

# Morbus Osler: „Ich will nicht mehr ...“

## Hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie – mehr als nur Nasenbluten

Urban W. Geisthoff

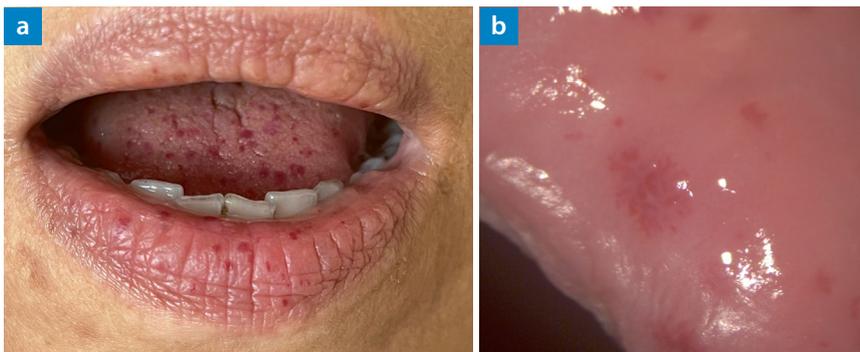
Wenn Ihnen morgens schon vor dem Blutverlust im Laufe des Tages bangt, ... – dann können Sie nachvollziehen, wie dankbar Sie für Hilfe sein würden. Nasenbluten schränkt beim Morbus Osler oft die Lebensqualität ein. Sie können Betroffenen in der Praxis akut und präventiv helfen. Die kausalen Gefäßanomalien können auch in anderen Körperbereichen vorkommen und für Ihre HNO-ärztliche Behandlung und die Lebenserwartung der Betroffenen Konsequenzen haben.

„Ich will nicht mehr, ich will nicht mehr, ich will nicht mehr...“ Vielleicht haben Sie diese Worte auch schon einmal von einem Betroffenen mit Morbus Osler gehört. In meiner Assistenzarztzeit hat es mich erschüttert, dies von einem großen, kräftigen Mann mit Rauschebart und Tränen in den Augen zu hören. Wir hatten ihn ein paar Tage vorher halb bewusstlos aus dem Taxi ziehen müssen, welches ihn als Notfall zu uns gebracht hatte. Gemessen wurde damals seine Hämoglobinkonzentration

mit 2,5 g/dl. Im Laufe seines etwa 50-jährigen Lebens hatte er bereits mehr als 1.000 Blutkonserven erhalten. Solche extremen Fälle sind selten, aber können auch heute noch vorkommen und verdeutlichen treffend das Leid der Patienten. Mehr als das eigene Bluten sorgte ihn, seiner Familie zu Last zu fallen. Häufig begleiteten ihn aus Sicherheitsgründen seine Kinder. Er berichtete, wie schlimm er es empfinde, dass die ganze Familie sein Nasenbluten bei allen Planungen berücksichtigen müsse. Soziale

Aktivitäten wie Restaurant- oder Kinobesuche seien kaum möglich, und falls doch, suche er einen Platz am Rand, da er ja doch meistens zwischenzeitlich aufgrund des Nasenblutens aufstehen und zur Toilette laufen müsse. Auch seine Arbeitsfähigkeit war stark eingeschränkt.

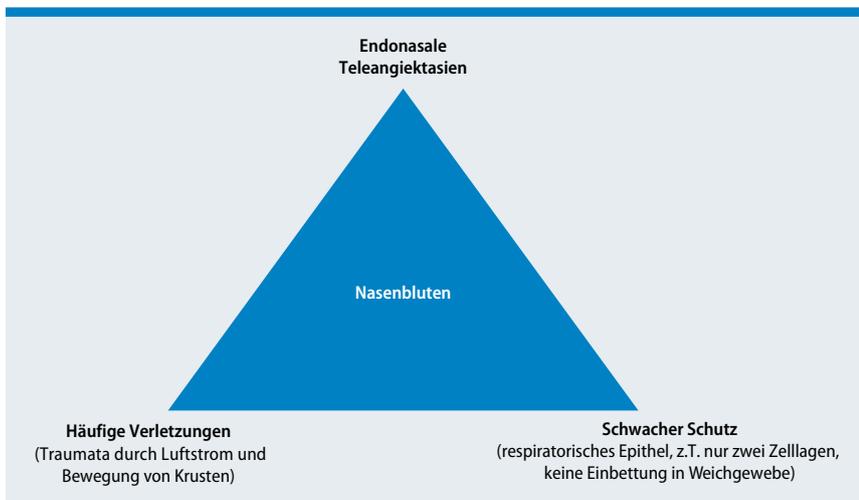
Im Rahmen einer Studie zur Lebensqualität beim Morbus Osler stellte sich heraus, dass die Lebensqualität der Betroffenen weniger durch die Häufigkeit des Nasenblutens, sondern viel mehr durch ihre Dauer eingeschränkt wurde [1]. Wir hatten dies nicht erwartet, sondern entsprechend den Erzählungen des genannten und weiterer Patienten vermutet, dass die häufigen Unterbrechungen von beruflichen und privaten Aktivitäten viel belastender sein würden. Um die Situation zu klären, stellten wir die Studie auf der nächsten Selbsthilfetagung vor und diskutierten das Ergebnis. Die Betroffenen erklärten uns, dass man bei einer längeren, nicht zu kontrollierenden Blutung einen absoluten Kontrollverlust erleide und befürchte, dass mit dem Blut wortwörtlich das Leben aus einem herauslaufe.



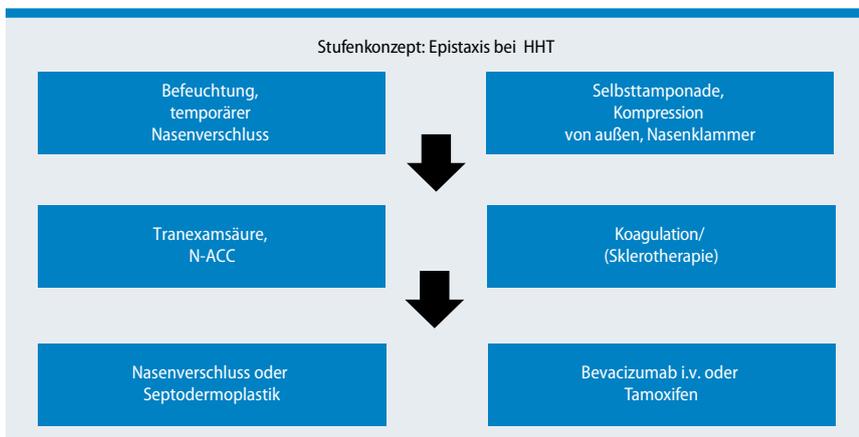
**Abb. 1:** a) Teleangiektasien von Lippe und Zunge. Weitere Prädilektionsstellen sind Nase (s. Abb. 10), Gesicht und Hände. Prinzipiell können Teleangiektasien jedoch überall vorkommen, z.B. im Bereich der Kehlkopfschleimhaut, des Hirnparenchyms oder der Konjunktiven. Bei letzteren können in seltenen Fällen blutige Tränen resultieren, welche die Patienten sehr verängstigen können, jedoch meist wenig bedrohlich sind. Das Erkennen dieser Teleangiektasien durch den HNO-Arzt kann zusammen mit der Anamnese (Epistaxis, ein betroffener Verwandter ersten Grades) zur frühen Diagnose führen und den Patienten eine lange diagnostische Odyssee und viel Leid ersparen. b) Nahaufnahme von Teleangiektasien der Mundschleimhaut. Die Kapillaren der umgebenden Schleimhaut geben dieser eine homogene Rosefärbung. Durch das in den dilatierten Kurzschlüssen akkumulierte Blut stechen diese als rotes Konvolut hervor.

### Die Erkrankung – Pathophysiologie, Diagnose

Was führt zu diesen Blutungen? Was ist der Morbus Osler? Um die Wende vom 19. auf das 20. Jahrhundert war Sir William Osler im englischsprachigen Raum der bekannteste Mediziner und wird auch noch heute häufig als Vater der modernen Medizin bezeichnet. Aufgrund seiner Verdienste wurde er geadelt und Regius Professor in Oxford – Titel, welche auch in Deutschland wirkten. Er war nicht der Erstbeschreiber der Erkrankung, jedoch vermutlich durch seine Bekanntheit etablierte sich sein Name in Verbindung mit ihr im deutschen Sprachraum. 1909 prägte der Amerikaner Frederic M. Hanes den Ausdruck „hereditäre hämorrhagische Teleangiekt-



**Abb. 2:** Pathophysiologische Trias bei der Entstehung des Nasenblutens [2]. Die meisten Therapien greifen in diesen Mechanismus ein. Traumata führen wahrscheinlich über einen gestörten Reparaturmechanismus zur Entstehung von neuen Teleangiektasien. Daher ist deren Verhinderung durch Befeuchtung von großer Bedeutung und wird in den internationalen Leitlinien an erster Stelle genannt.



**Abb. 3:** Stufenschema zur Behandlung der Epistaxis erstellt und modifiziert nach den internationalen Leitlinien. Die – bei den meisten Betroffenen sehr wichtige – Befeuchtung der Nasenschleimhaut kann auf viele verschiedene Arten erfolgen. Hierzu zählen Inhalationen, Spülungen, Gele, Salben und Luftbefeuchtung. Die Zugabe von Medikamenten (bes. Propranolol, ggf. Tranexamsäure und anderer) zu Gelen und Salben könnte hilfreich sein.

tasie“ (HHT), welcher sich aufgrund der treffenden Beschreibung des Krankheitsbildes zunehmend durchsetzt. Heredität steht dabei für die autosomal-dominante Vererbung, Hämorrhagie für das spontane, rezidivierende Nasenbluten, die Teleangiektasien (**Abb. 1**) stellvertretend für die Gefäßveränderungen. Diese Gefäßveränderungen stellen direkte, erweiterte Verbindungen zwischen Arteriolen und Venulen dar, welche an dieser Stelle die Kapillaren ersetzt

haben. Das dünne, respiratorische Epithel der Nase (I.) und Traumata (II.) durch sich bewegende Krusten und Borsten im nasalen Luftstrom bedingen zusammen mit den Gefäßerweiterungen (III.) eine pathophysiologische Trias, welche das häufige Nasenbluten bedingt (**Abb. 2**) [2]. Sir William Osler wusste bereits durch Autopsien seiner Patienten, dass diese Teleangiektasien auch in der Schleimhaut des Magen-Darm-Trakts auftreten. Dort können sie – so wie in

der Nase – zu ausgeprägten Blutverlusten führen. Während das Nasenbluten jedoch den gefährlichen Zähnen des Haifisches ähnelt und für alle offensichtlich im Gesicht getragen wird, ist das Magen-Darm-Bluten „der Mackie Messer“ der HHT, da es anfangs oft nicht erkannt wird: Das Nasenbluten beginnt häufig um die Pubertät, die gastrointestinalen Blutungen treten üblicherweise deutlich später auf. Zu diesem Zeitpunkt sind die Patienten und behandelnden Ärzte meist schon durch das Nasenbluten an das Vorliegen einer Eisenmangelanämie gewöhnt und der schwarze Stuhl wird durch das verschluckte Blut oder die Eisentabletten erklärt. Wenigstens jährliche Hämoglobinmessungen können durch die Diskrepanz zum Nasenbluten darauf hinweisen [3]. In Zweifelsfällen kann eine diagnostische Endoskopie hilfreich sein [3].

Neben den kleinen Teleangiektasien können auch größere Gefäßanomalien auftreten. Sie finden sich besonders im Bereich von Lunge, Leber und Gehirn und bilden zusammen mit den gastrointestinalen Teleangiektasien die Gruppe der viszeralen Beteiligung.

Diese Gruppe der viszeralen Beteiligung ist neben den im Terminus HHT beschriebenen Manifestationen eines der vier klinischen, aktuellen Kriterien, der sogenannten Curaçao-Kriterien [4]:

1. **Heredität:** autosomal-dominante Vererbung; wenigstens ein betroffener Verwandter ersten Grades nach diesen Kriterien.
2. **Hämorrhagie:** Rezidivierende, spontane Epistaxis.
3. **Teleangiektasien:** multiple, typische Teleangiektasien an Prädispositionsstellen wie Lippen, Mundhöhle, Finger, Nase
4. **Viszerale Beteiligung:** Vaskuläre Malformationen von Lunge, Leber, Gehirn, Teleangiektasien des Magen-Darm-Trakts

Wenn wenigstens drei dieser vier Kriterien erfüllt sind, ist die Diagnose klinisch gesichert, bei zwei bestehen Möglichkeit bzw. Verdacht, bei weniger ist sie unwahrscheinlich.

Prinzipiell besteht auch die Möglichkeit, eine molekulargenetische Diagnostik durchzuführen. Diese ist bei der HHT jedoch nicht trivial, Fehldiagnosen sind



© U. Geisthoff

**Abb. 4:** Temporärer Nasenverschluss mit Pflasterstreifen. Hierdurch wird der Mechanismus zur Entstehung des Nasenblutens (s.a. Abb. 2) unterbrochen: Der Luftstrom sistiert und damit entfällt seine traumatische Einwirkung im Sinne von bewegten Krusten und Borken. Zudem wird die Bildung dieser in der resultierenden feuchten Kammer verhindert.

selbst durch renommierte Institute aufgetreten und die sogenannte Mutationsdetectionsfrequenz beträgt ca. 85–90%. Sprich: bei unbekannter Familienmutation lässt sich mittels molekulargenetischer Testung in 10–15% keine Aussage zur Diagnose treffen. Bei gering- oder asymptomatisch Betroffenen – gerade Kindern – werden zudem durch das sogenannte Gendiagnostikgesetz relevante Nachteile für spätere Versicherungsverträge befürchtet.

Die oben genannten Kriterien haben auch noch eine weitere, wichtige Bedeutung zur Früherkennung: Wenn ein Patient mit rezidivierendem Nasenbluten Sie in Ihrer Praxis aufsucht, Sie dabei die typischen Teleangiektasien finden und der Patient über einen Elternteil berichtet, welcher ebenfalls betroffen ist, können Sie direkt die Diagnose stellen. Durch Ihren offenen Blick können Sie dem Patienten eine lange diagnostische Odyssee ersparen. Bei einer 2021 veröffentlichten Auswertung mussten wir leider noch über eine diagnostische Latenz von 18 Jahren zwischen dem Auftreten erster Symptome und dem Stellen der Diagnose in Deutschland berichten [5].



© U. Geisthoff

**Abb. 5:** Temporärer Nasenverschluss mittels in Nasensalbe getränkter Watte. Der Wirkmechanismus entspricht dem Verschluss durch Pflasterstreifen. Von Vorteil ist, dass die Watte in der Nase äußerlich weniger auffällig ist und diese Methode auch bei Hautirritationen auf Pflasterkleber problemlos möglich ist. Falls sehr weit anterior Krusten und Borken in der Nase sind, ist das Einführen der Watte vorsichtig vorzunehmen, um nicht selbst Blutungen auszulösen. Letzteres kann in seltenen Fällen auch durch die Manipulation bei Verwendung von Pflasterstreifen auftreten. Watte und Nasensalbe sind Fremdkörper in der Nase, die bakteriell besiedelt werden können. Daher sollte ein regelmäßiger Wechsel und keine Wiederverwendung erfolgen. Einige Betroffene verwenden auch vorgefertigte Nasenoliven. Diese sind jedoch deutlich rigider, das Blutungsrisiko erscheint beim Einführen höher und durch die Wiederverwendung ist eine sorgfältige Reinigung erforderlich.

### Beteiligung innerer Organe

Während die oben bereits besprochenen Teleangiektasien des Magen-Darm-Traktes wie die der Nase häufig bluten, tun dies die großen vaskulären Malformationen von Lunge, Leber oder Hirn eher selten. Letztere können z.B. zu Kopfschmerzen führen, jedoch werden die meisten neurologischen Symptome bei der HHT durch die Beteiligung der Lunge bedingt: die dort auftretenden pulmonalen arteriovenösen Malformationen (PAVM) sind Kurzschlüsse im Kapillarfilter der Lunge. Hierdurch können paradoxe Embolien auftreten, welche dann zu viszerale Abszedierungen und Infarzier-

ungen, z.B. zu Hirninfarkten und -abszessen führen können. Da PAVM in bis zu 50% der Betroffenen vorkommen [6] und die Behandlung durch Katheterembolisation etabliert und effektiv ist, wird durch die Leitlinien klar ein Screening mittels kontrastmittelgestützter Echokardiografie oder Computertomografie des Thorax empfohlen. Wesentlich hierdurch kann die Lebenserwartung der Betroffenen normalisiert werden [7]. Durch die physiologischen Veränderungen können bei Schwangerschaften auch Blutungen aus der Lunge auftreten, so dass das Screening vorher wichtig ist. Solange PAVM nicht ausgeschlossen wurden, wird ähnlich wie bei Herzfehlern eine antibiotische Prophylaxe bei Eingriffen mit Bakteriämie empfohlen [3]. Entsprechende Ausweise können über die Selbsthilfe ([www.morbus-osler.de](http://www.morbus-osler.de)) bezogen werden. Shunts in der Leber können zu verschiedenen Verlaufsformen führen. Die große Mehrzahl ist ein Leben lang asymptomatisch, bei einigen können Einschränkungen der Leistungsfähigkeit resultieren, welche von einer Anämie kassiert werden können. Da die Veränderungen langsam auftreten, ist es wie bei der Hirnbeteiligung Gegenstand der Diskussion, ob ein Screening sinnvoll ist [3, 8, 9].

### Topische Behandlung des Nasenblutens

Ziel bei der Behandlung des Nasenblutens ist es, die oben dargestellte pathophysiologische Trias des Nasenblutens bei der HHT zu durchbrechen. Der wichtigste Schritt zur Prävention ist dabei die Befeuchtung der Nasenschleimhaut, um so die Zahl der Traumata zu verringern. Dies wird auch in den internationalen Leitlinien betont (**Abb. 3**) [3, 8]. Durch Vermeiden von Traumata kann vermutlich nicht nur das Bluten, sondern auch das Auftreten von neuen Teleangiektasien vermindert werden [10]. Die Befeuchtung kann dabei auf vielfältige Art geschehen. So kommen Inhalationen, Nasenspülungen, Öle, Gele und Salben zum Einsatz. Betroffene berichten, dass die Befeuchtung der Raumluft über einen Zimmerspringbrunnen einen positiven Effekt haben kann. In der Literatur wird beschrieben, dass die Beimischung von Propranolol

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

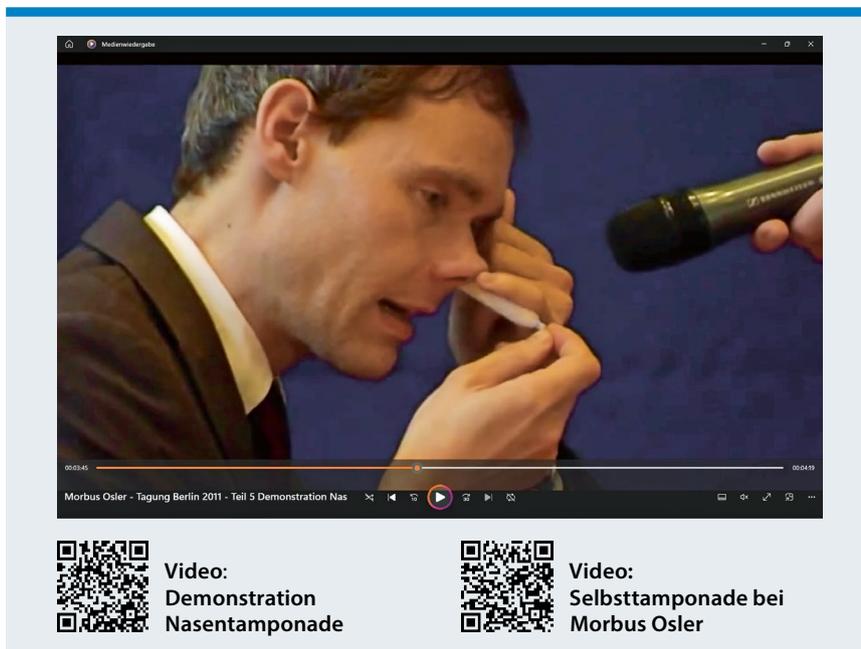
Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.



© [M] U. Geisthoff und Standbild aus dem Video „Demonstration Nasentamponade“

**Abb. 6:** Selbstbehandlung des Nasenblutens mittels pneumatischer Niederdrucktamponade. Gut zu erkennen ist, dass die Tamponade nach Anfeuchtung entlang des Nasenbodens eingeführt wird. Hierfür kann es sinnvoll sein, die Nasenspitze leicht anzuheben (Screenshot aus dem Video „Demonstration Nasentamponade“). Die QR-Codes führen zu zwei Lehrvideos zur Selbsttamponade (Plattform: YouTube). In den Videos wird die Selbsttamponade mittels pneumatischer Niederdrucktamponade erläutert und demonstriert. Die Videos wurden zur Patientenschulung (das erste im Auftrag der Selbsthilfe) produziert und ihre Weitergabe an Betroffene und das Erlernen der Technik kann die Lebensqualität der Patienten steigern.



© U. Geisthoff

**Abb. 7:** Manuelle breitflächige Kompression der Nase zur Blutstillung bei anteriorer Blutungsquelle. Bei der Anleitung bitten wir den Patienten, die Nase auf der einen Seite mit dem ganzen Daumen zu fassen und dabei auch den Knochen der Apertura piriformis zu berühren.



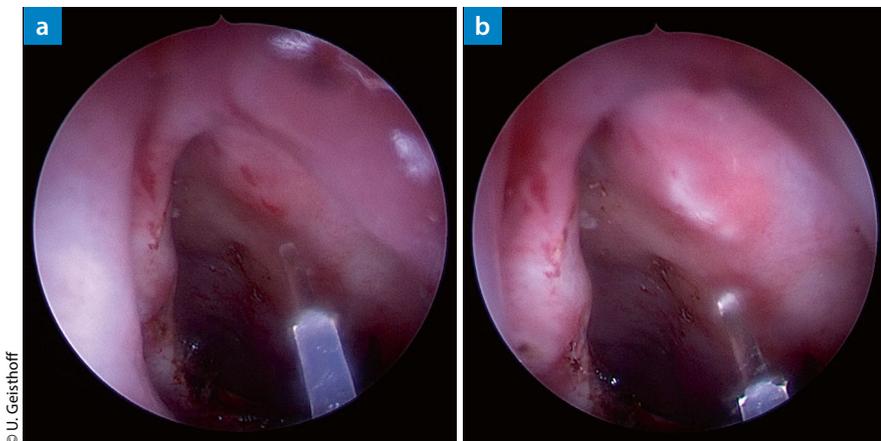
© U. Geisthoff

**Abb. 8:** Kompression der anterioren Nase mittels Nasenklammer zur Blutstillung bei anteriorer Blutungsquelle. Im Gegensatz zur manuellen Kompression sind nach Anwendung die Hände frei und können für andere Tätigkeiten benutzt werden. Wichtig ist, dass die Nasenklammer eine weiche und breite Auflagefläche hat, damit sie zum einen toleriert werden kann und zum anderen eine großflächige Kompression zur Blutstillung ermöglicht. Nach Aussagen von Patienten und eigener Recherche trifft dies besonders für Klammern zu, welche für Lungenfunktionstests oder den Kanusport entwickelt wurden, etwas seltener für Klammern zum Schwimmen.

zu einem Gel den positiven Effekt verstärkt [11]; aufgrund persönlicher Erfahrungen bevorzugt der Autor die Tranexamsäure, die Evidenz hierfür ist jedoch geringer. Auch der temporäre Verschluss zur Befeuchtung hat sich bewährt [12, 13]. Der temporäre Verschluss führt nicht nur zur Befeuchtung, sondern stoppt zudem den Luftstrom und damit das Auftreten von Traumata. Er ähnelt einem „Erholungsurlaub für die Nase“. Er kann mittels Pflasterstreifen (**Abb. 4**) oder speziell angefertigten Oliven erfolgen, Bewährt hat sich der Einsatz von – mittels Nasensalbe angefeuchteter – Watte (**Abb. 5**), allerdings gilt prinzipiell: „Jede Jeck is anders.“ Sprich, Patienten und ihre Nasen reagieren auf alle hier vorgestellten Therapiemaßnahmen verschieden, zudem gibt es Zeiten mit mehr und weniger Nasenbluten. Daher ist es empfehlenswert, die Therapieoptionen durchzuprobieren und Dosierungen und Kombinationen zu finden, die individuell den besten Erfolg bringen und diese im Verlauf anzupassen. Wenn es blutet, ist es für die Patienten meist beruhigend, wenn sie in der Selbsttamponade geschult sind und zu wissen, hiermit die Blutung notfalls stoppen zu können. Dies steigert die Lebensqualität signifikant [14]. Die Betroffenen können auf zwei Anleitungsvideos im Internet hingewiesen werden (**Abb. 6**). Diese oder andere Tamponaden eignen sich auch für die Blutstillung in der Praxis. Wichtig ist, dass sie nicht am Gewebe anheften und somit atraumatisch entfernt werden können [3]. Neben den in den Videos vorgestellten pneumatischen Niederdrucktamponaden werden auch selbstauflösende Tamponaden und viele weitere Materialien durch die Patienten eingesetzt. Auch hier lohnt sich oft das Probieren. Anteriore Blutungen können häufig nicht nur durch Kompression von innen, sondern auch von außen gestillt werden. Bei der manuellen Kompression der Nase ist dabei auf großflächigen Einsatz der Finger zu achten (**Abb. 7**), einige Patienten setzen auch erfolgreich breite Nasenklammern ein (**Abb. 8**), so dass die Hände wieder frei werden.

### Medikamente

In zwei unabhängigen doppelblind-randomisierten, placebokontrollierten Stu-



**Abb. 9:** Endoskopisch kontrollierter Einsatz des Nd:YAG-Lasers zur endonasalen Koagulation von Teleangiektasien der Nasenschleimhaut bei der HHT (linke Nasenhauptöhle, Nähe Nasendom, die behandelten Teleangiektasien befinden sich auf der lateralen Nasenwand): a) vor und b) nach Lasereinsatz. Eines der Chromophore bei 1048 nm Wellenlänge ist das Hämoglobin. Dadurch kommt es zu einer selektiven Erhitzung und Destruktion des Blutes und umliegenden Gefäßes unter relativer Schonung der bedeckenden Schleimhaut. Dies äußert sich im Idealfall als Abblassung. Der gleiche Laser eignet sich auch sehr gut zur Behandlung äußerlich sichtbarer Teleangiektasien.



**Abb. 10:** Einblick in einen operativ verschlossenen rechten Nasenvorhof. Beim sogenannten Youngs procedure werden anterior auf Hautniveau Lappen gebildet, so dass ein permanenter Verschluss resultiert, welcher dem temporären durch Pflasterstreifen (s. Abb. 4) und in Salbe getränkter Watte (s. Abb. 5) entspricht und so wie diese den traumatischen Luftstrom stoppt. In den meisten Fällen kommt es hierdurch zu einem kompletten und dauerhaften Sistieren des Nasenblutens, selbst bei simultaner Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung. Die resultierende Mundatmung ist von Nachteil, daher sollten im Normalfall vorher Befeuchtungsversuche, die Gabe von Tranexamsäure und endonasale Koagulationen (s. Stufenschema Abb. 3) erfolgt sein. In diesem Fall waren auf Höhe der ehemaligen Naht Teleangiektasien entstanden, welche nach außen bluteten. Nach einmaliger Behandlung mit dem Nd:YAG-Laser sistierten diese äußeren Blutungen dauerhaft.

dien konnte die Wirksamkeit von Tranexamsäure nachgewiesen werden [15, 16]. Sie wurde daraufhin in Deutschland zur Behandlung des Nasenblutens ( $3 \times 1$  g/die) bei der HHT zugelassen. Analog zum Studiendesign erteilte das BfArM die Zulassung nur für die Behandlungsdauer von 3 Monaten. Dem Autor sind jedoch Patienten bekannt, welche das Medikament seit mehr als 15 Jahren ohne relevante Nebenwirkungen einnehmen. Eine interessante Off-Label-Alternative ist das rezeptfreie und ebenfalls nebenwirkungsarme N-Acetylcystein, welches in einer niederländischen Pilotstudie bei einer Dosis von  $3 \times 600$  mg einen guten Effekt zeigte [17]. Die Rationellen hinter diesen Medikamenten sind nicht komplett bekannt. Tranexamsäure wirkt zum einen als Antifibrinolytikum, aber In-vitro-Versuche deuten darauf hin, dass sie auch die fehlenden Genprodukte hochregulieren könnte [18]. N-Acetylcystein unterbricht bei der HHT vermutlich als Radikalfänger einen Teil der Pathophysiologie [19].

Als dritte und letzte Behandlungsstufe wird in den Leitlinien der Anti-VEGF („vascular endothelial growth factor“)-Antikörper Bevacizumab genannt. Er wird überwiegend zur Behandlung von malignen Erkrankungen intravenös gegeben, wirkt auf dem gleichen

Weg auch sehr gut gegen das Nasenbluten bei HHT [8]. Beim ambulanten Off-Label-Einsatz bei der HHT ist eine Kostenübernahme durch die Krankenkassen zu beantragen. Leider wirkt das Medikament nicht immer und wenigstens ein Todesfall wird mit seiner Anwendung assoziiert [20]. Die Leitlinien nennen auf der gleichen Stufe Thalidomid. Aufgrund der niederländischen Erfahrungen [21] und der deutlich besseren Datenlage ist nach Ansicht des Autors Tamoxifen [22] klar zu bevorzugen.

### Operationen

Noch vor dem Einsatz von Bevacizumab nennen die Leitlinien endonasale Koagulationen auf der gleichen Stufe wie die Tranexamsäure [8]. Auf welche Weise diese Koagulationen am besten durchgeführt werden sollen, ist bisher nicht ganz klar. Traditionell wird oft der Nd:YAG-Laser eingesetzt (**Abb. 9**). Eine Zeit lang wurde propagiert, simultan topisch Bevacizumab in die Nasenschleimhaut zu injizieren, bis dieses Verfahren durch zwei unabhängige Metaanalysen bei fehlendem Effekt und gleichzeitigem Risiko von Nebenwirkungen verworfen wurde [23, 24]. Die Leitlinien nennen auch die endonasale Sklerotherapie. Das Einspritzen von sklerosierenden Substanzen ist eine sehr

wirksame und altbekannte Methode zur Behandlung der Epistaxis, sollte jedoch aufgrund der Gefahr der Erblindung ausgewählten Einzelfällen vorbehalten sein [25].

Auf der gleichen Stufe wie Bevacizumab werden Septodermoplastik und Nasenverschluss genannt. Bei der Septodermoplastik nach Saunders wird die betroffene Nasenschleimhaut operativ entfernt und durch Haut- oder Schleimhauttransplantate aus anderen Regionen ersetzt. Sie ist unumkehrbar, wirkt oft nur temporär und geht oft mit ausgeprägten Verkrustungen, zum Teil unangenehmer Geruchsbildung einher. Der Nasenverschluss modifiziert nach Young ist daher eine gute Alternative.

Die Nase wird dabei anterior durch das Bilden von Hautlappen verschlossen (Abb. 10). Die daraus resultierende Mundatmung und der Riechverlust sind ein hoher Preis, welcher die Einordnung auf der gleichen Stufe wie Bevacizumab erklären und die Indikation auf eine kleine Patientengruppe beschränkt. Auf der anderen Seite handelt es sich um die bisher einzige Methode, welche ein komplettes und dauerhaftes Sistieren des Nasenblutens bedingen kann. Von den 56 bisher durch den Autor operierten Patienten haben über 50 im Anschluss kein Nasenbluten mehr gehabt. Im Gegensatz zur Septodermoplastik ist das Verfahren meist umkehrbar und im Gegensatz zum Bevacizumab sind weder Wiederholungen erforderlich, noch treten Thrombosen als Nebenwirkungen auf. Somit ist das Verfahren auch bei schwierigen Konstellationen wie gleichzeitiger Notwendigkeit der Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung problemlos einsetzbar.

### Fazit

Auch in der HNO-ärztlichen Niederlassung ist es möglich, Betroffenen mit HHT und Nasenbluten durch Erläuterungen der pathophysiologischen Trias, Befeuchtung der Nasenschleimhäute, Selbsttampnade, des temporären Nasenverschlusses und der medikamentösen Optionen Tranexamsäure und N-Acetylcystein zu helfen. Für die Lebenserwartung der Patienten ist es sehr wichtig, an das Screening zum Ausschluss von Lungengefäßmissbildungen zu denken. Eine einfache Röntgenaufnahme des Thorax reicht dafür nicht aus. Hierfür und bei komplexeren Fällen kann eine Überweisung an ein Zentrum sinnvoll sein. Die Betroffenen profitieren oft auch vom Kontakt mit der bundesweiten Selbsthilfe ([www.morbus-osler.de](http://www.morbus-osler.de)).

Der eingangs erwähnte Patient unterzog sich im Verlauf nach multiplen anderen Therapien einem beidseitigen Nasenverschluss. Nicht wir, sondern sein Hausarzt hatte ihn überzeugt, indem er ihm anvertraute, dass er selbst Zeit seines Lebens aufgrund seiner ausgeprägten Nasenscheidewandverbiegung praktisch nur durch den Mund atme. Der Patient saß bei meiner Antrittsvorlesung halbschräg hinter dem

Dekan in der zweiten Reihe und strahlte über das ganze Gesicht. Das war wunderschön.

### Literatur

- Geisthoff UW et al. Health-related quality of life in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;136(5):726-35
- Geisthoff UW et al. Treatment of recurrent epistaxis in HHT. *Curr Pharm Des.* 2006;12(10):1237-42
- Faughnan ME et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet.* 2011;48(2):73-87
- Shovlin CL et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet.* 2000;91(1):66-7
- Droege F et al. Hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie: Symptome und diagnostische Latenz. *Laryngorhinootologie.* 2021;100(6):443-52
- McDonald J, Stevenson DA. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. In: Adam MP et al. (eds.) *GeneReviews*® Seattle, WA/USA: University of Washington. 1993; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1351/>
- de Gussem EM et al. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT) and Survival: The Importance of Systematic Screening and Treatment in HHT Centers of Excellence. *J Clin Med.* 2020;9(11):3581
- Faughnan ME et al. Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Ann Intern Med.* 2020;173(12):989-1001
- Geisthoff U. Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Ann Intern Med.* 2021;174(7):1034-5
- Geisthoff U et al. Trauma Can Induce Telangiectases in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *J Clin Med.* 2020;9(5):1507
- Mei-Zahav M et al. Topical Propranolol Improves Epistaxis Control in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT): A Randomized Double-Blind Placebo-Controlled Trial. *J Clin Med.* 2020;9(10):3130
- Al Kadah B et al. First experiences with an individual nasal olive in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT). *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015;272(1):117-22
- Wirsching KEC et al. Influence of temporary nasal occlusion (tNO) on epistaxis frequency in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017;274(4):1891-6
- Droege F et al. Nasal self-packing for epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia increases quality of life. *Rhinology.* 2019;57(3):231-9
- Gaillard S et al. Tranexamic acid for epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia patients: a European cross-over controlled trial in a rare disease. *J Thromb Haemost.* 2014;12(9):1494-1502
- Geisthoff UW et al. Treatment of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia with tranexamic acid - a double-blind placebo-controlled cross-over phase IIIB study. *Thromb Res.* 2014;134(3):565-71
- de Gussem EM et al. The effect of N-acetylcysteine on epistaxis and quality of life in patients with HHT: a pilot study. *Rhinology.* 2009;47(1):85-8
- Fernandez-L A et al. Therapeutic action of tranexamic acid in hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT): regulation of ALK-1/endothelin pathway in endothelial cells. *Thromb Haemost.* 2007;97(2):254-62
- Toporsian M et al. A role for endothelin in coupling eNOS activity and regulating vascular tone revealed in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Circ Res.* 2005;96(6):684-92
- Buscarini E et al. Safety of thalidomide and bevacizumab in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2019;14(1):28
- Hosman A et al. Follow-up of Thalidomide treatment in patients with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *Rhinology.* 2015;53(4):340-4
- Yaniv E et al. Antiestrogen therapy for hereditary hemorrhagic telangiectasia: a double-blind placebo-controlled clinical trial. *Laryngoscope.* 2009;119(2):284-8
- Halderman AA et al. Bevacizumab for Epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: An Evidence-based Review. *Am J Rhinol Allergy.* 2018;32(4):258-68
- Stokes P, Rimmer J. Intranasal bevacizumab in the treatment of HHT-related epistaxis: a systematic review. *Rhinology.* 2018;56(1):3-10
- Uffenorde J, Georgi W. Einseitige Erblindung nach Intranasaler Aethoxysklerol-Injektion. *HNO.* 1983;31(7):236-8



**Prof. Dr. Urban Geisthoff**  
Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie und VASCERN HHT Reference Centre  
Universitätsklinikum Gießen und Marburg  
Baldingerstraße,  
35043 Marburg  
sekretariat.hno.mr@uk-gm.de

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.

Advertisement placeholder

Hier steht eine Anzeige.

Hier staat een advertentie.