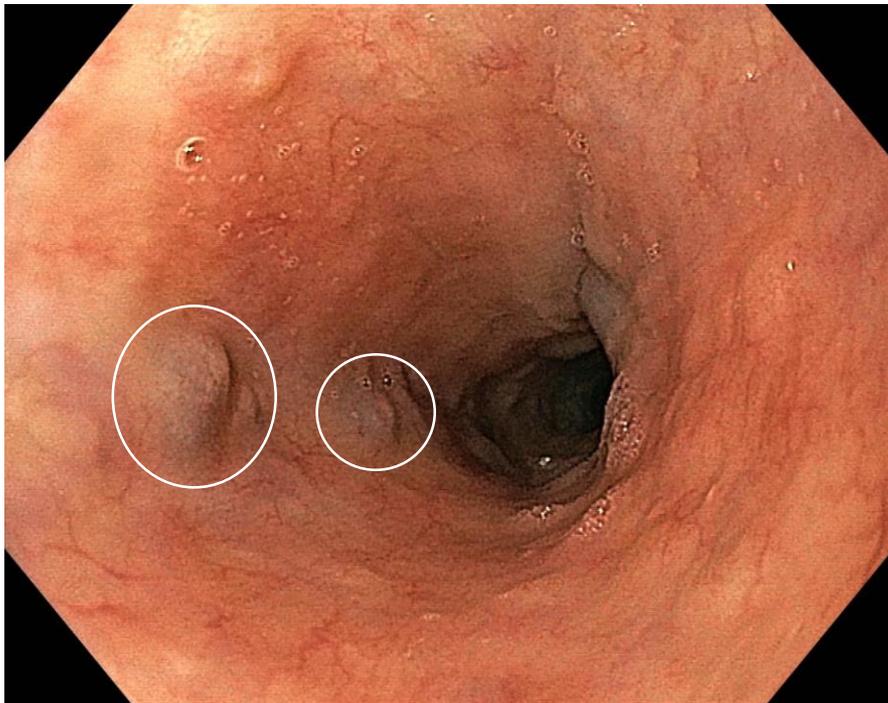
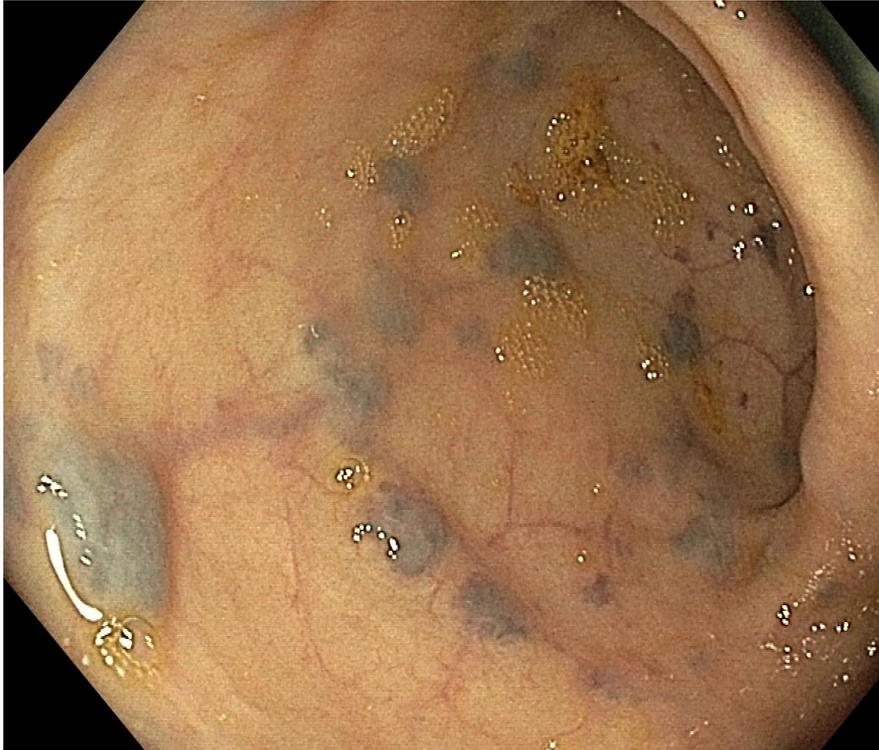




Endoskopisches Bild: ÖGD

Ein 81-jähriger Patient wurde mit einem Hb von 6.6g/dl unter Vollantikoagulation bei VHF und hochgradig reduzierter LV-Funktion und ohne sichtbare Blutungszeichen zur endoskopischen Abklärung vorgestellt. In der ÖGD fielen bereits im Ösophagus mehrere kleine bläulich durchscheinende Erhabenheiten auf, ebenso im Duodenum. In der Koloskopie war das Bild noch eindrücklicher (nächste Seite). Blutungsstigmata fanden sich jedoch nirgends.



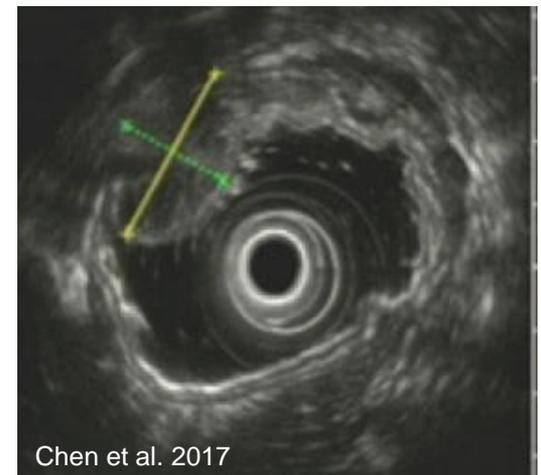


Worum handelt es sich bei den blauen Läsionen und wofür spricht der Befund?



Blue Rubber Bleb Naevus-Syndrom

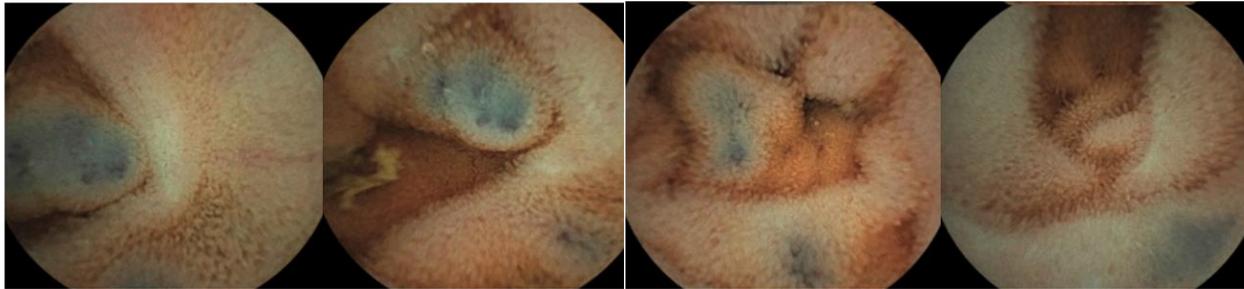
Das blue rubber bleb naevus-Syndrom ist eine seltene Erkrankung mit Ausbildung multipler venöser Malformationen. Diese bläulichen (blue), gummiartigen Bläschen (rubber bleb) treten schon in der frühen Kindheit zumeist auf der Zunge, in Gesicht, Rumpf und Extremitäten (V.a. Fusssohlen) auf. Es wurden auch Fälle ohne Hautbefunde beschrieben, jedoch können diese auch sehr klein sein und bedürfen der genauen Inspektion. Im GI-Trakt finden sich die Läsionen vor allem im Dünndarm und distalen Kolon und können zu akuten und chronischen Blutungen führen. Endosonographisch liegen die Herde meist in der Mucosa und Submucosa, manchmal aber auch in der Muscularis propria. Weitere innere Organe können betroffen sein: ZNS, Auge, Schilddrüse, Parotis, Muskel, Lunge, Niere, Leber, Milz, Harnblase. Die meisten Fälle treten sporadisch auf; jedoch gibt es auch autosomal dominante Erbgänge.





Blue Rubber Bleb Naevus Syndrome

Bei entsprechendem Verdacht sollten neben ÖGD und Koloskopie eine Kapselendoskopie erfolgen und Manifestationen solider Organe mittels MRT oder CT (verkalkte Hämangiome) gesucht werden.



Kapselendoskopie des Dünndarms bei Blue rubber bleb Naevus-Syndrom
Laube et al. 2021

Die Therapie erfolgt akut mit Sklerosierung, Bandligatur, Schlingenpolypektomie oder ESD, Clip-Applikation, APC oder Laserkoagulation sowie lebenslang mittels Bluttransfusionen und Eisensubstitution bei Anämie. Die chirurgische Entfernung betroffener Darmsegmente sollte auf Fälle mit lebensbedrohlicher Blutung beschränkt bleiben, da Rezidive an anderen Stellen auftreten. Medikamentöse Ansätze umfassen die Gabe von Sirolimus aufgrund seiner antiangiogenen Wirkung, IFN β , Octreotid.

Chen et al. 2017 Medicine 96:33, Nitta et al. 2022 Clin J Gastroenterol 15:901, Lybecker et al. 2016 BMJ Case Rep: doi:10.1136/bcr-2016-216963
Tang et al. 2021 Endoscopy 53:E118, Jin et al. 2014 WJG 20(45):17254, Laube et al. 2021 J Gastroenterol Hepatol 36:2637