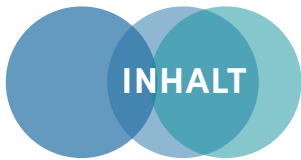




# DAS HEREDITÄRE ANGIOÖDEM BESSER VERSTEHEN

Ein Leitfaden für  
Patienten-Fragebögen





## INHALT

<b>Inhaltsverzeichnis</b>	2
<b>Vorwort</b>	3
<b>Herausforderungen für HAE-Patienten</b>	4–6
<b>Warum Patienten-Fragebögen beim HAE?</b>	7–10
Verschiedene Fragebögen für unterschiedliche Erkrankungen Angioödem-Fragebögen für bestimmte Krankheitsmerkmale	
<b>Die HAE-Fragebögen und ihre Schwerpunkte</b>	11–21
Krankheitskontrolle: Angioedema Control Test (AECT) Lebensqualität: Angioedema Quality of Life (AE-QoL) Krankheitsaktivität: Angioedema Activity Score (AAS)	
<b>Weitere Informationen und Serviceangebote</b>	22–24

## VORWORT

Diese Broschüre bietet vor allem Patienten mit hereditärem Angioödem (HAE), aber auch Ärzten und medizinischem Fachpersonal, die HAE-Patienten behandeln und betreuen, Informationen zur Nutzung verfügbarer Angioödem-Fragebögen. Mit dem Angebot sollen alle Beteiligten in dem Gefühl bestärkt werden, die Krankheit HAE zu kontrollieren – und ihr nicht (länger) die Kontrolle zu überlassen.

Das HAE ist eine Herausforderung für alle Betroffenen und deren behandelnde Ärzte. Bei jedem Betroffenen äußert sich die Erkrankung anders und benötigt demnach eine individuelle ärztliche Beratung und Behandlungsstrategie.

Für eine erfolgreiche Kontrolle des HAE hat sich eine kontinuierliche Dokumentation des Krankheitsverlaufs und der Änderungen, unter anderem durch die aktuelle Lebenssituation oder die eingesetzten Therapien, bewährt. Dazu sollte die Krankheitssituation jedes Patienten regelmäßig individuell bewertet und dies festgehalten werden.

### Merke

**Für eine erfolgreiche Kontrolle des HAE hat sich eine kontinuierliche Dokumentation des Krankheitsverlaufs und der Änderungen bewährt.**

Um dies zu ermöglichen, sind spezielle Fragebögen für Patienten mit Angioödem-Krankheiten entwickelt worden (siehe Übersicht Seite 7):

- **Der Angioedema Control Test (AECT)** gibt Auskunft darüber, ob die Krankheit aktuell gut kontrolliert ist oder eine Therapieanpassung erwogen werden sollte.
- Mit dem **Angioedema-Quality-of-Life(AE-QoL)-Fragebogen** kann die Beeinträchtigung der Lebensqualität durch das HAE ermittelt werden.
- **Der Angioedema Activity Score (AAS)** erfasst einmal täglich die Angioödemaktivität in den letzten 24 Stunden.

## HERAUSFORDERUNGEN FÜR HAE-PATIENTEN

Typisch für das HAE sind immer wieder auftretende Schwellungen der Haut und/oder der Schleimhäute, die fast alle Stellen des Körpers betreffen können. Weil die Schwellungen meist plötzlich und unerwartet beginnen, spricht man auch von Attacken. Hautschwellungen kommen bei allen Patienten vor. Sie können entstellend, schmerzhaft und funktionseinschränkend sein (Abb. 1).

Bei fast allen Patienten kommt es darüber hinaus zu Schwellungen der Schleimhaut im Magen-Darm-Trakt, was sich durch starke, oft kolikartige Schmerzattacken, Durchfall und Erbrechen äußert.

Entstehen die Schwellungen im Halsbereich, v. a. am Kehlkopf, kann es zu einer Einengung der Luftwege, bis hin zu lebensbedrohlicher Atemnot kommen. Etwa jeder zweite Patient ist in seinem Leben mindestens ein Mal davon betroffen.



Abb. 1: Die Schwellungen beim HAE können plötzlich und an unterschiedlichen Stellen auftreten, für die Patienten ist dies eine starke Belastung im Alltag.

Nicht nur die Funktionseinschränkungen des betroffenen Körperteils machen den Patienten zu schaffen. Die Lebensqualität der Betroffenen ist auch unabhängig von den Schwellungsattacken stark beeinträchtigt. So ist vor allem die Unberechenbarkeit der Schwellungsattacken eine große Belastung. Der Alltag vieler Patienten ist geprägt von Ängsten, zum Beispiel vor der nächsten Attacke, von Fehltagen in Ausbildung und Beruf, Behinderungen der schulischen und beruflichen Laufbahn sowie Einschränkungen bei Freizeitaktivitäten wie Sport oder Reisen.

Nicht selten reagieren Betroffene mit Rückzug und fallen sogar in eine Depression.

Wie Patienten mit der Erkrankung und den einhergehenden Attacken umgehen, ist jedoch sehr individuell und hängt stark von den eigenen Erfahrungen mit der Erkrankung ab. Neben der unterschiedlichen Ausprägung des HAE können auch die Wahrnehmung dieser Ausprägung und der Umgang mit den Beeinträchtigungen sehr verschieden sein: Während ein Patient beispielsweise Bemerkungen über sein geschwollenes Gesicht gut verkraften kann, ist ein anderer Patient möglicherweise zutiefst beschämt und verunsichert. Wer schon einmal eine Kehlkopfattacke hatte oder ein Familienmitglied durch solch eine Attacke verloren hat, wird das HAE und einzelne Attacken als deutlich bedrohlicher empfinden als jemand mit weniger negativen Erfahrungen.

### Merke

**Wie Patienten mit der Erkrankung und den einhergehenden Attacken umgehen, ist sehr individuell und hängt stark von den eigenen Erfahrungen mit der Erkrankung ab.**

Eine individuelle ärztliche Beratung und Behandlungsstrategie ist daher dringend erforderlich. In sogenannten HAE-Zentren ist dies sehr gut möglich. Alle Therapieoptionen – von der Akut- bzw. Bedarfstherapie einzelner Attacken bis zur Langzeitprophylaxe – sollten in Erwägung

gezogen werden. Dabei ist das oberste Ziel der Behandlung, das Leben der Betroffenen soweit wie möglich zu normalisieren (Abb. 2) – also ein beschwerdefreies Leben ohne Attacken mit mehr Lebensqualität zu erreichen.

**Merke**

**Oberstes Ziel der Behandlung ist, das Leben der Betroffenen so weit wie möglich zu normalisieren.**

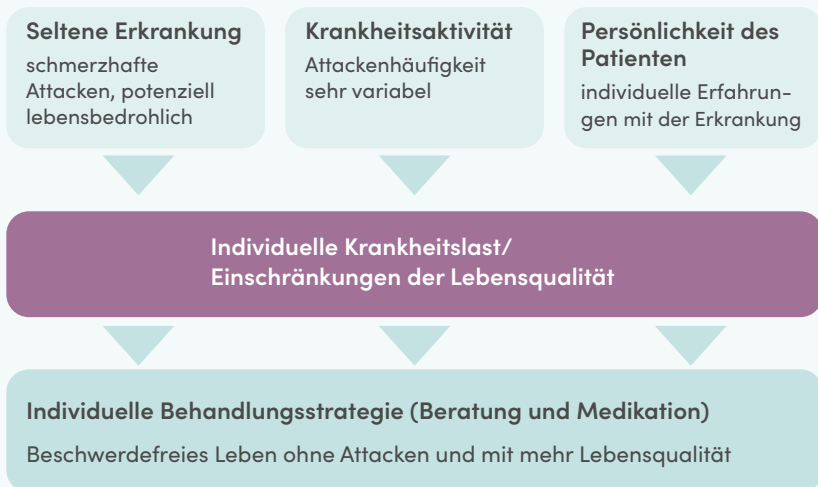


Abb. 2: Individuelle Erfahrungen mit der Erkrankung erfordern eine individuelle Behandlungsstrategie.

Ein elementares Hilfsmittel ist dabei die individuelle Bewertung und Dokumentation der Krankheitssituation mithilfe von speziellen Angioödem-Fragebögen.

## WARUM PATIENTEN-FRAGEBÖGEN BEI HAE?

Damit Patienten und Ärzte ein besseres Verständnis über die Erkrankung HAE und die Krankheitssituation einzelner Betroffener erlangen und sie besser kontrollieren können, haben sich spezifische Fragebögen für Angioödem-Erkrankungen bewährt. Diese Fragebögen ermöglichen die Erfassung, Bewertung und Dokumentation der individuellen Krankheitssituation. Erfasst werden können beispielsweise die Krankheitsaktivität, ihr Einfluss auf die Lebensqualität oder wie sich die Krankheit durch die aktuelle Therapie kontrollieren lässt.

Für die behandelnden Ärzte ist die adäquate Dokumentation der Krankheitssituation und ihres Verlaufs über die Zeit sehr wichtig: So können sie die jeweils eingesetzte Therapiestrategie oder deren notwendige Anpassung mit einer hochwertigen Dokumentation hinterlegen. Gemeinsam mit dem behandelnden Arzt können Patienten die Ergebnisse der Fragebögen besprechen und die HAE-Therapie planen oder anpassen.

**Merke**

**Fragebögen ermöglichen die Erfassung, Bewertung und Dokumentation der individuellen Krankheitssituation und ihres Verlaufs über die Zeit. So kann die jeweils eingesetzte Therapiestrategie oder deren notwendige Anpassung mit einer hochwertigen Dokumentation hinterlegt werden. Fragen Sie Ihren Arzt nach den Fragebögen und kontrollieren Sie Ihre Erkrankung.**



## Verschiedene Fragebögen für unterschiedliche Erkrankungen

Es gibt unterschiedliche Fragebögen zur Dokumentation von Krankheitsverläufen und den Auswirkungen auf die Lebensqualität der Patienten.

- Viele dieser Fragebögen sind **generisch**, das bedeutet, sie können für zahlreiche Erkrankungen genutzt werden. Für eine erfolgreiche Behandlung des HAE sind solche Fragebögen eher nicht geeignet, da sie die krankheitsspezifische Situation nur ungenau wiedergeben und der Abfragezeitraum (die sogenannte Recall-Periode) für das HAE oft nicht sinnvoll ist.
- Selbst **organspezifische Fragebögen**, zum Beispiel speziell für Hautsymptome, geben die Krankheitssituation beim HAE oft noch zu ungenau wieder.
- **Mit krankheitsspezifischen Fragebögen** lassen sich die jeweilige Krankheitssituation sowie mögliche Änderungen unter einer Therapie (Veränderungssensitivität) gut erfassen.

## Angioödem-Fragebögen für bestimmte Krankheitsmerkmale

Speziell für Patienten mit wiederkehrenden Angioödem, wie beispielsweise dem HAE, wurden Fragebögen entwickelt, die spezifisch verschiedene Aspekte der Angioödem-Krankheiten erfassen und bewerten. Eine Übersicht dazu gibt Tabelle 1.

Fragebogen	Kurzbeschreibung	Scoring + Bewertung
Fragebogen zur Krankheitskontrolle (AECT = Angioedema Control Test)	4 Fragen zu den letzten vier oder zwölf Wochen zu <ul style="list-style-type: none"> <li>• Attackenanzahl</li> <li>• Lebensqualität</li> <li>• Unvorhersagbarkeit von Attacken</li> <li>• Therapiekontrolle</li> </ul>	Skala 0–16 Höhere Scores = bessere Krankheitskontrolle Schwellenwert (Cut-off) $\geq 10$ : gute Krankheitskontrolle
Fragebogen zur Lebensqualität (AE-QoL = Angioedema Quality of Life Questionnaire)	17 Fragen zu den letzten vier Wochen 4 Kategorien/Domänen: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Funktionsfähigkeit</li> <li>• Erschöpfung/Gemütslage</li> <li>• Angst/Schamgefühl</li> <li>• Ernährung</li> </ul>	Skala 0–100 (in %) Höhere Scores = niedrigere Lebensqualität/höhere Krankheitslast Minimale klinisch bedeutsame Veränderung: 6 Punkte (Erläuterung siehe Text S. 14)
Fragebogen zur Krankheitsaktivität (AAS = Angioedema Activity Score)	Tägliche Dokumentation, z. B. über vier Wochen 1 Frage an Tagen ohne Attacken 6 Fragen an Tagen mit Attacken zu <ul style="list-style-type: none"> <li>• Verlauf</li> <li>• Symptomen</li> <li>• Beeinträchtigung</li> <li>• Gesamtschweregrad</li> </ul>	Summenscore von 0 bis 420 Punkten über vier Wochen Höhere Scores = höhere Krankheitsaktivität/stärkere Auswirkung auf den Alltag Minimale klinisch bedeutsame Veränderung: 8 Punkte

Tab. 1: Fragebögen zur Bewertung und Dokumentation der Krankheitskontrolle, der Lebensqualität und der Krankheitsaktivität bei HAE, die im Rahmen eines Arztbesuches erhoben und ausgewertet werden können.

Besonders der Fragebogen zur Krankheitskontrolle (AECT) sowie der Fragebogen zur Lebensqualität (AE-QoL) eignen sich für den klinischen Alltag. Ihre Ergebnisse geben Patienten und Ärzten einen differenzierten Einblick in das Krankheitsgeschehen. Sie bilden sowohl die gesundheitlichen Beschwerden und die Einschränkungen im Alltag ab als auch die Veränderungen unter der Therapie. Um Veränderungen der Krankheitssituation zu erfassen, sollten die (validierten) Fragebögen etwa einmal im Quartal, zumindest aber bei jeder Kontrolluntersuchung, von den Patienten ausgefüllt und mit dem behandelnden Arzt besprochen werden. Damit sind beide Bögen gut geeignet, um im Rahmen der Kontrolltermine die Krankheitssituation und den Therapieerfolg zu erfassen, eine mögliche Therapieanpassung individuell zu begründen und die Dokumentation allgemein zu vereinfachen.

#### Merke

Die Fragebögen sollten etwa einmal im Quartal, zumindest aber bei jeder Kontrolluntersuchung, von den Patienten ausgefüllt und mit dem behandelnden Arzt besprochen werden.

## DIE HAE-FRAGEBÖGEN UND IHRE SCHWERPUNKTE

### Krankheitskontrolle: Angioedema Control Test (AECT)

Der AECT dient dazu, bei Patienten mit wiederholten Angioödem die Krankheitskontrolle und deren Veränderung im Rahmen einer Therapie zu erfassen. Er basiert auf nur vier Fragen mit jeweils fünf Antwortmöglichkeiten für die letzten vier oder zwölf Wochen. Die Fragen betreffen die Anzahl der Attacken, die krankheitsbedingte Beeinträchtigung der Lebensqualität, die Unvorhersagbarkeit von Attacken und die Kontrolle durch die Therapie. Jede Antwort wird in eine Punktzahl zwischen 0 und 4 Punkten „übersetzt“. Maximal 16 Punkte sind möglich und bedeuten vollständige Kontrolle, 0 Punkte bedeuten gar keine Kontrolle.

Der Vorteil des AECT liegt in seinem klaren Schwellenwert (Cut-off): Bei 10 oder mehr Punkten liegt in der Regel eine ausreichende Krankheitskontrolle vor, bei weniger als 10 Punkten ist die Krankheit schlecht kontrolliert (Tab. 1).

#### Vor- und Nachteile des AECT

##### Vorteile:

- ✓ Einfacher und schnell auszufüllender Fragebogen
- ✓ Klarer Schwellenwert für eine effiziente Ermittlung/Überprüfung der Krankheitskontrolle unter einer Therapie
- ✓ Rückwirkende (letzte vier oder zwölf Wochen), einfache und direkte Auswertung im Rahmen von Arztbesuchen möglich

##### Nachteil:

- Keine differenzierte Darstellung von Einschränkungen in verschiedenen Bereichen der Lebensqualität

### Fallbeispiel:

Anhand eines fiktiven Beispiels lässt sich die Anwendung des AECT-Fragebogens verdeutlichen: Eine 34 Jahre alte Patientin mit HAE stellt sich in der Praxis vor. Sie leidet unter wiederkehrenden Angioödem-Attacken. In den letzten vier Wochen erlitt sie drei Haut- sowie Magen-Darm-Attacken. Auch zwei Kehlkopfschwellungen kamen in der Vergangenheit vor. Die aktuelle Behandlungsstrategie ist die Bedarfstherapie, also die Behandlung einzelner Attacken.

Die Auswertung des AECT ergibt zwei Punkte und damit eine schlechte Kontrolle der Krankheit (Abb. 3a). Nach der Umstellung der Therapie auf eine Langzeitprophylaxe wurden im AECT 15 Punkte und damit eine gute Krankheitskontrolle erreicht (Abb. 3b).

Abb. 3a: vor Therapieumstellung

**Anleitung:** Sie haben wiederkehrende Schwellungen (Angioödeme). Angioödeme sind flüchtige, viele Stunden bis wenige Tage anhaltende, tief sitzende Schwellungen der Haut oder Schleimhäute, z.B. der Lippen, Augenlider, der Zunge, Hände oder Füße. Manche Patienten leiden auch unter Angioödem im Bauchinnenraum. Diese sind oft nicht sichtbar aber schmerzhaft. Bei anderen Patienten können neben Angioödem auch Quaddeln an der Haut auftreten.

Mit den folgenden vier Fragen soll Ihre aktuelle Krankheitssituation erfasst werden. Bitte wählen Sie aus den fünf Antwortmöglichkeiten jeweils diejenige aus, die für Sie *am besten* zutrifft. Bitte beantworten Sie *alle* Fragen und wählen Sie *für jede Frage* nur eine Antwort aus.

- Wie oft hatten Sie in den letzten 4 Wochen Angioödeme?  
 sehr oft     oft     gelegentlich     selten     gar nicht
- Wie sehr war Ihre Lebensqualität in den letzten 4 Wochen durch Angioödeme beeinträchtigt?  
 sehr stark     stark     mittelmäßig     kaum     gar nicht
- Wie sehr hat Sie die Unvorhersagbarkeit von Angioödem in den letzten 4 Wochen belastet?  
 sehr stark     stark     mittelmäßig     kaum     gar nicht
- Wie gut waren Ihre Angioödeme in den letzten 4 Wochen durch Ihre Therapie unter Kontrolle?  
 gar nicht     kaum     mittelmäßig     gut     sehr gut

AECT-Score: 2 Punkte (von 16 möglichen Punkten):  
 < 10 Punkte → **schlecht kontrolliert**



Abb. 3b: nach Therapieumstellung

**Anleitung:** Sie haben wiederkehrende Schwellungen (Angioödeme). Angioödeme sind flüchtige, viele Stunden bis wenige Tage anhaltende, tief sitzende Schwellungen der Haut oder Schleimhäute, z.B. der Lippen, Augenlider, der Zunge, Hände oder Füße. Manche Patienten leiden auch unter Angioödem im Bauchinnenraum. Diese sind oft nicht sichtbar aber schmerzhaft. Bei anderen Patienten können neben Angioödem auch Quaddeln an der Haut auftreten.

Mit den folgenden vier Fragen soll Ihre aktuelle Krankheitssituation erfasst werden. Bitte wählen Sie aus den fünf Antwortmöglichkeiten jeweils diejenige aus, die für Sie *am besten* zutrifft. Bitte beantworten Sie *alle* Fragen und wählen Sie *für jede Frage* nur eine Antwort aus.

- Wie oft hatten Sie in den letzten 4 Wochen Angioödeme?  
 sehr oft     oft     gelegentlich     selten     gar nicht
- Wie sehr war Ihre Lebensqualität in den letzten 4 Wochen durch Angioödeme beeinträchtigt?  
 sehr stark     stark     mittelmäßig     kaum     gar nicht
- Wie sehr hat Sie die Unvorhersagbarkeit von Angioödem in den letzten 4 Wochen belastet?  
 sehr stark     stark     mittelmäßig     kaum     gar nicht
- Wie gut waren Ihre Angioödeme in den letzten 4 Wochen durch Ihre Therapie unter Kontrolle?  
 gar nicht     kaum     mittelmäßig     gut     sehr gut

AECT-Score: 15 Punkte (von 16 möglichen Punkten):  
 Schwellenwert 10 oder mehr Punkte → **gut kontrolliert**



Abb. 3: Angioedema Control Test (AECT) mit vier Fragen zu den letzten vier oder zwölf Wochen, 0–4 Punkte pro Antwort, Schwellenwert für gute Therapiekontrolle bei 10 Punkten. Angegeben sind die Punkte im AECT vor (a) und nach der Therapieumstellung (b).

## Lebensqualität: Angioedema-Quality-of-Life(AE-QoL)-Fragebogen

Mit dem AE-QoL-Fragebogen können bei Patienten mit wiederkehrenden Angioödemem, unabhängig von den zugrundeliegenden Ursachen, die Beeinträchtigung der Lebensqualität und deren Veränderung über die Zeit bzw. unter der Therapie ermittelt werden. Der Fragebogen umfasst 17 Fragen mit jeweils fünf Antwortmöglichkeiten für die letzten vier Wochen. Jede Antwort wird in eine Punktzahl zwischen 0 und 4 Punkten „übersetzt“. So sind maximal 68 Punkte möglich. Die summierte Punktzahl kann anschließend in eine Skala zur Lebensqualität mit den Werten von 0 % bis 100 % umgewandelt werden (Tab. 1, Abb. 4a).

Zudem können auch Einzelscores in den vier Kategorien Funktionsfähigkeit, Erschöpfung/Gemütslage, Angst/Schamgefühl und Ernährung ermittelt werden.

Um eine Verbesserung der Lebensqualität als klinisch bedeutsam einzustufen, sollte es im AE-QoL-Gesamtscore eine Veränderung von mindestens 6 Punkten geben.

### Vor- und Nachteile des AE-QoL

#### Vorteile:

- ✓ Zuverlässige Erfassung der Lebensqualität und deren Veränderung über einen Zeitraum oder unter der Therapie
- ✓ Rückwirkende Auswertung der letzten vier Wochen im Rahmen von Kontrolluntersuchungen möglich
- ✓ Differenzierte Darstellung der angioödembedingten Einschränkung der Lebensqualität

#### Nachteil:

- Im Vergleich zum AECT komplexere Auswertung

### Fallbeispiel:

Anhand des bereits geschilderten fiktiven Beispiels lässt sich die Anwendung des AE-QoL-Fragebogens verdeutlichen. Die Auswertung des Fragebogens unter der aktuellen Therapie ergibt aufsummiert 41 Punkte, die Umwandlung in den Gesamtscore 60 Prozentpunkte (entsprechend 60 % des erreichbaren Maximalscores), was auf eine hohe Krankheitslast bzw. schlechte Lebensqualität hinweist (Abb. 4a und 5). Nach der Umstellung der Therapie auf eine Langzeitprophylaxe sinkt der AE-QoL-Gesamtscore auf 12 Prozentpunkte, was auf eine wesentliche Verbesserung der Lebensqualität hindeutet (Abb. 4b und 5).



Abb. 4a: vor Therapieumstellung

Fragebogen zur Lebensqualität von Patienten mit wiederkehrenden Schwellungen

Name des Ausfüllenden: \_\_\_\_\_ Vorname: \_\_\_\_\_  
 Geburtsdatum des Ausfüllenden (TT.MM.JJJJ): \_\_\_\_\_  
 Geburtsdatum des Ausfüllenden (TT.MM.JJJJ): \_\_\_\_\_

**Anleitung:** Im folgenden Fragebogen finden Sie eine Reihe von Fragen. Bitte lesen Sie sich jede Frage durch und wählen Sie aus den fünf Antworten diejenige aus, die für Sie am ehesten zutrifft. Überlegen Sie bitte nicht lange und denken Sie daran, alle Fragen zu beantworten und für jede Frage nur eine Antwort zu geben, d.h. nur ein Kästchen pro Frage anzukreuzen.

Geben Sie an, wie oft Sie in den letzten 4 Wochen in den nachfolgend aufgeführten Bereichen des täglichen Lebens von den wiederkehrenden Schwellungen (Angioödemem) eingeschränkt wurden. (Dazu müssen nicht unbedingt tatsächlich Schwellungen in dieser Zeit aufgetreten sein.)	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
1. Arbeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Körperliche Betätigung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Freizeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Soziale Beziehungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Ernährung	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Mit den nachfolgenden Fragen möchten wir näher auf die Schwierigkeiten und Probleme eingehen, die mit Ihren wiederkehrenden Schwellungen (Angioödemem) verbunden sein können (bezüglich der letzten 4 Wochen).

	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
6. Haben Sie Schwierigkeiten einzuschlafen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Wachen Sie nachts auf?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
8. Sind Sie tagsüber müde, da Sie nachts nicht richtig schlafen?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Haben Sie Schwierigkeiten, sich zu konzentrieren?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Fühlen Sie sich niedergeschlagen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Müssen Sie sich bei der Auswahl an Speisen oder Getränken einschränken?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Belasten Sie die Schwellungen, die durch die Erkrankung auf Ihrem Körper entstehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
13. Haben Sie Angst, es könnte plötzlich eine Schwellung auftreten?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
14. Haben Sie Angst, die Häufigkeit der Schwellungen könnte zunehmen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
15. Schämen Sie sich aufgrund der wiederkehrenden Schwellungen öffentliche Orte aufzusuchen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Machen Sie die wiederkehrenden Schwellungen verlegen oder befangen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Haben Sie Angst, die Behandlung der wiederkehrenden Schwellungen könnte langfristig negative Auswirkungen für Sie haben?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Rohwert: 41 Punkte  
(maximal möglich: 68 Punkte)

AE-QoL-Gesamtscore: 60%

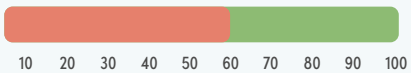


Abb. 4: Angioedema-Quality-of-Life(AE-QoL)-Fragebogen mit 17 Fragen zu den letzten vier Wochen, 0–4 Punkte pro Antwort. Angegeben ist der Gesamtscore in Prozent vor (a) und nach der Therapieumstellung (b).

Abb. 4b: nach Therapieumstellung

Fragebogen zur Lebensqualität von Patienten mit wiederkehrenden Schwellungen

Name des Ausfüllenden: \_\_\_\_\_ Vorname: \_\_\_\_\_  
 Geburtsdatum des Ausfüllenden (TT.MM.JJJJ): \_\_\_\_\_  
 Geburtsdatum des Ausfüllenden (TT.MM.JJJJ): \_\_\_\_\_

**Anleitung:** Im folgenden Fragebogen finden Sie eine Reihe von Fragen. Bitte lesen Sie sich jede Frage durch und wählen Sie aus den fünf Antworten diejenige aus, die für Sie am ehesten zutrifft. Überlegen Sie bitte nicht lange und denken Sie daran, alle Fragen zu beantworten und für jede Frage nur eine Antwort zu geben, d.h. nur ein Kästchen pro Frage anzukreuzen.

Geben Sie an, wie oft Sie in den letzten 4 Wochen in den nachfolgend aufgeführten Bereichen des täglichen Lebens von den wiederkehrenden Schwellungen (Angioödemem) eingeschränkt wurden. (Dazu müssen nicht unbedingt tatsächlich Schwellungen in dieser Zeit aufgetreten sein.)	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
1. Arbeit	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Körperliche Betätigung	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Freizeit	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Soziale Beziehungen	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Ernährung	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Mit den nachfolgenden Fragen möchten wir näher auf die Schwierigkeiten und Probleme eingehen, die mit Ihren wiederkehrenden Schwellungen (Angioödemem) verbunden sein können (bezüglich der letzten 4 Wochen).

	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
6. Haben Sie Schwierigkeiten einzuschlafen?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Wachen Sie nachts auf?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nie	Selten	Gelegentlich	Oft	Sehr oft
8. Sind Sie tagsüber müde, da Sie nachts nicht richtig schlafen?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Haben Sie Schwierigkeiten, sich zu konzentrieren?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Fühlen Sie sich niedergeschlagen?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Müssen Sie sich bei der Auswahl an Speisen oder Getränken einschränken?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Belasten Sie die Schwellungen, die durch die Erkrankung auf Ihrem Körper entstehen?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Haben Sie Angst, es könnte plötzlich eine Schwellung auftreten?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Haben Sie Angst, die Häufigkeit der Schwellungen könnte zunehmen?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Schämen Sie sich aufgrund der wiederkehrenden Schwellungen öffentliche Orte aufzusuchen?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Machen Sie die wiederkehrenden Schwellungen verlegen oder befangen?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Haben Sie Angst, die Behandlung der wiederkehrenden Schwellungen könnte langfristig negative Auswirkungen für Sie haben?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Rohwert: 8 Punkte  
(maximal möglich: 68 Punkte)

AE-QoL-Gesamtscore: 12%

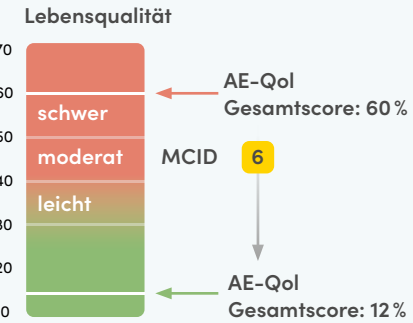
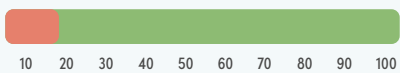


Abb. 5: Die Umwandlung der Punktwerte des AE-QoL-Fragebogens in den Gesamtscore (0-100 Skala) zeigt, wie stark die Lebensqualität eingeschränkt ist. Im fiktiven Fall sank der Gesamtscore von 60 auf 12 nach der Therapieumstellung. Für eine klinisch bedeutsame Verbesserung der Lebensqualität sollte es im AE-QoL-Gesamtscore eine Veränderung von mindestens 6 Punkten geben (MCID = Minimal Clinically Important Difference).

## Krankheitsaktivität: Angioedema Activity Score (AAS)

Der AAS wurde entwickelt, um bei Patienten mit wiederkehrenden Angioödem die Krankheitsaktivität, unabhängig von den zugrundeliegenden Ursachen, zu beurteilen. Der AAS ähnelt einem Tagebuch: Einmal am Tag dokumentiert der Patient seine Schwellungsbeschwerden. Dabei werden neben der Dauer der Schwellungen auch die Ausprägung sowie die Auswirkung auf alltägliche Aktivitäten und das Aussehen der Betroffenen in einem Punktesystem erfasst. An Tagen ohne Beschwerden beantwortet der Patient nur eine Frage, an Tagen mit Angioödem-Beschwerden weitere fünf Fragen (die eigentlichen AAS-Fragen). Jede der Antworten auf die fünf Fragen wird mit 0 bis 3 Punkten bewertet, sodass 0–15 Punkte pro Tag erreicht werden können. Um die Krankheitsaktivität zu ermitteln, sollten die täglichen Scores über mindestens vier Wochen addiert werden, entsprechend 0–420 Punkte.

### Vor- und Nachteile des AAS

#### Vorteil:

- ✓ Tägliches und damit sehr genaues Erfassen der Krankheitsaktivität

#### Nachteile:

- Hohes Maß an Mitarbeit und Aufwand seitens des Patienten nötig
- Rückwirkende Erfassung nicht möglich (Ergebnisse liegen nur vor, wenn der Patient im Vorfeld eines Termins mittels AAS dokumentiert hat)
- Im Vergleich zum AE-QoL und vor allem im Vergleich zum AECT komplexere Auswertung

### Fallbeispiel:

Anhand des bereits geschilderten fiktiven Beispiels lässt sich die Anwendung des AAS-Fragebogens verdeutlichen. Die Auswertung des Fragebogens unter der aktuellen Therapie ergibt 3 Angioödem-Attacken und aufsummiert 35 Punkte. Während die erste Attacke nicht von der Patientin behandelt wurde, dauert diese im Vergleich länger. Die zweite Schwellung ist eine Bauchattacke. Diese ist stark, dauert aber relativ kurz an, da sie behandelt wurde. Bei der dritten Attacke handelt es sich um eine Handschwellung, die ebenfalls behandelt wurde. Über vier Wochen ergibt sich so eine Gesamtsumme von 35 Punkten (Abb. 6a). Nach der Umstellung der Therapie auf eine Langzeitprophylaxe trat keine Angioödem-Attacke mehr auf, der AAS sinkt auf 0 Punkte (Abb. 6b).

Abb. 6a: vor Therapieumstellung

Woche 1:		Woche 2:		Woche 3:		Woche 4:																																								
		Tag		Tag		Tag		Tag																																						
		1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7																	
Hatten Sie in den letzten 24 Stunden eine Schwellung?	nein ja	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X					
↓																																														
Bitte die folgenden Zeilen jeweils nur ausfüllen, wenn in den letzten 24 Stunden eine Schwellung aufgetreten ist!																																														
In welchem Zeitraum/Zeiträumen bestand(en) die Schwellung(en)? <small>(bitte alle zutreffenden Zeiträume auswählen)</small>	0 - 8 Uhr				X							X																																		
	8 - 16 Uhr			X	X							X																																		
	16 - 24 Uhr			X	X							X																																		
Wie stark sind oder waren die durch die Schwellung(en) bedingten körperlichen Beschwerden (z.B. Schmerzen, Brennen, Juckreiz)?	keine																																													
	leicht			X	X							X																																		
	mittel			X	X							X																																		
	stark						X						X																																	
Können oder konnten Sie durch die aktuelle(n) Schwellung(en) Ihre alltäglichen Tätigkeiten verrichten?	keine Einschränkung																																													
	leichte Einschränkung			X	X							X																																		
	starke Einschränkung			X	X							X																																		
	Tätigkeiten nicht möglich						X						X																																	
Fühlen oder fühlten Sie sich durch die aktuelle(n) Schwellung(en) kosmetisch beeinträchtigt?	nein																																													
	leicht			X	X							X																																		
	mittel			X	X							X																																		
	stark						X						X																																	
Als wie stark würden Sie die aktuelle Schwellung insgesamt bewerten?	vernachlässigbar																																													
	leicht			X	X							X																																		
	mittel			X	X							X																																		
	stark						X						X																																	

AAS7: 15 Punkte    AAS7: 11 Punkte    AAS7: 0 Punkte    AAS7: 9 Punkte  
**Gesamt (AAS28): 35 Punkte**

Abb. 6b: nach Therapieumstellung

Woche 1:		Woche 2:		Woche 3:		Woche 4:																																						
		Tag		Tag		Tag		Tag																																				
		1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7															
Hatten Sie in den letzten 24 Stunden eine Schwellung?	nein ja	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X		
↓																																												
Bitte die folgenden Zeilen jeweils nur ausfüllen, wenn in den letzten 24 Stunden eine Schwellung aufgetreten ist!																																												
In welchem Zeitraum/Zeiträumen bestand(en) die Schwellung(en)? <small>(bitte alle zutreffenden Zeiträume auswählen)</small>	0 - 8 Uhr																																											
	8 - 16 Uhr																																											
	16 - 24 Uhr																																											
Wie stark sind oder waren die durch die Schwellung(en) bedingten körperlichen Beschwerden (z.B. Schmerzen, Brennen, Juckreiz)?	keine																																											
	leicht																																											
	mittel																																											
	stark																																											
Können oder konnten Sie durch die aktuelle(n) Schwellung(en) Ihre alltäglichen Tätigkeiten verrichten?	keine Einschränkung																																											
	leichte Einschränkung																																											
	starke Einschränkung																																											
	Tätigkeiten nicht möglich																																											
Fühlen oder fühlten Sie sich durch die aktuelle(n) Schwellung(en) kosmetisch beeinträchtigt?	nein																																											
	leicht																																											
	mittel																																											
	stark																																											
Als wie stark würden Sie die aktuelle Schwellung insgesamt bewerten?	vernachlässigbar																																											
	leicht																																											
	mittel																																											
	stark																																											

AAS7: 0 Punkte    AAS7: 0 Punkte    AAS7: 0 Punkte    AAS7: 0 Punkte  
**Gesamt (AAS28): 0 Punkte**

Abb. 6: Angioedema Activity Score (AAS) zur täglichen Dokumentation anhand von insgesamt sechs Fragen, die fünf Fragen zu Angioödemen werden mit 0–3 Punkten bewertet. So sind pro Tag 0–15 Punkte, pro Woche (AAS7) insgesamt 0–105 Punkte und über vier Wochen (AAS28) insgesamt 0–420 Punkte möglich. Angegeben ist der Summenscore vor (a) und nach der Therapieumstellung (b).

## WEITERE INFORMATIONEN UND SERVICEANGEBOTE

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](http://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.**  
[www.hae-online.de](http://www.hae-online.de)
- **Internationale Patientenorganisation:**  
**HAEi International Patient Organization for C1 Inhibitor Deficiencies**  
[www.haei.org](http://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 HAE auszutauschen.

### Nützliche Webseiten

- [www.angiooedem.net](http://www.angiooedem.net)
- [www.angioedema.de/dga.html](http://www.angioedema.de/dga.html)
- [www.hae-notfall.de](http://www.hae-notfall.de)
- [www.hae-info.net](http://www.hae-info.net)
- [www.seltenkrankheiten.de](http://www.seltenkrankheiten.de)
- [www.Leben-mit-HAE.de](http://www.Leben-mit-HAE.de)

### Von wem wurden die Fragebögen entwickelt?

Die hier vorgestellten Fragebögen zur Erfassung der Krankheitskontrolle, der Lebensqualität und der Krankheitsaktivität bei Patienten mit wiederkehrenden Angioödemen wurden an der Charité Universitätsmedizin Berlin von einem Team unter der Leitung von PD Dr. Karsten Weller und Prof. Marcus Maurer entwickelt und deren Eignung für die jeweilige Zielsetzung geprüft (validiert).

### Wo sind die Fragebögen erhältlich?

Sie sind über das Unternehmen MOXIE GmbH erhältlich:  
[www.moxie-gmbh.de/medizinische-produkte](http://www.moxie-gmbh.de/medizinische-produkte)

MOXIE wurde 2011 als Initiative eines Verbunds von Wissenschaftlern und Ärzten gegründet. Die Expertise liegt in den Bereichen biomedizinische Forschung, Krankenversorgung, Public Health, Biometrie und klinische Epidemiologie. Die Nutzung der Fragebögen in der klinischen Routineversorgung sowie im Rahmen nicht kommerzieller Forschung kann ohne Gebühr erfolgen. Im Rahmen von klinischen Studien/kommerzieller Forschung fällt eine geringe Nutzungsgebühr an.

### An wen kann ich mich bei Fragen wenden?

Bei Fragen zur Anwendung, Auswertung oder Dokumentation können Sie sich an PD Dr. Karsten Weller wenden:

E-Mail: [karsten.weller@charite.de](mailto:karsten.weller@charite.de)

### In welchen Journalen wurde die Entwicklung und Validierung der Fragebögen bisher publiziert?

#### AECT

Weller K et al. Validation of the Angioedema Control Test (AECT) – A Patient-Reported Outcome Instrument for Assessing Angioedema Control. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2020; 8(6): 2050–57.e4. doi: 10.1016/j.jaip.2020.02.038.

Weller K et al. Development of the Angioedema Control Test – A patient-reported outcome measure that assesses disease control in patients with recurrent angioedema. *Allergy* 2020; 75(5): 1165–77. doi: 10.1111/all.14144.

#### AE-QoL

Weller K et al. Development and construct validation of the angioedema quality of life questionnaire. *Allergy* 2012; 67: 1289–98. doi: 10.1111/all.12007.

#### AAS

Weller K et al. Development, validation, and initial results of the Angioedema Activity Score. *Allergy* 2013; 68(9): 1185–92. doi: 10.1111/all.12209.



**FÜR IHRE NOTIZEN**

Lined area for notes on page 26, featuring horizontal dashed lines and decorative teal and light blue curved shapes on the left side.

Lined area for notes on page 27, featuring horizontal dashed lines and decorative light purple, light blue, and teal curved shapes on the right side.

## Impressum

### Alle Rechte vorbehalten

Kein Teil dieses Werks darf ohne schriftliche Einwilligung der Herausgeber in irgendeiner Form (Druck, Fotokopie, Mikroverfilmung oder einem anderen Verfahren) reproduziert oder unter Verwendung elektronischer Systeme verarbeitet, vervielfältigt oder verbreitet werden.

Bildquelle S.1: michaeljung/Getty Images

Bildquelle S.7: wutwhanfoto/Getty Images

Bildquelle S.25: PeopleImages/Getty Images

Die Rechte an den Fragebögen liegen bei der Moxie GmbH ([www.moxie-gmbh.de/medizinische-produkte](http://www.moxie-gmbh.de/medizinische-produkte)).

Folgen Sie uns auf



@lebenmithae



@leben.mit.hae

MEHR INFOS ZUM HEREDITÄREN  
ANGIOÖDEM FINDEN SIE UNTER:

**[leben-mit-hae.de](http://leben-mit-hae.de)**

**Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG**  
Jägerstr. 27 · 10117 Berlin

