



# **SOPHIE UND DIE GESCHWOLLENE HAND**

Über das Hereditäre Angioödem (HAE)

## Vorwort

Diese Broschüre wurde entwickelt, um Kindern das Hereditäre Angioödem (HAE) zu erklären. Zielgruppe sind in erster Linie Kinder, bei denen vor kurzem HAE nachgewiesen wurde. Die Broschüre kann aber auch verwendet werden, um Geschwistern, jungen Angehörigen und Freunden dabei zu helfen, sich ein Bild von dieser Krankheit zu machen.

Die Geschichte handelt von Sophie, einem jungen Schulkind, das erstmalig Krankheitszeichen von HAE erlebt. Eine Ärztin stellt bei Sophie ein HAE fest, das in diesem Fall vom Vater vererbt wurde. Die Verbindung zu den HAE-Krankheitszeichen des Vaters soll dem Kind zeigen, dass es schon etwas über HAE weiß. Dadurch wird die Geschichte für die kleinen Leser leichter verständlich und nimmt ihnen etwas von der Angst, die sie möglicherweise wegen ihrer eigenen Erkrankung bzw. der Erkrankung einer nahestehenden Person empfinden.

Beim Lesen des Buches mit einem Kind gibt es an verschiedenen Stellen Möglichkeiten, das Kind direkt einzubeziehen – etwa indem man es auffordert, die Worte „Hereditäres Angioödem“ nachzusprechen oder mit Hilfe der Bilder Körperteile zu benennen, die von HAE betroffen sein können. Das hilft dem Kind dabei, die Krankheit besser zu verstehen.

Wir hoffen, dass diese Broschüre hilfreich und informativ für Sie ist und dass Sie sie gerne zusammen mit Ihrem Kind lesen.

Diese Broschüre wurde in Zusammenarbeit mit einer Gruppe von HAE-Spezialisten geschrieben:

**Dr. Inmaculada Martinez Saguer**

Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin, HAE-Spezialistin am Hämophiliezentrum Rhein-Main, Mörfelden-Walldorf bei Frankfurt am Main, Deutschland

**Clare Langer**

Krankenschwester, Spezialistin für Immunologie, London, Großbritannien

**Elizabeth Mapazire**

Krankenschwester, Spezialistin für Kinder-Immunologie und Pulmologie, London, Großbritannien

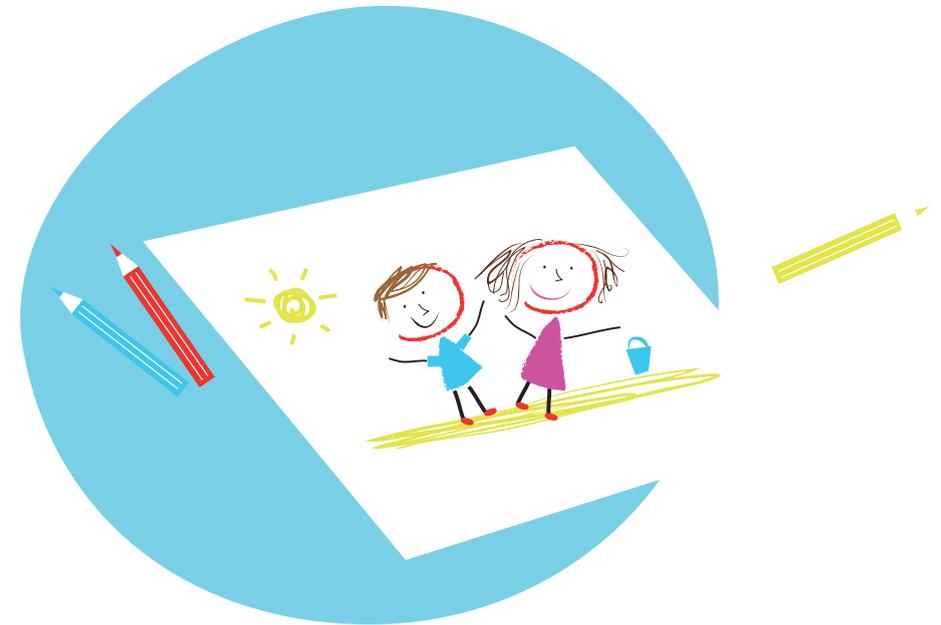


### Bitte beachten Sie

Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht als Grundlage für die Diagnose oder Behandlung von HAE geeignet und ersetzen auch keine Arztbesuche. Bitte lassen Sie sich von einem Facharzt beraten.

**Das ist Sophie. Sophie ist 6 Jahre alt. Sie liebt ihren Hund Flecki und ihren Teddy. Der heißt Blinki. Sie liebt auch ihre Familie - Mama, Papa und ihren kleinen Bruder Jakob. Auch wenn Jakob manchmal ein bisschen nervt.**

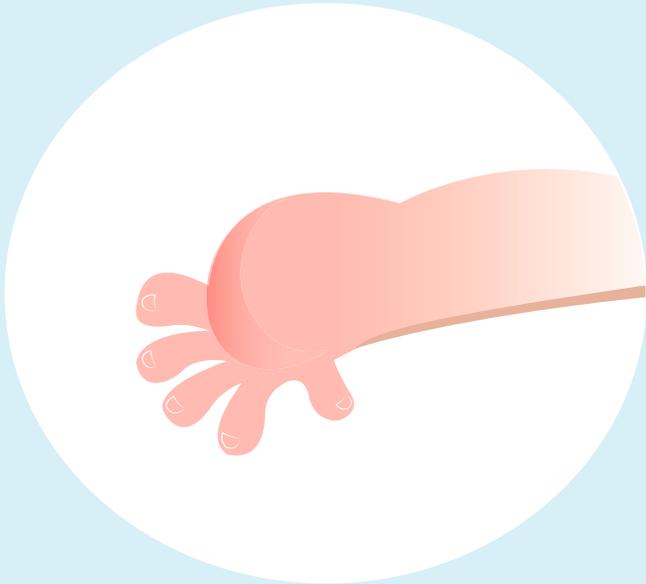




**Sophie malt ein Bild von Mama und Papa am Strand. Aber dann muss sie damit aufhören. Auf einmal kann sie den Stift nicht mehr richtig festhalten. Sie schaut ihre Hand an und sieht, dass die Hand ganz dick geworden ist.**

Sophie macht sich Sorgen und zeigt ihre Hand  
Mama und Papa: „Guckt mal, meine Hand ist  
dick geworden, als ich gemalt habe.“

„Oh, das sieht nicht gut aus!“, sagt Mama.  
„Keine Angst, ich weiß, was wir machen“, sagt  
Papa. „Wir gehen zu Frau Dr. Braun. Die kann  
dir bestimmt helfen.“



## Im Krankenhaus ...

„Hallo Sophie!“, sagt Frau Dr. Braun.  
„Wie kann ich dir helfen?“ Sophie zeigt ihre geschwollene Hand. „Oh je, tut das weh?“, fragt Frau Dr. Braun. „Das fühlt sich ganz komisch an, aber es tut nicht sehr weh“, sagt Sophie. „Hmm. Ich glaube, ich weiß, was du hast“, sagt Frau Dr. Braun. „Aber wir müssen einen Bluttest machen, damit wir es genau wissen.“



**„Hallo Sophie, ich bin Schwester Betty.  
Damit wir herauskriegen, was mit deiner Hand  
los ist, muss ich mit einer klitzekleinen Nadel  
ein paar Tropfen Blut bei dir abnehmen.“**



**Sophie macht ein besorgtes Gesicht und drückt  
Blinki ganz fest an sich. „Hab’ keine Angst“,  
sagt Betty. „Ich hatte auch immer Angst.  
Aber irgendwann habe ich gemerkt, dass ich  
nur die Augen zumachen und ein Mal ganz tief  
ein- und ausatmen muss, damit die Nadel nicht  
so piekst.“ Schwester Betty wischt Sophies  
Arm an einer Stelle mit einem kleinen kühlen  
Tuch ab. Sophie macht ihre Augen zu. Bevor sie  
gemerkt hat, was passiert ist, sagt Schwester  
Betty: „Schon vorbei!“**

„Ich dachte, das tut mehr weh!“, sagt Sophie erleichtert. „Ich hab es gemerkt, aber es war nicht sehr schlimm. Es hat sich nur ganz komisch angefühlt mit einer Nadel im Arm.“ „Du warst sehr tapfer, Sophie!“, sagt Schwester Betty. Sie holt einen Sticker, auf dem steht „Tapferes Mädchen“, und klebt ihn auf Sophies Shirt. Sophie freut sich und lacht.



**TAPFERES  
MÄDCHEN**

## Ein paar Tage später



„Wie geht es dir mit deiner Hand?“, fragt Frau Dr. Braun. „Viel besser!“, sagt Sophie und zeigt ihre Hand. „Meine Hand ist nicht mehr dick und fühlt sich auch nicht mehr komisch an.“  
„Das ist ja sehr schön“, sagt Frau Dr. Braun.  
„Wir haben dein Blut untersucht und herausgefunden, was los ist. Was du hast, gibt es nur ganz selten. Es heißt Hereditäres Angioödem. Sprich mir mal nach: ‚Here-di-tä-res An-gi-o-ö-dem‘. Weil das ein ganz schweres Wort ist, sagen wir normalerweise nur HAE. Das bedeutet dasselbe, ist aber einfacher.“



„Wenn man HAE hat, kann man meistens alles ganz normal weitermachen, zum Beispiel mit Freunden spielen oder zur Schule gehen. Manchmal bekommt man aber eine HAE-Attacke. Das ist nicht sehr oft und meistens nicht schlimm. Dann schwillt etwas an deinem Körper an, so wie deine Hand angeschwollen ist.“

Das sind ein paar Stellen, an denen man bei einer HAE-Attacke Schwellungen bekommen kann: Hände, Bauch, Hals, Füße, Wangen.“



Hand



Bauch



Hals



Fuß



Wange

„Mit HAE wird man meistens schon geboren. Man kann sich damit nicht bei jemandem anstecken, der HAE hat. Also kann sich auch niemand bei dir anstecken.“

Wenn ein Kind HAE hat, dann hat wahrscheinlich auch der Papa oder die Mama HAE. In deiner Familie hat es dein Papa, aber deine Mama hat es nicht. Kannst du dich erinnern, dass dein Papa schon mal eine Attacke hatte?“

„Ich glaube ja“, sagt Sophie. „Einmal konnte Papa einen Schuh nicht anziehen, weil er einen dicken Fuß hatte.“



„Wir können dein HAE nicht heilen, aber wir können es behandeln. Das bedeutet, wir können dir helfen. Du bekommst dann eine Medizin, die bei HAE-Attacken hilft. Wir können zum Beispiel auch herausfinden, wovon die Attacken bei dir kommen.“

Wenn wir wissen, wovon die Attacken bei dir kommen, können wir dir helfen, damit du seltener welche bekommst. Manchmal gibt es auch Anfälle, die schlimmer sind – besonders im Gesicht, am Hals oder im Bauch. Wenn sowas passiert, bekommst du eine Medizin, die dabei hilft, dass die Schwellung bald wieder weggeht. Meistens bekommst du dann eine kleine Spritze mit einer Nadel“, sagt Frau Dr. Braun.

„Einverstanden, Sophie?“, fragt Frau Dr. Braun. „Ich hab’ keine Angst“, sagt Sophie. „Schwester Betty hat mich vorhin ja auch mit einer Nadel gepiekt. Das war nicht so schlimm.“ „Du bist wirklich ein sehr tapferes Mädchen“, sagt Schwester Betty.



„Bei jedem Menschen mit HAE ist es ein bisschen anders“, erklärt Frau Dr. Braun. „Etwas, was bei deinem Papa eine HAE-Attacke macht, macht dir vielleicht gar nichts aus. Umgekehrt kann es auch sein, dass Sachen, die bei dir eine Attacke machen, deinem Papa nichts ausmachen. Damit wir dir helfen können, müssen wir wissen, wovon du eine Attacke bekommst. Am besten schreibt man das in einem HAE-Tagebuch auf“, sagt Schwester Betty.





„Jedes Mal, wenn du eine HAE-Attacke hast, musst du bitte ein paar Dinge in dein Tagebuch schreiben: Tag und Uhrzeit, wann die Attacke angefangen hat, wo die Schwellung an deinem Körper ist, wie schlimm die Attacke ist und

was du gemacht hast, bevor es losging. Papa und Mama werden dir helfen, denn du musst bitte auch noch aufschreiben, wann die Attacke zu Ende war und ab wann es besser wurde. Wenn du merkst, dass irgendwo an deinem Körper etwas anschwillt, musst du sofort einem Erwachsenen Bescheid sagen, damit Papa und Mama angerufen werden. Dann helfen dir Mama und Papa, dass es dir bald besser geht.“





**Bald ist Sophies Hand nicht mehr dick und sie kann wieder alles tun, was sie sonst auch macht, so wie es Frau Dr. Braun gesagt hatte. Sie kann malen, Fußball spielen, Flöte spielen, mit ihren Freunden spielen. Ganz genauso wie vorher.**

## Eines Tages aber ...

Sophie ist auf dem Spielplatz hingefallen. Ihr tut der Fuß weh. Kurz danach wird der Fuß dick. Doch Sophie weiß, was sie jetzt tun muss. Sie sagt ihrer Lehrerin Bescheid. Die Lehrerin telefoniert mit Mama und erzählt ihr, was passiert ist.

„Tut es dir weh?“, fragt Mama Sophie am Telefon. „Es tut ein bisschen weh, wo ich mich gestoßen habe“, sagt Sophie, „aber es ist nicht so schlimm.“ Sophie ist wirklich ein tapferes Mädchen!

Mama sagt: „Es ist alles gut, mein Schatz. Du brauchst nicht nach Hause oder zum Arzt zu gehen. Ich hole dich nachher wie immer ab.“ Als Mama Sophie abholt, tut ihr der Fuß gar nicht mehr weh. Mama sagt: „Ich bin sehr stolz auf dich!“, und umarmt Sophie dabei.



## Ein paar Monate später ...

„Hallo Sophie“, sagt Frau Dr. Braun „Wir haben uns eine ganze Weile nicht gesehen. Wie geht es dir jetzt?“ „Mir geht es gut, danke“, sagt Sophie. „Du hast gesagt, ich kann alles so machen wie immer und so war es auch.“ „Ich hatte einmal eine HAE-Attacke“, sagt Sophie. „Was ist passiert?“, fragt Frau Dr. Braun. „Ich habe der Lehrerin Bescheid gesagt.“



Die Lehrerin hat Mama angerufen, aber ich hatte fast keine Angst. Mama und ich haben alles in meinem HAE-Tagebuch aufgeschrieben, so wie Schwester Betty es mir gezeigt hat.“

Sophie zeigt ihr Tagebuch. „Das habt ihr sehr gut gemacht“, sagt Schwester Betty. „Ihr habt alles ganz richtig aufgeschrieben: wann die HAE-Attacke angefangen hat, was davor passiert ist, wie dick die Schwellung war, ob es wehgetan hat, wie die Attacke behandelt wurde und wann sie wieder zu Ende war. Ich wünschte mir, das würden alle meine Patienten so machen.“

„Das war sehr gut, dass du deiner Lehrerin sofort den Fuß gezeigt hast“, sagt Frau Dr. Braun. „Manchmal kommt eine HAE-Attacke von etwas, was man gegessen oder getrunken hat, oder davon, dass man lange gemalt hat. Manchmal weiß man aber auch gar nicht genau, wovon eine HAE-Attacke kommt. Darum kann man nicht immer vorher wissen, wann du eine HAE-Attacke bekommst.“



„Deshalb ist es ganz wichtig, dass du sofort einem Erwachsenen Bescheid sagst, wenn ...



... dein Bauch anschwillt oder hart wird, ...



... dein Fuß,



... oder dein Gesicht



... wenn du merkst, dass deine Hand dick wird, ...

**... wenn dein Hals sich komisch anfühlt, weil er anschwillt, wenn du oft husten musst, wenn deine Stimme seltsam klingt oder wenn du merkst, dass du nicht mehr so gut atmen kannst. Die Erwachsenen sollen dann sofort Mama oder Papa anrufen. In ein paar Monaten möchte ich dich gerne wiedersehen, damit ich weiß, wie es dir geht.**

**Dann schaue ich mir auch noch mal dein HAE-Tagebuch an. Wenn du in dieser Zeit noch mehr HAE-Attacken hattest, kriegen wir vielleicht heraus, wovon die kommen und was wir dagegen tun können.“**



Sophie sitzt mit ihren Eltern zusammen bei einem tollen Abendessen, als Jakob plötzlich fragt: „Ist alles okay mit dir, Papa?“ Sophie schaut über den Tisch zu ihrem Papa und sieht, dass sein Gesicht anschwillt. „Oh weh,“ sagt Papa, der spürt, dass sein Gesicht ganz dick wird. „Ich glaube, ich weiß was los ist,“ sagt Sophie. „Keine Angst Papa, ich denke, du hast eine HAE-Attacke. Du musst jetzt deine Medizin nehmen.“



# Informationen für Eltern, Lehrer und pflegende Angehörige

HAE ist eine seltene Krankheit, die durch einen Gendefekt zustande kommt: Bei diesem Gendefekt ist das Protein C1-Inhibitor beschädigt oder wird nicht ausreichend vom Körper produziert. C1-Inhibitor regelt Entzündungsvorgänge im Körper und die Durchlässigkeit von Blutgefäßen. Wenn vom C1-Inhibitor zu wenig produziert wird oder der C1-Inhibitor schadhaft ist, kann vermehrt Flüssigkeit von den Blutgefäßen in das umliegende Körpergewebe gelangen und eine Schwellung entsteht.

HAE wird meistens vererbt. Wenn ein Elternteil (ganz gleich ob Mutter oder Vater) HAE hat, besteht für die Kinder ein 50-prozentiges Risiko, dass sie auch HAE bekommen. Allerdings entsteht ein Viertel aller HAE-Fälle spontan, ohne dass ein Elternteil HAE hat. Weltweit sind etwa 1 von 10.000 bis 1 von 50.000 Personen von HAE betroffen.

Bei einer HAE-Attacke entsteht eine örtlich begrenzte Schwellung (Ödem). Solch eine Schwellung kann im Prinzip an jedem Körperteil auftreten, aber im Gesicht, am Rumpf, an den Armen und Beinen, an den Geschlechtsorganen und im Bauchraum kommen solche Schwellungen häufiger vor als anderswo.

Die Schwellungen entwickeln sich meist über einen Zeitraum von mehreren Stunden. Dabei können Vorzeichen für eine Attacke auftreten, z. B. Müdigkeit, örtlich begrenzte Rötung oder leichte Schmerzen/Spannungsgefühle in dem betroffenen Bereich. Die Schwellungen gehen nach 1–5 Tagen von alleine weg. Schwellungen im Bauchraum können Unwohlsein, Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Durchfall verursachen.

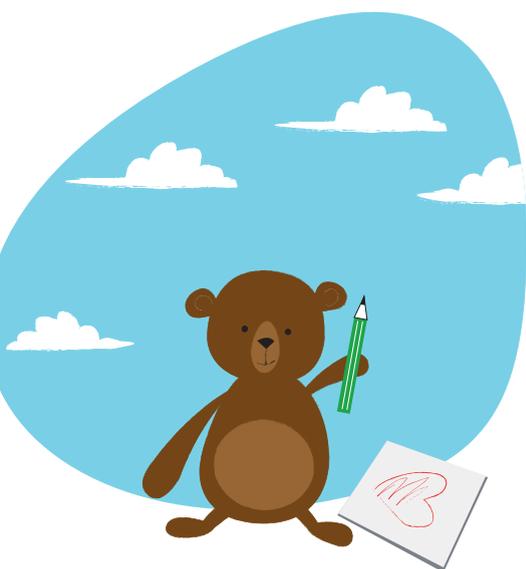
Wenn von der Schwellung die Schultern oder höher gelegene Bereiche (Hals, Gesicht oder Kehle) betroffen sind, können davon die Luftwege verengt werden. Das kann lebensbedrohlich sein und muss sofort behandelt werden. Auch wenn solche Attacken seltener vorkommen als andere, ist es doch sehr wichtig, dass Kinder dann sofort eine erwachsene Person ansprechen, wenn sie einzelne oder mehrere der folgenden Krankheitszeichen im Gesichts- und Halsbereich bekommen.



HAE ist zwar noch nicht heilbar, kann aber auch bei Kindern behandelt werden. Dabei gibt es zwei Möglichkeiten: Die erste Möglichkeit besteht darin, die Attacke unmittelbar dann zu behandeln, wenn sie gerade passiert, und zwar in Form einer Spritze. Die zweite Möglichkeit besteht darin, Attacken durch regelmäßige Medikamentengabe, ebenfalls mittels einer Spritze, vorzubeugen. Dieses Medikament wird verschrieben, wenn jemand sehr oft unter HAE-Attacken leidet. Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, am besten mit einem Spezialisten, über geeignete Behandlungsmöglichkeiten für HAE.

## Mögliche Anzeichen einer HAE-Attacke der Luftwege:

- Schmerzende oder juckende Kehle
- Das Gefühl, etwas würde im Hals stecken
- Veränderungen der Stimme (höhere Stimmlage, heisere oder raue Stimme)
- Bellender Husten
- Schwierigkeiten zu sprechen
- Luftnot



**Takeda Pharma Ges.m.b.H.**

EURO PLAZA, Gebäude 3

Technologiestraße 5

A-1120 Wien

Tel: +43 (0) 1/524 40 64-0

Fax: +43 (0) 1/524 40 64-900

C-ANPROM/AT/HAE/0006;

03/21

