



LEBEN MIT HAE

Informationen über das
Hereditäre Angioödem (HAE)
für Betroffene und Angehörige

Inhalt

Seite 2	Einleitung
Seite 4	Was ist ein Hereditäres Angioödem?
Seite 4	Was verursacht das Hereditäre Angioödem?
Seite 6	Wie kann sich HAE in der Familie vererben?
Seite 8	Was sind die Symptome des Hereditären Angioödems?
Seite 10	Wodurch können Schwellungs-attacken ausgelöst werden?
Seite 12	Wie wird HAE festgestellt?
Seite 13	Labortests zur Diagnose-stellung
Seite 14	Wie kann HAE behandelt werden?
Seite 19	Dokumentieren Sie Ihre Attacken und Ihre Therapie
Seite 20	Ist ein normales Leben mit HAE möglich?
Seite 22	Service
Seite 22	Nützliche Adressen

Einleitung

Viele Menschen mit Hereditärem Angioödem (HAE) können davon berichten, dass sie jahrelang immer wieder Schwellungsattacken hatten und niemand wusste, was die Ursache war. Selbst ihre Ärzte waren oft ratlos und sie wurden (ohne Erfolg) wegen unterschiedlichster Krankheiten behandelt – von der Allergie bis hin zur Blinddarmoperation. Auch psychische Störungen wurden vermutet: Vor allem Betroffenen mit Bauch- oder Kopfschmerzen und ohne sichtbare Schwellungen wurde oft unterstellt, dass sie sich ihre Schmerzen nur einbilden.

Dabei ist das Hereditäre Angioödem eine zwar seltene, aber doch gut behandelbare Krankheit. Die meisten Betroffenen spüren eine große Erleichterung, nachdem HAE bei ihnen festgestellt wurde. Durch die guten Behandlungsmöglichkeiten können sich Menschen mit HAE heute frei bewegen, verreisen und ihre Berufe ausüben. Sie müssen keine Angst mehr haben, dass sie durch eine unerwartete Attacke in Gefahr geraten.

In dieser Broschüre erfahren Sie, woher das Hereditäre Angioödem kommt, wie es festgestellt wird und wie es behandelt werden kann. Außerdem finden Sie ein paar Tipps, wie Sie Attacken erkennen können und wie es sich mit der Diagnose HAE gut leben lässt. Darüber hinaus sind im hinteren Teil der Broschüre noch einige nützliche Links zu Infoseiten und Patientenverbänden aufgeführt.

Diese Broschüre ersetzt keinesfalls einen Arztbesuch. Es ist sehr wichtig, bei HAE einen Arzt zu haben, der sich mit HAE auskennt und Sie richtig behandeln kann.



Was ist ein Hereditäres Angioödem?

Das Hereditäre Angioödem kann starke Schwellungen der Haut und Schleimhäute an verschiedenen Körperteilen verursachen. Diese HAE-bedingten Schwellungen entwickeln sich normalerweise langsam über mehrere Stunden, können aber auch innerhalb kürzerer Zeit auftreten. In der Regel werden in den ersten 12 bis 36 Stunden die Schwellungen ohne Behandlung allmählich stärker und nehmen nach zwei bis fünf Tagen wieder ab.

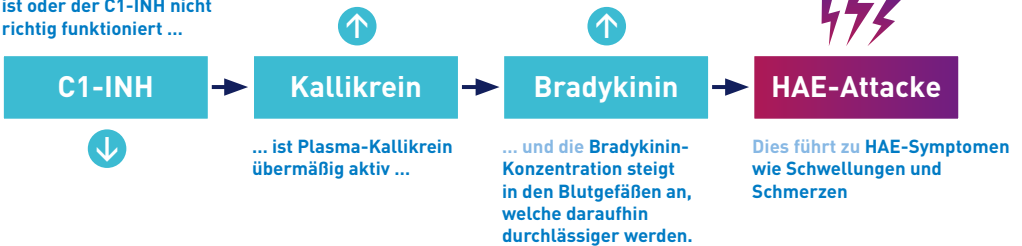
Vor allem im Bauchbereich können die Attacken auch mit plötzlichen und starken Schmerzen, ohne erkennbare Anzeichen von Ödemen, beginnen. In Deutschland leben insgesamt etwa 1.600 Menschen, bei denen HAE tatsächlich festgestellt wurde. Wahrscheinlich gibt es aber noch mehr Betroffene, die nicht wissen, dass sie HAE haben.

Was verursacht das Hereditäre Angioödem?

Beim Hereditären Angioödem (HAE) liegt eine Veränderung im Erbgut – ein sogenannter Gendefekt – vor. Der Defekt führt zu einem Mangel am Protein C1-Inhibitor, der bei gesunden Menschen die Aktivität des Enzyms Plasma-Kallikrein reguliert. Da bei HAE-Patienten diese Hemmung nicht ausreichend ist, wird kurz vor und während einer

HAE-Attacke durch Plasma-Kallikrein mehr vom Hormon Bradykinin produziert als nötig. Die Folge: Die Blutgefäßwände werden durchlässig, Flüssigkeit wandert aus den Gefäßen ins Gewebe, die Haut schwillt an. Bei Schwellungen im Magen-Darm-Trakt ziehen sich die Muskeln zusammen und können Krämpfe und Schmerzen im Bauchraum verursachen.

Wenn die **C1-INH-Konzentration zu niedrig ist oder der C1-INH nicht richtig funktioniert ...**



HAE-Typen

Es gibt zwei Haupttypen von HAE, die sich darin unterscheiden, wie der C1-Inhibitor geschädigt ist. Beim Typ I (80-85 % aller Fälle) gibt es zu wenig C1-Inhibitor. Beim Typ II (15 % aller Fälle) ist genug oder manchmal sogar zu viel C1-Inhibitor vorhanden, aber er funktioniert nicht richtig.

Beim extrem seltenen HAE mit normalem C1-Inhibitor (HAE nC1-INH) sind sowohl die Konzentration als auch die Funktion des C1-Inhibitors normal. Es liegen aber bei vielen Patienten Mutationen in bestimmten Genen vor, die dann ebenfalls eine vermehrte Bildung von Bradykinin nach sich ziehen können.

Wofür steht die Abkürzung HAE?

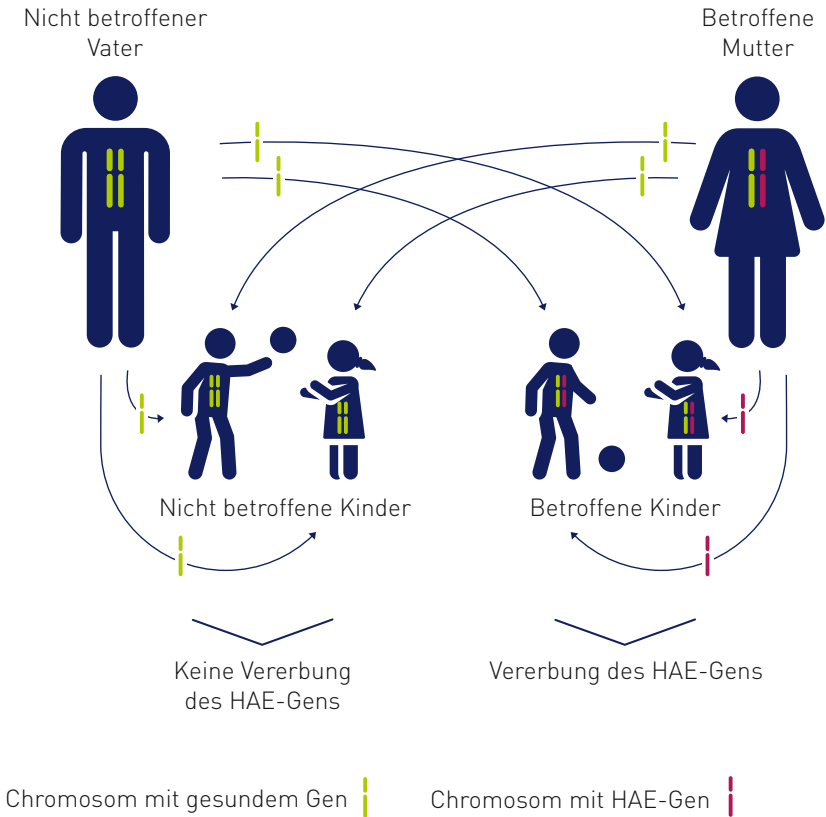
Der Begriff „Hereditäres Angioödem“ wirkt kompliziert, ist aber leicht zu erklären. Das Wort „hereditär“ bedeutet „erblich“; „Ödem“ ist der medizinische Fachausdruck für „Schwellung“. Bei einem Angioödem beruht diese Schwellung auf einer erhöhten Durchlässigkeit der Gefäßwände. Die Abkürzung HAE für Hereditäres Angioödem leitet sich von dem englischen Begriff „hereditary angioedema“ ab.

Wie kann sich HAE in der Familie vererben?

Wer den seltenen Gendefekt hat, kann ihn weitervererben. Drei Viertel aller Betroffenen haben HAE von einem Elternteil geerbt. Bei einem Viertel der Betroffenen ist der Gendefekt durch eine zufällige Mutation neu entstanden.

Es kommt bei Frauen und Männern gleich häufig vor. Wenn ein Elternteil HAE hat, besteht für das Kind ein 50-prozentiges Risiko, dass es HAE erbt. Diese Art der Vererbung wird „autosomal dominant“ genannt.

HAE kann an die Nachkommen weitervererbt werden, ganz gleich, ob es von einem Elternteil geerbt wurde oder ob es durch eine zufällige Mutation neu entstanden ist.



Was tun, wenn HAE in der Familie vorkommt?

Wenn in Ihrer Familie HAE vorkommt, ist es wichtig, dass andere Familienmitglieder ihren jeweiligen Ärzten Bescheid sagen, denn HAE ist so selten, dass Ärzte oft nicht daran denken und bei den typischen HAE-Anzeichen stattdessen eine häufiger auftretende Krankheit, wie z. B. eine Allergie, vermuten. Darum wird HAE oft über lange Zeit nicht erkannt oder mit anderen Krankheiten verwechselt.

Obwohl bekannt ist, dass HAE vererbt werden kann und es darum gehäuft innerhalb von Familien vorkommt, werden Familienmitglieder bereits diagnostizierter Patienten nicht systematisch getestet.

Dabei kann durch Labortests festgestellt werden, ob jemand die Veranlagung für HAE hat. Somit können mögliche Fehlbehandlungen vermieden werden.



Was sind die Symptome des Hereditären Angioödems?

Typische Anzeichen von HAE sind starke, örtlich begrenzte Schwellungen (Ödeme) an verschiedenen Körperteilen. Sie können an der Haut von Händen, Füßen und Gesicht, aber

auch im Magen-Darm-Trakt, im Mund, am Kehlkopf und an der Luftröhre und manchmal auch an den Geschlechtsorganen und in der Blase auftreten.

Symptome des Hereditären Angioödems

Hals und Rachenraum

Schwellung, Schluckbeschwerden, Stimmveränderung, Heiserkeit, Atemnot mit potentieller Lebensgefahr!

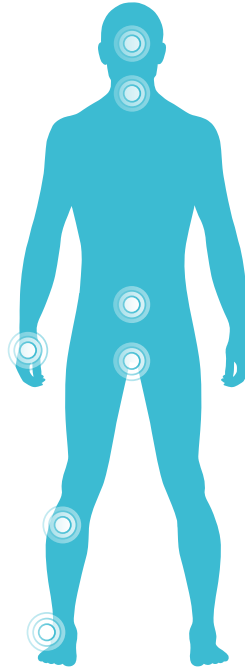
Körper

Schwellung, Schmerz, Spannungs-/Druckgefühl

Extremitäten

(Arme, Beine, Hände, Füße)

Schwellung, Schmerz, Spannungs-/Druckgefühl, Ringe oder Schuhe passen nicht



Kopf

Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Sprachstörungen, Lähmungen

Gesicht

Schwellung von Gesicht, Augenlidern und/oder Lippen

Magen und Darm

(teilweise starke) Schmerzen, Erbrechen, Durchfall

Geschlechtsorgane

Schwellungen

Blase

Schmerzen, Schwierigkeiten beim Wasserlassen



Schwellungen im Bereich Hals und Rachenraum

Schwellungen im Bereich der Luftröhre, am Kehlkopf, im Rachen oder an der Zunge sind besonders gefährlich, weil man daran unter Umständen ersticken kann. In diesen Fällen muss unbedingt sofort ein Arzt aufgesucht werden!



Schwellungen im Magen-Darm-Trakt

Schwellungen im Magen-Darm-Trakt können starke Bauchschmerzen, Bauchkrämpfe, Durchfall, Übelkeit und Erbrechen verursachen. Weil diese Anzeichen häufig auch bei anderen Erkrankungen auftreten, wird bei HAE-Patienten mit Magen-Darm-Attacken oft eine falsche Diagnose gestellt.



Hautschwellungen

Hautschwellungen zeigen in der Regel keine Rötung, vermehrte Wärme oder Juckreiz, können aber schmerzhaft sein. Dabei sind Hände und Füße, das Gesicht und der Genitalbereich betroffen. Die entstellten Körperteile und die Schmerzen sind zwar nicht lebensbedrohlich, können aber für die Betroffenen sehr belastend sein, weil sie sich so nicht in der Öffentlichkeit zeigen wollen und weil dadurch normale tägliche Aktivitäten schwierig oder sogar unmöglich werden können (z. B. wenn Hände oder Füße geschwollen sind).

Wie häufig treten Attacken auf?

Die Schwellungsattacken treten immer wieder auf: bei manchen Menschen häufig (mehrmals wöchentlich), bei anderen selten (einmal im Jahr oder seltener). Leider ist es nicht möglich, vorherzusagen, wann oder an welchem Körperteil die nächste Attacke auftritt.

Wodurch können Schwellungsattacken ausgelöst werden?

Die Schwellungsattacken können eine Reaktion auf äußere Reize sein – dazu gehören sowohl psychische Belastungen (z. B. Stress, Aufregung) als auch körperliche Belastungen (z. B. Verletzung, Krankheit). Die Auslöser der Schwellungsattacken sind bei allen Menschen mit HAE unterschiedlich.

Durch sorgfältige Selbstbeobachtung und Führen eines Tagebuchs kann oft herausgefunden werden, welche Reize mit Schwellungsattacken zusammenhängen. Betroffene berichten, dass sie nach Operationen oder Verletzungen (z. B. Beulen, Schürfwunden) HAE-Attacken bekommen haben.

Manchmal reicht sogar eine etwas stärkere Beanspruchung eines bestimmten Körperteils aus, um eine Schwellung hervorzurufen. Zum Beispiel kann längeres Tippen auf einer Tastatur oder der intensive Gebrauch von Werkzeug wie Hammer oder Schraubenzieher Schwellungen an den Händen zur Folge haben. Auch Insektenstiche, bestimmte Nahrungsmittel (z. B. scharfe Speisen) oder Krankheiten (z. B. Erkältungen) können Attacken auslösen.

Aufregung, Angst und Stress sind ebenfalls manchmal für HAE-Attacken verantwortlich. Dabei ist es egal, ob es sich um „positiven“ Stress, wie bei der eigenen Hochzeit, oder um „negativen“ Stress, wie bei einer Kündigung oder einem Unfall, handelt.

Hormone spielen gerade bei Frauen eine Rolle: Monatsblutungen, Schwangerschaft oder auch die Pille scheinen verstärkt Attacken auszulösen. Frauen sollten deshalb auf jeden Fall ihren Arzt fragen, wenn sie die Pille oder Hormonersatzpräparate einnehmen oder einnehmen sollen.

Es gibt bestimmte blutdrucksenkende Mittel, vor allem die sogenannten ACE- und AT-Hemmer, die selbst bei Patienten ohne HAE-Gendefekt Ödeme verursachen können. Diese Medikamente sind daher bei HAE-Patienten kontraindiziert! Wenn Sie wegen hohem Blutdruck behandelt werden müssen, ist es sehr wichtig, dass Ihr Arzt das berücksichtigt.

Von allen Reizen, die potenziell Attacken auslösen können, sind Verletzungen und Reizungen im Mund- und Rachenraum besonders gefährlich, denn Schwellungen in diesen Bereichen können zu einem Verschluss der Atemwege und damit zum Ersticken führen.

Deshalb ist es z. B. bei Zahnarztbesuchen besonders wichtig, dass Sie Medikamente zur HAE-Behandlung dabei haben oder in Absprache mit Ihrem behandelnden Arzt eine vorbeugende Therapie anwenden.

Es ist in jedem Fall sinnvoll, ein Tagebuch über die Schwellungsattacken zu führen, denn so lässt sich oft herausfinden, welche Ereignisse oder Reize möglicherweise Schwellungsattacken auslösen.

Mögliche Auslöser für eine HAE-Attacke

- Verletzungen
- Operationen
- Zahnärztliche Behandlungen
- Mechanische Reize
- Stress – sowohl positiver Stress (z. B. eigene Hochzeit) als auch negativer Stress (z. B. Kündigung)
- Hitze oder Kälte
- Bestimmte Medikamente (z. B. bestimmte Blutdruckmittel)
- Veränderungen des Hormonhaushalts (z. B. Monatsblutung, Pille, Hormonersatztherapie während der Wechseljahre)
- Bestimmte Nahrungsmittel (z. B. scharfe oder saure Speisen)
- Infektionen (z. B. Erkältung)
- Insektenstiche
- Überanstrengung
- Wetterumschwung
- Zahndurchbruch bei Kindern

Gibt es Vorboten für eine HAE-Attacke?

Die HAE-Attacken können plötzlich und ohne Vorwarnung auftreten. Aber viele Patienten bemerken spezifische Symptome, die unmittelbar vor einem Anfall auftreten.

Mögliche Vorboten für eine HAE-Attacke sind:



Allgemein

- Hitzewallungen
- ähnliches Krankheitsgefühl wie bei einer Grippe
- Stimmungsschwankungen



Bauchraum

- Übelkeit
- Krämpfe
- veränderte Darmtätigkeit



Hautschwellungen

- Kribbeln
- Schmerzen
- Spannungsgefühl
- flacher, nicht juckender Hautausschlag (girlandenförmige Rötung)



Rachenraum

- Schluckbeschwerden
- raue Stimme oder Heiserkeit
- Pfeifen oder Keuchen beim Atmen
- geschwollene Zunge
- Atemprobleme und Husten

Achtung:

Betroffene, bei denen diese Symptome im Rachenraum auftreten und die den Beginn einer Attacke vermuten, sollten sofort notärztliche Hilfe in Anspruch nehmen. Ödeme im Rachen können die Atemwege blockieren und sind daher potenziell lebensbedrohlich.

Wie wird HAE festgestellt?

Es gibt viele Ursachen für Schwellungs-attacken. Die häufigste ist eine Allergie. Deshalb wird HAE häufig mit einer allergischen Reaktion verwechselt. Um herauszufinden, was eine Schwellungs-attacke verursacht, muss man sehr sorgfältig vorgehen.

Oft wird HAE über viele Jahre nicht erkannt, weil Ärzte an die seltene Krankheit nicht denken. So vermuten Sie bei den Krankheitszeichen oft ganz andere, bekanntere Krankheiten, die ähnliche Symptome haben, wie z. B. Allergien als Ursache für Hautschwellungen und z. B. einen entzündeten Blinddarm als Ursache für krampfartige Bauchschmerzen. Daher erhalten die Betroffenen immer wieder unwirksame und unnötige Behandlungen – von Antihistaminika oder Kortison bei Verdacht auf eine Allergie bis hin zu Operationen bei Verdacht auf eine Blinddarm-entzündung.

Erkrankungen, die mit dem HAE verwechselt werden können:

- allergische Hautreaktionen
- Nesselsucht
- Reizdarmsyndrom
- Lebensmittelunverträglichkeiten
- Harnwegsinfektionen
- Gallen- und Nierensteine
- Blinddarmentzündung (Appendizitis)

Typische Anzeichen für HAE sind:

- wiederholte Schwellungsattacken der Haut, die mehr als 24 Stunden anhalten und nicht jucken (Juckreiz weist auf eine Allergie hin)
- fehlende Wirkung von Antihistaminika oder Kortison (wirksam bei allergisch bedingten Schwellungen)
- immer wieder auftretende anfallsartige und krampfartige Bauchschmerzen, die mehr als sechs Stunden dauern und keine klare Ursache haben
- eine oder mehrere Schwellungs-attacken im Hals
- erste Symptome im Kindes- und Jugendalter
- häufig Vorläufersymptome/Vorboten für Schwellungsattacken

Verdacht auf HAE

Bei einem Verdacht auf HAE wird Ihr Arzt / Ihre Ärztin Sie erst einmal körperlich untersuchen und Ihnen folgende Fragen stellen: Was passiert bei Ihren Schwellungsattacken? Wann treten die Attacken auf?

Sie werden wahrscheinlich auch gefragt, ob HAE in Ihrer Familie bekannt ist, denn HAE ist erblich und kommt deshalb meist gehäuft in Familien vor.

Labortests zur Diagnosestellung

Durch Labortests lässt sich ermitteln, welcher HAE-Typ vorliegt. Dabei werden folgende Laborparameter überprüft: die Konzentration und Aktivität des C1-Inhibitors sowie die Konzentration des Komplementfaktors C4.

Beim sehr seltenen HAE mit normalem C1-Inhibitor (HAE nC1-INH) kann eine Genanalyse die Diagnose bestätigen.

Die meisten Betroffenen sind erleichtert, wenn sie Gewissheit haben, dass ihre Schwellungsattacken durch HAE verursacht werden, denn sie haben oft viele Jahre der Ungewissheit und viele erfolglose Therapien hinter sich.

Andererseits tauchen natürlich viele neue Fragen auf: Wird HAE mit dem Alter schlimmer? Was für Behandlungsmöglichkeiten gibt es? Kann ich Attacken verhindern? Wie wirkt sich HAE auf das Privat- und Berufsleben aus? Was kann man tun, wenn die eigenen Kinder HAE geerbt haben? Ich bin sehr erleichtert, dass ich jetzt weiß, wodurch meine Schwellungsattacken verursacht werden. Kann ich diese auch verhindern?





Wie kann HAE behandelt werden?

Die Therapie des Hereditären Angioödems sollte individuell auf die Bedürfnisse der Betroffenen abgestimmt sein.

Es gibt inzwischen verschiedene Möglichkeiten zur Behandlung:

Zum einen ist es möglich, Schwellungsattacken langfristig vorzubeugen (Langzeitprophylaxe). Zum anderen kann kurzfristig vorgebeugt werden (Kurzzeitprophylaxe), wenn

ein medizinischer Eingriff, z. B. eine Zahnbehandlung, bevorsteht. Zudem gibt es die Möglichkeit der sogenannten Bedarfsbehandlung für akut auftretende Attacken (Akuttherapie), die dann zum schnellen Rückgang der Schwellung führen kann.

Präparate zur Langzeitprophylaxe



Was ist es?

Antikörper

C1-Inhibitor-Konzentrate

Wie und in welchem Rhythmus wird es in der Regel verabreicht?

- Subkutane Injektion
- 2-mal im Monat
- Subkutane oder intravenöse Injektion
- Alle 3-4 Tage

Für wen ist es zugelassen?

- Jugendliche ab 12 Jahre
- Erwachsene
- Kinder und Jugendliche*
- Erwachsene

Präparate zur Kurzzeitprophylaxe



Was ist es?

C1-Inhibitor-Konzentrate

Wie und in welchem Rhythmus wird es in der Regel verabreicht?

- Intravenöse Injektion
- Präventiv vor einem medizinischen Eingriff

Für wen ist es zugelassen?

- Kinder und Jugendliche*
- Erwachsene

Präparate zur Akuttherapie



Was ist es?

Bradykinin-B2-Rezeptor-Antagonist

C1-Inhibitor-Konzentrate

Wie und in welchem Rhythmus wird es in der Regel verabreicht?

- Subkutane Injektion
- Bei ersten Anzeichen einer HAE-Attacke
- Intravenöse Injektion
- Bei ersten Anzeichen einer HAE-Attacke

Für wen ist es zugelassen?

- Kinder und Jugendliche*
- Erwachsene
- Kinder und Jugendliche*
- Erwachsene

*Dies kann sich je nach Medikament unterscheiden, sprechen Sie hierzu bitte mit Ihrem Arzt.

Langfristige Vorbeugung (Langzeitprophylaxe)

Eine langfristig vorbeugende Behandlung dient dazu, die Entstehung von Schwellungsattacken zu verhindern. Die Möglichkeit einer dauerhaften, vorbeugenden Behandlung kann bei Patienten in Lebenssituationen erwogen werden, die mit erhöhter Krankheitsaktivität (nach Häufigkeit und Schwere der Attacken beurteilt) verbunden sind. Auch die Krankheitslast bzw. entsprechende Beeinträchtigung der Lebensqualität kann für eine prophylaktische Therapie berücksichtigt werden. Zudem ist eine langfristige Vorbeugung bei Betroffenen, die mit wiederholten Bedarfsbehandlungen nur unzureichend therapiert werden können, zu erwägen.

Für die langfristige Vorbeugung gibt es mittlerweile mehrere therapeutische Optionen:

- Es steht ein Antikörper zur Verfügung, der als Hemmstoff des aktiven Kallikreins im Blut fungiert. Bei HAE ist das Kallikrein im Plasma verstärkt aktiv und führt zu hohen Spiegeln von Bradykinin, welches wiederum für die Entstehung der Schwellungen verantwortlich ist. Der Antikörper wird in der Regel zweimal im Monat unter die Haut (subkutan) gespritzt, um die Entstehung von Schwellungen zu verhindern.
- Zur vorbeugenden Behandlung stehen auch C1-Inhibitor-Konzentrate zur Verfügung. Bei der überwiegenden Mehrheit der HAE-Patienten ist das Protein C1-Inhibitor in zu geringer Menge vorhanden und/oder eingeschränkt funktionsfähig. C1-Inhibitor-Konzentrate werden in der Regel zweimal die Woche entweder in eine Vene (intravenös) oder unter die Haut (subkutan) verabreicht, um zu verhindern, dass Schwellungen entstehen.

Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

Kurzfristige Vorbeugung (Kurzzeitprophylaxe)

Wenn ein medizinischer Eingriff ansteht, der möglicherweise zu einer Schwellungsattacke führen kann, wie z. B. eine Zahnbehandlung oder eine Operation, kann mit C1-Inhibitor-Konzentraten vorbeugend behandelt

werden. So lassen sich potenzielle Schwellungsattacken verhindern oder zumindest abschwächen.

Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

Bedarfsbehandlung akuter Schwellungen (Akuttherapie)

Grundsätzlich ist es sehr wichtig, eine Schwellungsattacke möglichst früh zu behandeln: Je früher die Behandlung einsetzt, desto weniger schwerwiegend wird die Schwellung und desto schneller bilden sich die Symptome zurück.

Es gibt Mittel, die bei akuten Schwellungsattacken eingesetzt werden können. Ziel der Behandlung einzelner Schwellungsattacken ist es, das Fortschreiten der Schwellung zu verhindern und eine schnelle Linderung herbeizuführen.

Für die Bedarfsbehandlung gibt es mehrere therapeutische Optionen:

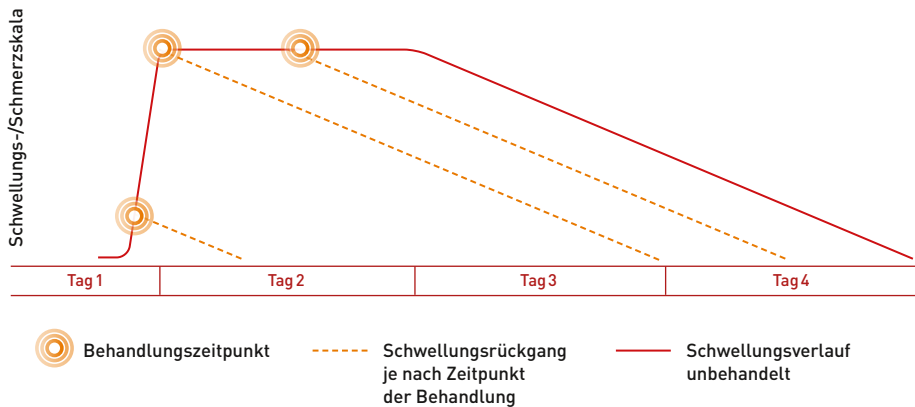
- Zur Bedarfsbehandlung einer Schwellungsattacke stehen C1-Inhibitor-Konzentrate zur Verfügung. Bei der überwiegenden Mehrheit der HAE-Patienten ist das Protein C1-Inhibitor in zu geringer Menge vorhanden und/oder eingeschränkt funktionsfähig. C1-Inhibitor-Konzentrate werden entweder aus dem Blut gesunder Menschen hergestellt oder als Gentechnik-Produkt aus Kaninchenmilch gewonnen. Das Medikament wird in eine Vene verabreicht (intravenös) und ersetzt vorübergehend den fehlenden und/oder einge-

schränkt funktionsfähigen C1-Inhibitor.

- Außerdem gibt es einen Bradykinin-B2-Rezeptor-Antagonist, der die Aktivität des Botenstoffs Bradykinin blockiert und dadurch das Fortschreiten der Schwellung verhindert. Bradykinin wird kurz vor und während einer HAE-Attacke in zu großen Mengen gebildet. Es lässt die Gefäße durchlässig werden und Flüssigkeit tritt in das Gewebe aus und verursacht Schwellungen. Durch die Blockierung von Bradykinin mit dem Bradykinin-B2-Rezeptor-Antagonisten kann das Austreten von Flüssigkeit aus den Blutgefäßen gestoppt und das Fortschreiten der Schwellung verhindert werden. Das Medikament wird unter die Haut gespritzt (subkutan), z. B. in eine Bauchfalte.

Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

Schematischer Ablauf einer Schwellungsattacke mit und ohne Behandlung



Schematischer Ablauf einer Schwellungsattacke und mögliche Verringerung der Schwelldauer sowie des Schwellungs-/Schmerzmaximums nach Behandlung (gepunktete Linien)

- Je früher die Behandlung einsetzt, desto weniger schwerwiegend wird die Schwellung und desto schneller bilden sich die Symptome zurück.
- Besonders wichtig ist eine schnelle Behandlung bei Schwellungen am Kehlkopf und im Rachen. Durch die Behandlung werden die Atemwege freigehalten und eine Erstickungsgefahr verhindert.
- Bei Ödemen der Haut und bei Magen-Darm-Attacken sind oft zusätzliche Maßnahmen, wie Medikamente gegen die Schmerzen oder Flüssigkeitszufuhr, nötig.

Sehr wichtig ist ein HAE-Notfallausweis.

Er sorgt dafür, dass Sie in Notfällen richtig behandelt werden und kann Ihr Leben retten. Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

Dokumentieren Sie Ihre Attacken und Ihre Therapie

Es ist sinnvoll, ein Tagebuch über die Schwellungsattacken sowie über die Therapie zu führen. Hierfür gibt es Vorlagen, sowohl digital (myHAE-App) als auch in Papierform (Schwellungskalender).

Die myHAE-App

Patienten mit Hereditärem Angioödem haben mit dieser App die Möglichkeit, den Verlauf ihrer Erkrankung und deren Behandlung in einem digitalen Tagebuch festzuhalten. Zusätzlich lassen sich die Daten bequem an den behandelnden Arzt versenden.

Die App ersetzt nicht den Rat Ihres Arztes. Bitte wenden Sie sich für weitere Informationen an Ihren Arzt.



Schwellungskalender

Den Schwellungskalender erhalten Sie über die Patientenorganisation HAE-Vereinigung e.V.

Mehr Informationen unter: www.hae-online.de

Ist ein normales Leben mit HAE möglich?

Die ständige Ungewissheit, ob vielleicht eine Schwellungsattacke auftritt, ist beim HAE eine große Belastung. Viele Betroffene fragen sich deshalb, ob sie überhaupt ein normales Leben führen können.

Wer über seine Krankheit informiert ist, kann sich entsprechend darauf einstellen. Die meisten Betroffenen sind sehr erleichtert, wenn sie Gewissheit darüber haben, wodurch ihre Schwellungsattacken verursacht werden.

Die Betreuung durch einen spezialisierten Arzt und eine auf die individuellen Bedürfnisse abgestimmte Behandlung sind aber unverzichtbar. Dabei stehen Behandlungsoptionen zur Vorbeugung von Schwellungsattacken sowie Bedarfsmedikamente gegen akute Schwellungen zur Verfügung.

Weil HAE so selten und mit Einschränkungen verbunden sein kann, fühlen sich Menschen mit HAE manchmal alleingelassen. Es hilft sehr, wenn Familie und Freunde Bescheid wissen. Darüber hinaus können Kontakte zu anderen Menschen mit HAE sehr hilfreich sein.

Hierfür sind Patientenorganisationen die beste Anlaufstelle (siehe Nützliche Adressen unter Service auf S. 22). Ein Erfahrungsaustausch mit anderen Menschen, die wissen, was es heißt, mit HAE zu leben, kann sowohl beruhigend als auch ermutigend sein.

Patientenorganisationen bieten außerdem Beratung in praktischen Dingen an (z. B. Umgang mit HAE auf Reisen).



Service

Hier finden Sie Adressen und Informationen, die Sie unterstützen sollen und Ihnen weiterhelfen können, die Ansprechpartner zu finden, die Sie suchen.

HAE-Experten

Wenn Sie an HAE erkrankt sind, können Ihnen vor allem Ärzte und Zentren mit HAE-Erfahrung weiterhelfen. Denn HAE-Betroffenen stehen heute wirksame Therapien zur Verfügung, die in Absprache mit

entsprechenden Spezialisten angewandt werden können. Unter www.Leben-mit-HAE.de finden Sie eine Liste mit einigen wichtigen Anlaufstellen.

Nützliche Adressen

HAE ist zwar eine seltene Krankheit, aber es gibt einige Gruppen von HAE-Betroffenen, an die sich jeder wenden kann, der an Informationen zur Krankheit interessiert ist:

Deutsche Patientenorganisation:

HAE-Vereinigung e.V. (Patientenorganisation) – www.hae-online.de

Internationale Patientenorganisation:

HAEi International Patient Organization for C1 Inhibitor Deficiencies – www.haei.org

Bei Treffen auf regionaler, nationaler oder gar internationaler Ebene besteht die Möglichkeit, sich mit anderen Betroffenen und Fachleuten in der Behandlung des HAEs auszutauschen.

Nützliche Webseiten

www.angiooedem.net

www.angioedema.de/dga.html

www.hae-notfall.de

www.hae-info.net

www.seltenekrankheiten.de

www.Leben-mit-HAE.de

Notizen

A series of horizontal dotted lines for writing notes.



Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG
Jägerstraße 27
10117 Berlin
www.takeda.de

Folgen Sie uns auf



www.Leben-mit-HAE.de