Rendu-Osler-Weber-Syndrom - Aspekte zur Lebensqualität mit chronisch-rezidivierender Epistaxis

D. Slotosch*, M. Koller**, J. A. Werner*, B. J. Folz*

*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, University of Marburg
 **Institute of Theoretic Surgery, Department of Surgery, University of Marburg

Einleitung: Die hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie (HHT) ist eine autosomal-dominant vererbte Vaskulopathie, welche unterschiedlichste Symptome hervorrufen kann. Es wurde untersucht, ob die chronisch-rezidivierende Epistaxis nur ein isoliertes Symptom der HHT darstellt oder ob sie Auswirkungen auf weiter reichende Aspekte der Lebensqualität (LQ) der Betroffenen hat. Desweiteren wurde der Frage nachgegangen, wie stark die krankheitsbedingte Einschränkung der LQ im Vergleich zu anderen chronischen Erkrankungen ist.

Fig. 1: kutane nasale Teleangiektasien bei einem M.Osler Patienten

Methoden: Es handelt sich um eine prospektive Querschnittsstudie an 30 konsekutiven HHT-Patienten. Als Instrument zur Erfassung der LQ wurde der Fragebogen "Profil der Lebensqualität chronisch Kranker" (PLC) von Siegrist, Broer und Junge (1996) und ein neu generierter Fragebogen zur Erfassung und Differenzierung der einzelnen HHT-assoziierten Symptome - "Symptom-spezifischer Fragebogen zur HHT" (SFB-HHT) - verwendet. Zum Vergleich wurden Normdaten gesunder Personen aus Deutschland, welche für den PLC erstellt worden waren, sowie PLC-Ergebnisse anderer chronischer Erkrankungen herangezogen. Weiterhin wurden objektive Parameter wie Laborwerte (Hb, MCV, MCH, etc.) und Dauer der Hospitalisation erfaßt.

Fig. 2: PLC Skala „Positive Stimmung“. Höhere Werte zeigen eine bessere LQ an.

Fig.3: PLC-Skala "Negative Stimmung". Höhere Werte zeigen eine besserer LQ an

Ergebnisse: Die Ergebnisse zeigen, dass 90% der HHT-Patienten die chronisch-rezidivierende Epistaxis als störendstes aller Symptome betrachten. Objektiv leiden 14 von 30 Patienten (47%) an einer Anämie. Diese unterteilen sich in 5 normochrom-normozytäre und 9 hypochrom-mikrozytäre Anämien. Für 63% der Befragten zieht ihre Erkrankung eine Einschränkung bei Hobbys und Freizeitgestaltung nach sich. Den Beruf beeinträchtigt es bei 53% der Patienten. HHT-Patienten weisen in 5 von 6 PLC Skalen schlechtere Werte als Vergleichsproben anderer chronischer Erkrankungen auf. Bei 73% besteht der Wunsch nach neuen Therapiekonzepten.

Diskussion: Die vorliegende Studie zeigt, dass es sich beim M. Osler nicht nur um „banales Nasenbluten“ handelt, sondern dass die chronisch-rezidivierende Epistaxis der Betroffenen eine weitreichende Beeinträchtigung der LQ nach sich zieht. Diese Einschränkung durch die HHT ist durchaus vergleichbar mit anderen chronischen Erkrankungen wie Kardiomyopathie oder der koronaren Herzerkrankung nach Bypass-Operation. Neben der Beeinträchtigung der Leistungsfähigkeit durch Anämien ist vor allem die Psyche der Betroffenen stark in Mitleidenschaft gezogen (Fig.2 und 3). Die Angst in der Öffentlichkeit Episoden von Epistaxis zu erleiden bestimmt ihren gesamten Tagesablauf. Leider sind die zur Zeit verfügbaren Therapieoptionen der Epistaxis beschränkt.

Schlussfolgerung: Die Optimierung der Behandlung der Epistaxis böte einen Ansatz zur Verbesserung der LQ der HHT-Betroffenen. Da die dauerhafte Reduktion der Epistaxis ein Ziel ist, das in naher Zukunft nur bedingt erreicht werden kann, sollten kurz- und mittelfristig weitere Aspekte in ein multimodales Behandlungskonzept für HHT-Betroffene einbezogen werden. Die Entwicklung einer gezielten psychologischen Betreuung dieser Patientengruppe wäre wünschenswert. Weitere Therapieansätze könnte eine psychosomatische Behandlung bieten, in welcher Entspannungstrategien vermittelt werden, die zur Reduktion von Epistaxis auslösenden Stressoren führen.

Literatur:

- Folz BJ, Wollstein AC, Alfke H, et al. (2003) The value of screening for multiple arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a diagnostic study. Eur Arch Otolaryngol. 261:509-16
- Siegrist J, Broer M, Junge A (1996) PLC-Profil der Lebensqualität Chronisch Kranker Manual, Beltz Test GmbH Göttingen
- Siegrist J, Hernandez-Mejia R, Fernandez-Lopez JA (2000) Profile of Quality of Life in the Chronically Ill (PLC) Mapi Research Institute QoL Newsletter 2000;25
- Testa MA, Simonson DC (1996) Assesment of Quality of Life Outcomes. New England Journal of Medicine 334:835-840
- Werner JA, Geisthoff UW, Lippert BM, Rudert H (1997) Behandlung der rezidivierenden Epistaxis beim Morbus Rendu-Osler-Weber. HNO 45:673-681