UNIKLINIK RWTH AACHEN

Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit Behinderung (MZEB)
Contergan Zentrum Aachen (CZA)

© Avocado_studio – stock.adobe.com

Bluthochdruck bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie/Dysmelien

Informationsbroschüre für medizinisches Fachpersonal

gefördert von
CONTERGANSTIFTUNG

Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit Behinderung (MZEB)
Contergan Zentrum Aachen (CZA)

Menschen mit Thalidomid-Embryopathie weisen eine höhere Prävalenz arterieller Hypertonie auf als ihre Altersgenossen in der Allgemeinbevölkerung[1,2]. Gleichzeitig sind sie zunehmend von altersassoziierten kardiovaskulären Erkrankungen betroffen[3]. Dies macht eine regelmäßige und präzise Blutdruckmessung in dieser speziellen Patientengruppe besonders wichtig.

Konventionelle Blutdruckmessungen sind bei Betroffenen jedoch aufgrund von Dysmelien und/oder hypoplastischen Arterien unter Umständen nicht zuverlässig möglich[4,5].

Um medizinisches Fachpersonal bei der Versorgung dieser Patientengruppe zu unterstützen, haben wir im Rahmen des Conterganzentrums Aachen gemeinsam mit dem Conterganzentrum Hamburg und mit finanzieller Unterstützung der Conterganstiftung diesen Leitfaden entwickelt. Dieser Flyer dient als praxisnahe Richtlinie für die Durchführung und Interpretation von Blutdruckmessungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie bzw. Dysmelien allgemein, und soll dazu beitragen, die Versorgung zu verbessern.

Adresse
MZEB und CZA Uniklinik RWTH Aachen
Schneebergweg 53
52074 Aachen

Autorinnen und Autoren
Dr. Rudolf Beyer, Interdisziplinäre Contergan-Sprechstunde, Schön Klinik Hamburg
Dr. med. Andrea Maier, Contergan Zentrum Aachen, Uniklinik RWTH Aachen
Sophie Westerhoff, Contergan Zentrum Aachen, Uniklinik RWTH Aachen

[1] Shiga, T., Shimbo, T., & Yoshizawa, A. (2015). Multicenter investigation of lifestyle-related diseases and visceral disorders in thalidomide embryopathy at around 50 years of age. Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology, 103(9), 787-793.
[2] Neuhauser, H., Thamm, M., & Ellert, U. (2013). Blood pressure in Germany 2008–2011.
[3] Jost, C. A., Müller, P., Bertel, O., Naegeli, B., Scharf, C., Wenaweser, P., & Amann, F. W. (2018). Das Herz im Alter. Praxis, 107 (16): 894-901.
[4] Mamopoulos, A., Nowak, T., & Luther, B. (2013). Peripheral arterial reconstruction in a patient with thalidomide embryopathy and chronic occlusion of the femoral artery. VASA. Zeitschrift fur Gefasskrankheiten, 42(4), 304-307.
[5] Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folgeerkrankungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg:.
[6] Willert & Henkel, 1969 adaptiert von Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folgeerkrankungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg.
[7] Kruse, Ding-Greiner, Becker, Stolla, Becker, Baiker (2013). adaptiert von Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folgeerkrankungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg.

Abbildung 1: Variabilität der Dysmelien der oberen Extremitäten bei Thalidomid-Embryopathie[6]

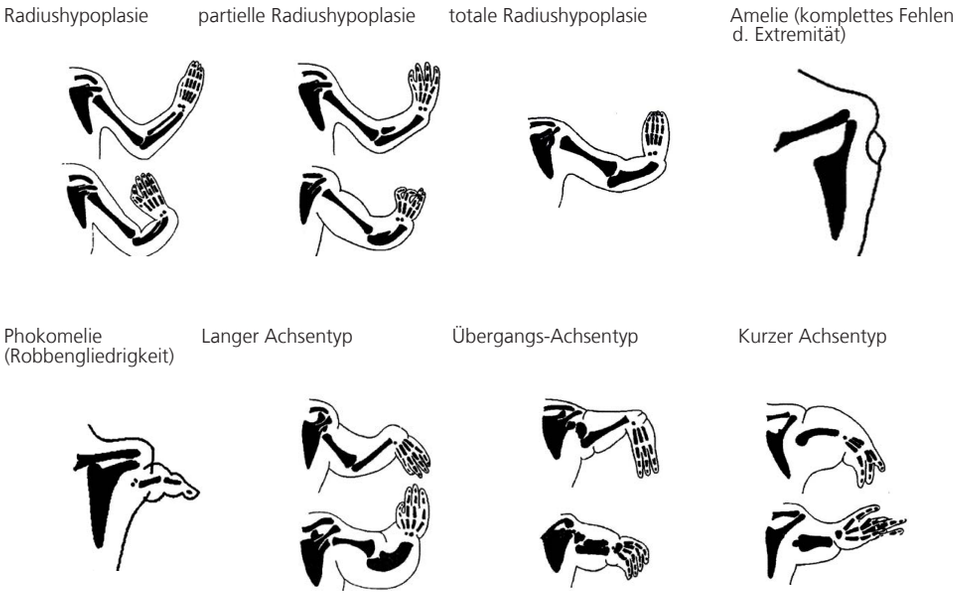

Tabelle 1: Prävalenz pränataler Schädigungen[7]

Schädigungsbereiche	Pränatale Schäden
Obere Extremitäten	87,8%
Phokomelie obere Extremität	10,5%
Amelie obere Extremität	5%
Untere Extremitäten	53%
Phokomelie/ Amelie untere Extremität	1,8%
Wirbelsäule und Becken	55,6%
Schädigung im Kopfbereich und der Sinnesorgane	35,4%
Gehörlosigkeit	5,4%
Sehschäden oder Blindheit	35,1%
Innere Organe (u.a. Herz, Niere, Magen-Darmtrakt)	38,4%

Bei Patientinnen und Patienten mit **Oberarmdefekt**:
Initial Blutdruckmessung an allen 4 **Extremitäten**.
Bei einer Diskrepanz von >20mmHg (systolisch) bitte die Blutdruckmessung bevorzugt an den Beinen vornehmen.

Hinweis

Eine Diskrepanz zwischen oberer und unterer Extremität (ABI) kann auf das Vorliegen einer pAVK hindeuten. Konsequenz: Duplexsonographie der Becken-Bein-Arterien
Bei einer rechts-links Diskrepanz der oberen Extremitäten von mehr als 20 mmHg sollte ein Subclavian-Steel-Syndrom ausgeschlossen werden [7].

Vorgehen bei der Blutdruckmessung an den unteren Extremitäten

1. Verwendung eines oszillometrischen (automatischen) Blutdruckmessgerätes, die Manschettengröße muss an den Umfang oberhalb des Fußknöchels angepasst sein. Den Umfang an allen Extremitäten an der Messstelle mit Maßband messen und in der Akte dokumentieren. Manschettengröße passend wählen.
2. Blutdruckmessung in liegender Position durchführen, Oberkörper 20° erhöht.
3. Indexmarkierung der Blutdruckmanschette sollte im Bereich der Art. tibialis posterior (Innenknöchel) liegen.
4. Korrektur der Messergebnisse nach folgendem Schema vornehmen:

Manschetten Größe S
Blutdrucksyst[mmHg] = Blutdrucksyst[mmHg] der unteren Extremitäten × 0,88

Manschetten Größe M
Blutdrucksyst[mmHg] = (Blutdrucksyst[mmHg] der unteren Extremitäten + 8) × 0,88

Im Rahmen geplanter chirurgischer Eingriffe kann eine v**ergleichende Blutdruckmessung invasiv intraarteriell** und konventionell zur Ermittlung eines **individuellen Korrekturfaktors** erwogen werden[8, 9].

[8] Scheer, B. V., Perel, A., & Pfeiffer, U. J. (2002). Clinical review: complications and risk factors of peripheral arterial catheters used for haemodynamic monitoring in anaesthesia and intensive care medicine. Critical care, 6, 1-7.

[9] Berlis, A. (2011). Subclavian-Steel-Syndrom. In O. Jansen & H. Brückmann (Hrsg.). Interventionelle Therapie des Schlaganfalls. (S.184-189). Thieme: Stuttgart.

Interpretation der Blutdruckwerte und Fallstricke

Die Interpretation der Blutdruckwerte ist nur möglich

1. bei Ausschluss einer peripheren arteriellen Verschlusskrankheit (Gefäßengstellen führen zu falsch niedrigen Blutdruckwerten)
2. nach Ausschluss einer diabetischen Medianekrose (Rigidität der Gefäßwand führt zu falsch hohen Blutdruckwerten)

Im Idealfall/bei Verdacht darauf sollte ein Ausschluss vorab durch eine Duplex- oder Dopplerunterschung der abdominellen Aorta und der Becken-Bein-Gefäße erfolgen.

Der Manschettendruck konventioneller Blutdruckmessgeräte ist **nicht** ausreichend für eine Blutdruckmessung am **Oberschenkel** oder der **Wade**. Messungen an Oberschenkel und Wade erfordern i.d.R. Blutdruckmonitoren aus dem Bereich Anästhesie und Intensivmedizin.

Die Genauigkeit ist im Vergleich zur Oberarmmessung geringer. Bei der Beurteilung müssen Endorganschäden (sekundäre Hypertonie Zeichen) und Risikofaktoren mit berücksichtigt werden.

Dabei bieten sich folgende **Untersuchungen** zur **begleitenden Diagnostik bei kardiovaskulären Risikofaktoren** an:

- Serologie: Glucose, Harnsäure, Cystatin-C, Elektrolyte, Lipide (nüchtern) insb. LDL Cholesterin
- Urinstatus: Eiweiß
- Elektrokardiogramm
- Echokardiografie des Herzens
- Duplex Sonographie der Hirnversorgenden Arterien
- Duplexsonographie der abdominellen Aorta und der Becken-Bein Arterien
- 24-h RR zum Erfassen der Tag-Nacht Rhythmik (Dipping)
- Messung der Pulswellengeschwindigkeit
- Spiegelung des Augenhintergrundes[10]

[10] Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folgeerkrankungen bei Menschen mit Thalido mid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg:

Prävention von arterieller Hypertonie

Bedingt durch die körperliche Behinderung, die mit einem Bewegungsmangel assoziiert sein kann, besteht potenziell ein **erhöhtes kardiovaskuläres Risiko**.

- Aufgrund der großen Variabilität der körperlichen Behinderung sind **individualisierte Empfehlungen** durch beispielsweise **Sporttherapeuten** sinnvoll.
- Eine Vielzahl von Studien zeigt einen unmittelbaren Trainingseffekt selbst durch einfache Mittel. Dies kann zu einer relevanten Reduktion des Risikoprofils beitragen[11].
- Die validierte **RPE-Skala (ratings of perceived exertion) nach Borg**[12] eignet sich zur Statuserhebung der körperlichen Fitness.

RPE-Skala nach Borg

- Quantifiziert die Beanspruchungsintesität durch das subjektive Anstrengungsempfinden während körperlicher Aktivität[13].
- Im Vergleich zum Anstrengungsempfinden hat die Herzfrequenz als Indikator für die Beanspruchungsintensität einen höheren Streubereich, unter anderem, weil die maximale Herzfrequenz in hohem Alter abnimmt.
  Die RPE-Skala ist bei Patienten mit Thalidomid-Embryopathie ein valider und altersunabhängiger Indikator zur Erfassung der körperlichen Fitness und ist physiologischen Parametern vorzuziehen[14].

RPE-Skala

6	
7	überhaupt nicht anstrengend
8	
9	sehr leicht
10	
11	ziemlich leicht
12	
13	etwas anstrengend
14	
15	anstrengend
16	
17	sehr anstrengend
18	
19	maximale Anstrengung
20	

[11] Leibiger, A., Weisser, B., Grünhagen, M., & Köhler, M. (2012). Hypertonie. Journal of Hypertension, 16(4), 12-17.
[12] Borg G: Borg's perceived exertion and pain scales. Human Kinetics,Champaign Il.,1998
[13] Borg, G. A. (1982). Psychophysical bases of perceived exertion. Medicine & science in sports & exercise.
[14] Borg, G. (2004). Anstrengungsempfinden und körperliche Aktivität. Deutsches Ärzteblatt, 101(15), 1016-1021. zitiert nach Schefer, M. (2008). Wie anstrengend ist das für Sie?. physiopraxis, 6(05), 40-41.

Anleitung zum Gebrauch der RPE-Skala

„Ich möchte Ihr Anstrengungsempfinden während der Belastung bestimmen. Das heißt, ich werde feststellen, wie anstrengend für Sie das Ergometertraining/die Laufbandleistung ist. Das Anstrengungsempfinden hängt von der Beanspruchung und Ermüdung der Muskulatur ab, ferner von Atemlosigkeit (bzw. Luftnot) oder Brustschmerzen.

Auf dieser Skala bedeutet:

» 06 überhaupt nicht anstrengend
» 20 bedeutet maximale Anstrengung
» 09 entspricht einer „sehr leichten" Anstrengung, wie bei einer Normalperson das normale Gehen im eigenen Tempo.
» 13 bedeutet „etwas anstrengend". Man kann bei der Belastung aber gut weitermachen.
» 15 ist „anstrengend" und „schwer", aber Fortfahren ist noch möglich.
» 17 ist „sehr anstrengend". Sie können die Belastung noch weitermachen, Sie müssen sich aber sehr anstrengen und sind bald erschöpft.
» 19 bedeutet „sehr, sehr anstrengend". Für die meisten Personen ist dies die stärkste Belastung, die sie jemals erlebt haben.

Versuchen Sie, Ihr Anstrengungsempfinden so spontan und ehrlich wie möglich anzugeben. Versuchen Sie, die Anstrengung weder zu über- noch zu unterschätzen. Ihre eigene Empfindung von Leistung und Anstrengung ist wichtig, nicht der Vergleich zu anderen. Schauen Sie auf die Skala und die begleitenden Worte, und geben Sie eine Zahl an."

Therapie

Es gelten uneingeschränkt die Empfehlungen der nationalen Leitlinien[15]:

Min. 120/70 mmHg	Zielwert <140/190 mmHg			Max. 160/ 90mmHg
hoch	←	Lebenserwartung	→	niedrig
jünger	←	Alter	→	älter
gering	←	Einfluss der Polymedikation	→	hoch
gering	←	Relevante Arzneimittelnebenwirkungen und -Interaktionen	→	hoch
gering	←	Belastung durch Therapie	→	hoch
hoch	←	Kardiovaskuläres Risiko	→	gering
gut	←	Funktionelle und kognitive Fähigkeit	→	gering
Präferenz der Patientinnen und Patienten				

Nicht medikamentöse Therapie

Folgende Maßnahmen können effektiv den systolischen Blutdruck beeinflussen und sollten immer als Teil der Therapie zur Anwendung kommen[16]:

Maßnahmen	Senkung des systolischen Blutdrucks
Salzreduktion	2-8 mmHg
Reduktion des Alkoholkonsums	2-4 mmHg
Körperliche Aktivität	4-20 mmHg
DASH (Diätische Ansatz zum Stopp von Hochdruck)	8-14 mmHg
10kg Gewichtsreduktion	5-20 mmHg
Entspannungsverfahren	6 mmHg

[15] Bundesärztekammer (BÄK), Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV), Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fach gesellschaften (AWMF).(2023). Nationale VersorgungsLeitlinie Hypertonie, Version 1.0.

[16] Deutsche Hochdruckliga, 2016 zitiert nach Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folge erkrankungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg.

Medikamentöse Therapie

- Zur medikamentösen Behandlung sind gängige Substanzklassen gleichermaßen einsetzbar.
- Die Therapieadhärenz spielt dabei eine entscheidende Rolle, weil Betroffene aufgrund ihrer Schädigungshistorie oft zurückhaltend im Arzneimittelgebrauch sind, daher:
  - » Angemessene therapeutische Zuwendung
  - » Verständliche Informationsvermittlung von Wirkung und potenzieller Nebenwirkungen
- Regelmäßige Verlaufskontrollen des Blutdrucks, auch bei Patienten mit eingeschränkter Kontrollmöglichkeit (z.B. beim Vorliegen einer Vierfachschädigung)[17].

[17] Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gemeinnützige GmbH.(2017). Bluthochdruck und Folgeerkrankungen bei Menschen mit Thalidomid-Embryopathie und Dysmelien. Empfehlungen für Diagnostik, Prävention und Therapie, Hamburg.

Uniklinik RWTH Aachen

Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit Behinderung (MZEB)
Contergan Zentrum Aachen (CZA)

Autorinnen und Autoren
Dr. Rudolf Beyer
Dr. med. Andrea Maier
Sophie Westerhoff

Satz und graphische Gestaltung
Stabsstelle Unternehmenskommunikation
Uniklinik RWTH Aachen

1. Auflage, September 2024