof. Dr. med. Wolfram Wermke durchgeführt.

Für Vergleiche (Kontrollgruppe) wurden veröffentlichte Ergebnisse aus anderen Studien herangezogen.

Die untersuchte Gruppe bestand aus 13 Frauen und 11 Männern im Alter von 40-86 Jahren (Durchschnitt 57). Bei der Hälfte war die Erkrankung auch genetisch diagnostiziert, nahezu alle erfüllten 3 oder mehr der Curacao-Kriterien.

Bei den Untersuchten waren zu mehr als der Hälfte (54%) Leberauffälligkeiten zu beobachten. Davon fiel wiederum bei der Hälfte eine geschlängelte Leberarterie auf.

Weitere Auffälligkeiten an Arterien waren Verengungen am Bauchhöhlenstamm und zusätzliche (akzessorische) Leberarterien.

Mit einher ging in vielen Fällen (über 30%) eine erhöhte Rechtsherzbelastung.

Dr. Trovato zeigte dazu eine Reihe sehr beeindruckender (Sonogramm-) Aufnahmen.

Auffällig ist auch, dass offensichtlich bei betroffenen Frauen mit Morbus Osler eine fokale noduläre Hyperplasie (FNH = gutartige tumorähnliche Veränderung) noch deutlich gehäuft auftritt, als ohnehin schon zu beobachten ist.

Ebenfalls auffällig ist, dass bei Morbus Osler Betroffenen auch Erweiterungen der hirnversorgenden Arterien zu beobachten sind. Wobei dieses Phänomen etwas vermehrt Männer betrifft. Noch deutlicher fallen erhöhte Durchmesser an den Blutgefäßen im Bauchinneren von Osler-Betroffenen auf.

Den Nachmittag rundete dann eine Rundfahrt über den Müggelsee mit Durchfahrt zum Dämeritzsee ab. Besonders sehenswert war dabei auch die Kolonie „Klein-Vendig“.



Neben der Erholung vom Tagesstress gab es aber durchaus auch gute Gelegenheiten zu Gesprächen auf dem Schiff und auch zu Nachfragen an die Ärzte, die ebenfalls mitfuhren.



Und während die meisten gemütlich mit dem Schiff zurücktuckerten, schwammen Dr. Geisthoff und Dr. Dröge die letzten Meter bis zum Anlegesteg.

Auch der Abend verlief dann auf der Hotelterrasse mit Abendessen und weiteren Ge-

sprächen sehr harmonisch.

Sonntag 20.06.2021

Wie es schon gute Tradition ist, wurde die Tagung am Sonntag etwas besinnlicher abgeschlossen. Natürlich stand an erster Stelle der Dank an die Vortragenden durch den 1. Vorsitzenden.

Aber auch die Frage, wie denn die Tagung und ihr Ablauf gesehen wurde. Denn anders als sonst war die Zahl der Vorträge deutlich reduziert.

Die Teilnehmer stellten aber auch fest, dass eben dadurch etwas weniger Hektik und Druck vorhanden war und deutlich mehr Zeit für Gespräche und vor allem auch für persönliche Rückfragen an die Ärzte blieb.

Auch die insgesamt abwechslungsreiche Gestaltung wurde gut aufgenommen.

Abschluss fand die Tagung mit einer Besinnung.

Vortrag: Simone Kesten

Sie band in Ihrer Zusammenfassung zur Tagung dann auch die Jüngsten mit ein.

Zeitweise waren immerhin bis zu 8 Kinder in der Betreuung, die sich von Anfang an bestens verstanden und den Raum und die Spielgelegenheiten gut annahmen.

Die Tagung und die Stimmungen fasste Simone Kesten in einer kleinen Geschichte zusammen, die hier als Schlusswort zum Tagungsbericht stehen soll.



Simone Kesten ist selbst Betroffene und seit 2018 als 2. Vorsitzende im Vorstand der Morbus Osler Selbsthilfe e.V.

Unter einem Sternenhimmel

Marie-Luise ist gut zu Hause angekommen. Ein schönes Wochenende lag hinter ihr. Es gab viele schöne Begegnungen und Gespräche. Und endlich konnte man sich auch wieder trotz Corona und aller berechtigter Vorsicht etwas frei fühlen. Das tat gut.



Wenn sie die Augen schloss, dachte sie an die vielen interessanten Gespräche mit Rudi, Beate und vielen anderen und auch an die spielenden Kinder von Patrizia. Sie alle waren gemeinsam auf der Jahrestagung und haben auch die schöne Dampferfahrt genossen.

Nun war sie zu Hause. Bei der Hitze war die Rückreise kein Vergnügen und sie freute sich auf den letzten Schritten schon auf die kalte Flasche Wasser im Kühlschrank.

Auf dem Sofa angekommen genoss sie die Perlen der Kohlensäure und bei allen schönen Gedanken an das zurückliegende Wochenende kam auch etwas Wehmut auf.



Wie wichtig der Austausch zum Umgang mit der eigenen Krankheit war, dass hatte sie jetzt wieder erlebt. Es hatte ihr Kraft gegeben, zu hören, dass auch andere Probleme mit der blutenden Nase oder auch mit der Lunge oder Leber haben. Auch wenn sie jetzt in ihrem Wohnzimmer alleine mit diesen Gedanken war, so wusste sie doch, dass sie mit der Krankheit nicht alleine dastand.

Sie nahm noch einmal einen Schluck von dem prickelnden Mineralwasser und wollte die frische abendliche Sommerluft auf dem Balkon genießen.

Mit dem Glas in der Hand setzte sie sich auf den Balkonstuhl und blickte zum Himmel. Die ersten Sterne waren zu sehen. Auch der Mond schien sanft auf sie herab. Es war einfach nur schön. Während sie den Moment genoss, wurde es ihr ganz deutlich.



Der gleiche Mond, die gleichen Sterne schienen auch über Beate, Rudi und Patrizia und ihre Kinder. Vielleicht waren sie jetzt auch auf dem Balkon oder auf der Terrasse im Garten und genossen den Moment.

Marie-Louise suchte sich einen Stern aus und dachte ganz intensiv an Juliane und all die anderen, mit denen sie heute am Morgen noch gefrühstückt hatte.



„Lieber Stern, nimm meine guten und dankbaren Gedanken mit auf die Himmelfahrt und bringe sie zu all den anderen. Schenke auch ihnen das Gefühl, dass sie mit ihrer Krankheit nicht allein sind.“

Während sie das so dachte, kam auch etwas Vorfremde auf. Sepp Herberger sagte einmal nach dem Spiel ist vor dem Spiel.

Sie wandelte es jetzt für sich um in „Nach der Jahrestagung ist vor der Jahrestagung“ und freute sich auf das Wochenende zum 1. Mai 2022 auf dem Rennsteig. Gemeinsam in den Mai tanzen – das kann doch nur gut werden!

Den Kindern hat es gefallen. Den Betreuern auch.

Sie würden gerne im nächsten Jahr wieder dabei sein.