Lebensqualität bei der hereditären hämorrhagischen Teleangiectasie

Geisthoff UW¹, Heckmann K¹, D'Amelio R², König J³, Falkai P², Verse T¹

1: Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg, Saar

2: Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg, Saar

3: Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Medizinische Informatik, Universität des Saarlandes, Saarbrücken

Einleitung

Die hereditäre hämorrhagische Teleangiectasie (HHT, Morbus Osler) ist eine erbliche, systemische Erkrankung des Gefäßbindegewebes. Teleangiectasien (TAE) von Nase und Magen-Darmtrakt bluten leicht, die der äußeren Haut werden von Betroffenen manchmal als stigmatisierend empfunden. Große vaskuläre Malformationen (VM) treten besonders in Leber (hepatische = HVM), Lunge (pulmonale = PVM) und ZNS (cerebrale = CVM) auf. Durch die intrahepatischen Shunts kann zum einen eine Leberzirrhose entstehen, jedoch auch eine Herzinsuffizienz mit Bauchschmerzen aufgrund der relativen Darmischämie. Hirngefäßmissbildungen können in Form von Kopfschmerzen oder Schlaganfällen durch hämorrhagische Ereignisse symptomatisch werden. Die verringerte Oxygenierung bei Lungengefäßmissbildungen kann sich in Dyspnoe äußern. Gefährlicher ist die aufgehobene Filterfunktion der Lunge, die in paradoxen Embolien von viszerale Organen oder Abszedierungen resultieren kann.

Ressourcen sind limitiert und müssen daher bei Therapieentscheidungen, im Gutachtenwesen und bei Fördergeldern gezielt eingesetzt werden. Neben den klassischen objektiven Kriterien von Mortalität und Heilungsraten ist besonders bei chronischen Erkrankungen die Lebensqualität relevant.

Material und Methoden

Der Short Form-36 Health Survey (SF-36) und ergänzende, selbstentwickelte Bögen über eine Vielzahl weiterer klinischer und lebensqualitätsbezogener Parameter wurde an Patienten mit hereditärer hämorrhagischer Teleangiectasie verteilt.

Der SF-36 enthält multi-item Skalen zur Messung von acht Gesundheitskonzepten: Körperliche Funktionsfähigkeit (KöFu), Körperliche Rollenfunktion (KöRo), Körperliche Schmerzen (Schm), Allgemeine Gesundheitswahrnehmung (AGes), Vitalität (Vita), Soziale Funktionsfähigkeit (SoFu), Emotionale Rollenfunktion (EmRo), Psychisches Wohlbefinden (Psych).

Die mit dem SF-36 erhobenen Daten wurden mit einer normalen deutschen Population verglichen (N = 2877, 55,6 % weiblich, mittleres Alter 47,7 Jahre; Bullinger und Kirchberger, 1998), nachdem eine Altersadjustierung stattgefunden hatte.

Ergebnisse

275 Fragebögen wurden von 4/02 bis 7/03 verteilt. Bis 12/03 erhielten wir 128 Bögen zurück. Nur die Bögen von 77 Patienten (57,2 a $\pm$ 13,3 a, min.: 13 a, max.: 85 a, 36 weiblich) mit HHT oder Verdacht auf HHT (wenigstens 2 von 4 Kriterien des sog. Curaçao Kriteriums) waren ausreichend ausgefüllt. Auf die **offene Frage, wie und was der Erkrankung sie behindere**, wurde das **Nasenbluten (NB) an erster Stelle genannt**, und zwar

- im Beruf 37 mal (gesamt 56 Nennungen von 50 Patienten, i.e. in 66 %)
- im Privatleben 38 mal (gesamt 62 Nennungen von 58 Patienten, i.e. in 61 %).

Im Vergleich zur alterskorrigierten Normpopulation fielen bis auf die Skala Körperlicher Schmerz (SCHM) alle Skalen des SF-36 für die Studienpopulation signifikant schlechter aus ($p < 0,05$) (Diagramm 1).

Nur ein Patient mit bekannter PVM gab als mögliche Komplikation einen Schlaganfall an. Die klinischen Parameter wurden mit den Skalen des SF-36 korreliert (Tabelle 1)

Diagramm 1: Ergebnisse des SF-36 für eine Normpopulation und die Studienpopulation.

Parameter	Alter	Geschlecht (36 f)	Nasenbluten (NB) (69 ja / 73)	Dauer NB	Frequenz NB	Subjektive Störung durch NB	Anzahl äußerlicher TAE	Subjektive Beeinträchtigung durch TAE	CVM (9 ja / 39)	PVM (10 ja von 40)	HVM (7 ja von 39)	Magen-Darm-Blutungen (11 ja / 48)	Kopfschmerzen (28 ja / 73)	Atmennot (31 ja / 77)	Transfusionen (35 ja / 77)
Mögliche Werte	(13-85)	(m/f)	(ja/nein)	(6 Kat.)	(8 Kat.)	(1-5)	(11 Kat.)	(VAS)	(ja/nein)	(ja/nein)	(ja/nein)	(ja/nein)	(ja/nein)	(ja/nein)	(ja/nein)
KÖFU	KK -0,291 N 77	-0,240 77	-0,022 72	-0,358 75	0,058 74	-0,407 77	-0,264 75	-0,342 77	-0,084 39	-0,314 40	-0,480 39	-0,401 48	-0,064 73	-0,408 62	-0,300 75
KÖRO	KK -0,052 N 75	-0,096 75	-0,049 71	-0,265 73	-0,124 72	-0,477 75	-0,409 73	-0,317 75	0,250 39	-0,226 40	-0,429 38	-0,158 47	-0,176 72	-0,335 60	-0,355 73
EMRO	KK -0,018 N 74	-0,219 74	-0,025 70	-0,082 72	0,009 71	-0,187 74	-0,151 72	-0,280 74	0,331 38	0,062 38	-0,536 36	-0,297 47	-0,156 70	-0,217 59	-0,337 72
SCHM	KK -0,115 N 76	-0,294 76	0,040 71	-0,184 74	-0,042 73	-0,226 76	-0,181 74	-0,232 76	0,020 39	-0,142 39	-0,414 38	-0,319 48	-0,169 72	-0,264 61	-0,188 74
PSYC	KK 0,196 N 77	-0,293 77	0,023 72	-0,146 75	-0,059 74	-0,107 77	-0,225 75	-0,167 77	0,247 39	0,118 40	-0,429 39	-0,208 48	-0,350 73	-0,237 62	-0,140 75
VITA	KK 0,122 N 77	-0,295 77	0,039 72	-0,174 75	-0,067 74	-0,274 77	-0,224 75	-0,277 77	0,179 39	-0,183 40	-0,606 39	-0,286 48	-0,245 73	-0,435 62	-0,175 75
SOFU	KK 0,064 N 77	-0,042 77	-0,014 72	-0,102 75	-0,112 74	-0,212 77	-0,151 75	-0,177 77	0,200 39	-0,110 40	-0,351 39	-0,126 48	-0,167 73	-0,159 62	-0,224 75
AGES	KK -0,065 N 77	-0,163 77	-0,025 72	-0,193 75	0,043 74	-0,340 77	-0,287 75	-0,282 77	0,041 39	-0,171 40	-0,419 39	-0,330 48	-0,210 73	-0,418 62	-0,315 75

Tabelle 1: Korrelation klinischer Daten mit den Skalen des SF-36. KK = Korrelationskoeffizient. Unterlegt in blau sind beidseitig signifikante Korrelationen auf dem $p < 0,05$ -, bzw. in ocker auf dem $p < 0,01$ -Niveau. Nicht gezeigte Daten zu folgenden Parametern: Keine Signifikanz in allen Skalen: Familienplanung; Signifikanz in allen Skalen: Subjektive Belastung der Psyche, im Beruf und im Privatleben; Signifikanzen in mehreren Skalen: Einschränkungen beim Sport, der sozialen Kontakte, Inanspruchnahme psychischer Hilfe, Berufswechsel oder Rentenantrag wegen HHT.

Diskussion und Schlussfolgerungen

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität (LQ) wird durch die HHT signifikant vermindert. Von besonderer Bedeutung ist das Nasenbluten (NB), welches von den meisten Patienten primär genannt wird. Überraschenderweise eignet sich der Parameter Frequenz des NB zusammen mit den Skalen des SF-36 nicht zur Differenzierung der LQ. Auffallend ist die starke Auswirkung von Lebergefäßmissbildungen, Magendarmblutung und äußerlichen Teleangiectasien auf die SF-36-Skalen, welches die nähere klinische und wissenschaftliche Beschäftigung mit diesen Punkten nahe legt.

Literatur

Bullinger M, Kirchberger I.: SF-36-Fragebogen zum Gesundheitszustand. Handanweisung. Göttingen, Bern, Toronto, Seattle: Hogrefe Verlag für Psychologie; 1998
Geisthoff UW et al.: Hereditäre hämorrhagische Teleangiectasie (Morbus Osler). Eine interdisziplinäre Herausforderung. HNO 50:114-128, 2002