

Zerebraler Abszess als Erstmanifestation einer pulmonalen arteriovenösen Malformation bei Morbus Osler

Cerebral Abscess as Presenting Sign of a Pulmonary Arteriovenous Fistula in a Patient with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia

Autoren

V. Moshagen¹, H. Sahl², K. Wessel¹

Institute

¹ Klinik für Neurologie, Städtisches Klinikum Braunschweig und Institut für Kognitive Neurologie an der Technischen Universität Braunschweig

² Institut für Radiologie und Neuroradiologie, Städtisches Klinikum Braunschweig

Schlüsselwörter

- Morbus Osler
- zerebraler Abszess
- pulmonale arteriovenöse Malformation

Keywords

- hereditary haemorrhagic telangiectasia
- cerebral abscess
- pulmonary arteriovenous fistula

Zusammenfassung

Der Morbus Osler ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung der Gefäßwand. Häufig treten pulmonale arteriovenöse Malformationen (pAVM) auf, die einen erheblichen Risikofaktor für paradoxe Embolien und Abszesse darstellen. Wir berichten über einen Patienten mit Morbus Osler und Hirnabszess mit Nachweis einer großen pAVM. Diese konnte im Verlauf embolisiert werden. Bei Hirnabszessen, aber auch embolischen zerebralen Ischämien unklarer Genese sollte differenzialdiagnostisch an den Morbus Osler gedacht werden, da die Möglichkeit einer sehr wirksamen Sekundärprophylaxe besteht.

Abstract

Osler-Rendu-Weber disease (hereditary haemorrhagic telangiectasia, HHT) is an autosomal-dominant disorder of vessel wall integrity, resulting in multiple telangiectases and frequently pulmonary arteriovenous malformations (pAVM). pAVMs constitute a major risk factor for paradoxical embolisation and cerebral abscesses. We report on a patient with HHT who presented with a cerebral abscess. CT imaging revealed a large pAVM which was subsequently treated with transcatheter coil embolisation. HHT should be included in the differential diagnosis of brain abscess or otherwise unexplained cerebral ischaemia. Secondary prophylaxis by coil embolisation is safe and highly effective.

Fallgeschichte

Der 38-jährige Patient stellte sich selbstständig in der interdisziplinären Notaufnahme vor. Seit einer Woche bestünden Fieber, Schüttelfrost und Kopfschmerzen.

Ein Morbus Osler sei bekannt, aufgrund rezidivierender Epistaxis und gingivalen Blutungen seien wiederholt HNO-ärztliche Interventionen erforderlich gewesen. Bei chronischem gastrointestinalen Blutverlust im Rahmen der Grunderkrankung erfolgte eine Medikation mit Omeprazol und einem Eisenpräparat. Zudem bestand ein Nikotinabusus.

In der neurologischen Untersuchung zeigte sich neben einem endgradigen Meningismus eine homonyme Hemianopsie nach links. Allgemeininternistisch fielen neben einem reduzierten Allgemein- und sehr schlanken Ernährungszustand ein deutlich kariöser Zahnstatus sowie periorale Teleangiektasien auf (Abb. 1).

Laborchemisch imponierte eine Leukozytose von 13 700/μl. Der Liquor zeigte 245 Leukozyten/μl;

Eiweiß 163 mg/dl; Laktat 4,1 mmol/l; Glukose 39 mg/dl.

Bildmorphologisch kam eine 3,5 cm große, zentral einschmelzende Raumforderung rechts okzipital mit randständiger Kontrastmittelanreicherung und deutlichem perifokalen Ödem zur Darstellung (Abb. 2). Unter dem Verdacht eines Hirnabszesses erfolgte die neurochirurgische Vorstellung. Bei der Punktion entleerte sich Pus, aus dem *Streptococcus intermedius* angezüchtet werden konnte. Es handelt sich um einen Vertreter der Viridans-Gruppe und typischen Kommensalen der Mundschleimhaut mit eigentlich niedriger Virulenz.

Als prädisponierender Faktor wurde eine pulmonale arteriovenöse Malformation (pAVM) im Rahmen der HHT mit Umgehung des pulmonalen Filters vermutet. Im Echovist-Test zeigten sich bereits ohne Valsalva-Manöver multiple High Intensity Transient Signals (HITS), die CT mit Kontrastmittel wies eine große pAVM an typischer Stelle im rechten Unterlappen nach (Abb. 3). Diese wurde im Verlauf komplikationslos embolisiert

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0029-1223515>
Akt Neurol 2010; 37: 89–91
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York ·
ISSN 0302-4350

Korrespondenzadresse

V. Moshagen
Klinik für Neurologie
Salzdahlumer Str. 90
38126 Braunschweig
v.moshagen@klinikum-
braunschweig.de



Abb. 1 Peri- und enorale Teleangiektasien bei Morbus Osler (aus: dermis.net [14] mit freundlicher Genehmigung).

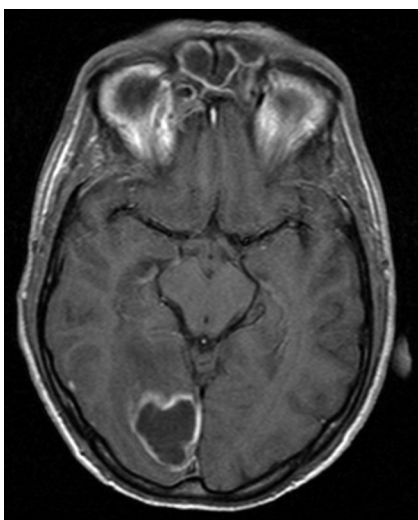


Abb. 2 Abszess rechts okzipital im cMRT (T1w nach Gadolinium).

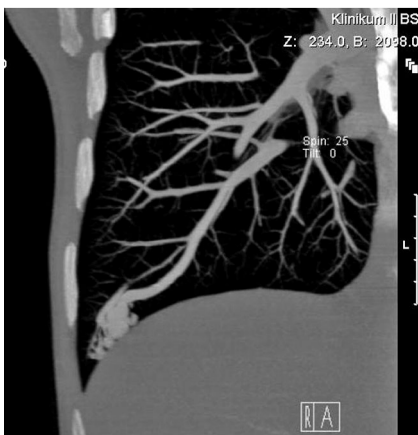


Abb. 3 Koronare Rekonstruktion der pAVM im CT nach Kontrastmittel.



Abb. 4 Angiografie nach Coiling. Der Feeder ist durch die eingebrachten Coils verschlossen, die AVM nicht mehr kontrastiert.

(**Abb. 4**). Weiterhin wurden 2 kariöse Zähne als mutmaßlicher Fokus extrahiert.

Diskussion

Der Morbus Osler ist eine nicht seltene (Prävalenz ca. 10–15/100000) autosomal-dominante Erkrankung mit hoher Penetranz. Es sind 2 Genloci identifiziert (Endoglin auf Chromosom 9q33–q34 und activin receptor like kinase 1 [ALK1] auf 12q13 [1,2]). Leitsymptome sind rezidivierende Epistaxis, aber auch chronischer gastrointestinaler Blutverlust. Für die Diagnose sollten 3 der 4 diagnostischen Kriterien Epistaxis, Teleangiektasien, viszerale Läsionen und positive Familienanamnese erfüllt sein [3].

Neben angiomatösen Teleangiektasien von Haut und Schleimhäuten sind bei 25% [4] bis zu 50% [5,6] der Patienten pAVM vorhanden. Umgekehrt findet sich bei mindestens 50% aller Patienten mit pAVM ein Morbus Osler als Grunderkrankung [7].

Die pAVM ermöglicht septischen oder aseptischen Emboli, den Lungenfilter zu umgehen, und prädisponiert so für zerebrale Abszesse und Ischämien [8]. Transiente ischämische Attacken (TIAs) und zerebrale Infarkte betreffen (je nach Fallserie variierend) etwa 30% der Patienten mit pAVM; Hirnabszesse um 15% [4–6,9]. Insbesondere Hirnabszesse können rezidivieren, wenn die zugrunde liegende pAVM nicht ausgeschaltet wird [4,5,10]. Hypoxie und Polyglobulie als Hinweise auf multiple oder große pAVMs scheinen leicht erfassbare Risikofaktoren darzustellen, eignen sich aufgrund mangelnder Sensitivität und Spezifität aber nicht als Screeningparameter [5,9,11].

Interessanterweise leiden viele Patienten auch unter einer Migräne [9]. Daneben sind Dyspnoe oder Zyanose häufig, ein Hämatothorax oder Hämoptysen dagegen selten. AVM können – seltener – auch intrazerebral, myelär oder meningeal auftreten und bei Ruptur eine intrazerebrale Blutung oder SAB verursachen.

Schlussfolgerung

Bei jungen Patienten mit zerebraler Ischämie oder Abszess muss nach einem Rechts-Links-Shunt gefahndet und bei negativem transösophagealem Echokardiogramm (TEE) auch an eine pAVM gedacht werden. Patienten mit bekanntem Morbus Osler sollten auf das Vorliegen einer pAVM hin gescreent werden. Hinweise können bereits eine Hypoxie in der Pulsoxymetrie, ein Echovist-Test, ein Röntgen-Thorax oder eine transthorakale Echokardiografie mit Kontrastmittel geben. Goldstandard ist aber die kontrastmittelgestützte CT des Thorax. Aufgrund der hohen Rate an neurologischen Ereignissen ist der Patient bei Nachweis eines pAVM zur Sekundärprophylaxe einer Embolisation zuzuführen. Die Prozedur ist sicher und effektiv [12,13]. Zwar existieren zu dieser Empfehlung unseres Wissens keine Leitlinien oder randomisierte Studien, es herrscht jedoch Konsens über die gute Effektivität bei niedriger Morbidität der Prozedur.

Interessenkonflikte

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- 1 McAllister KA, Grogg KM, Johnson DW et al. Endoglin, a TGF-beta binding protein of endothelial cells, is the gene for hereditary haemorrhagic telangiectasia type 1. *Nat Genet* 1994; 8: 345–351
- 2 Johnson DW, Berg JN, Baldwin MA et al. Mutations in the activin receptor-like kinase 1 gene in hereditary haemorrhagic telangiectasia type 2. *Nat Genet* 1996; 13: 189–195
- 3 Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000; 91: 66–67
- 4 Maher CO, Piepgras DG, Brown RD et al. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke* 2001; 32: 877–882
- 5 Gallitelli M, Guastamacchia E, Resta F et al. Pulmonary arteriovenous malformations, hereditary hemorrhagic telangiectasia, and brain abscess. *Respiration* 2006; 73: 553–557, Epub 2005 Jul 21
- 6 Cottin V, Chinet T, Lavolé A et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007; 86: 1–17
- 7 Wingen M, Günther RW. Transkatheterembolisation pulmonaler arterio-venöser Fisteln [Transcatheter embolization of pulmonary arteriovenous fistulas]. *Röfo* 2001; 173: 606–611
- 8 Ecker D, Geithoff UW, Juchems M et al. Hereditäre Hämorrhagische Teleangiektasie. *Nervenarzt* 2005; 76: 980–983
- 9 Moussouttas M, Fayad P, Rosenblatt M et al. Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology* 2000; 55: 959–964
- 10 Byrne ST, McDonald MJ, Poonnoose SI. Ten-year follow-up of a patient with Osler-Weber-Rendu syndrome and recurrent cerebral abscess secondary to pulmonary arteriovenous fistula. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 1095–1096
- 11 Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *NEJM* 1995; 333: 918–924
- 12 Shovlin CL, Jackson JE, Bamford KB et al. Primary determinants of ischaemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Thorax* 2008; 63: 259–266, Epub 2007 Nov 2
- 13 Wingen MJ, Günther RW. Pulmonale arteriovenöse Fisteln. *Dt Ärzteztbl* 2001; 98: A1326–1330
- 14 Diepgen TL, Yihune G et al. *Dermatology Online Atlas*. Published online at <http://www.dermis.net/doi/>