



LEBEN MIT HAE

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

www.hae-info.at

Inhalt

Seite 2	Einleitung
Seite 4	Was ist ein hereditäres Angioödem?
Seite 4	Was verursacht das hereditäre Angioödem?
Seite 4	HAE-Typen
Seite 5	Wie kann sich HAE in der Familie vererben?
Seite 6	Was sind die Symptome des hereditären Angioödems?
Seite 7	Es hilft über die Erkrankung zu sprechen
Seite 8	Wodurch können Schwellungs-attacken ausgelöst werden?
Seite 10	Wie wird HAE festgestellt?
Seite 11	Labortests zur Diagnose-stellung
Seite 12	Leben mit HAE
Seite 14	Wie kann HAE behandelt werden?
Seite 19	Dokumentieren Sie Ihre Attacken und Ihre Therapie
Seite 20	Hat mein Kind HAE?
Seite 22	HAE in der Partnerschaft
Seite 23	Service
Seite 23	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 die Betroffenen 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.

” Die meisten Betroffenen sind erleichtert, wenn sie Gewissheit darüber haben, wodurch ihre Schwellungsattacken verursacht werden.



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.

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

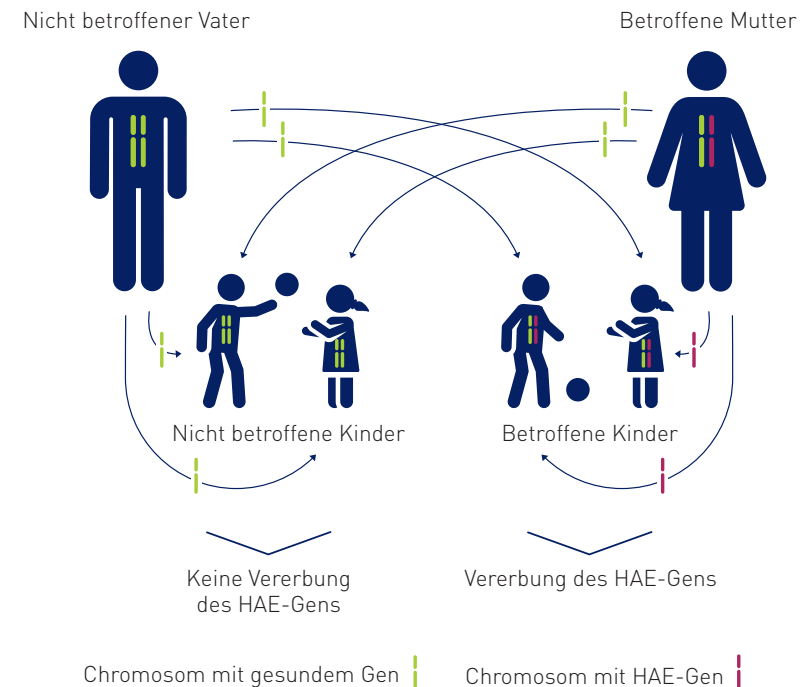
Es gibt zwei Haupttypen von HAE, die sich darin unterscheiden, wie der C1-Inhibitor geschädigt ist. Beim Typ I (80-85 % aller Fälle) gibt es zu wenig C1-Inhibitor. Beim Typ II (15 % aller Fälle) ist genug oder manchmal sogar zu viel C1-Inhibitor vorhanden, aber er funktioniert nicht richtig.

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.

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. 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. 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.



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

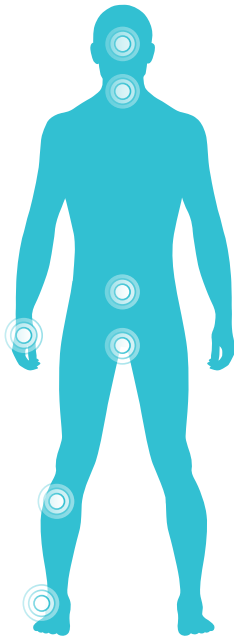
Schwellung, Schluckbeschwerden, Stimmveränderung, Heiserkeit, Atemnot mit potentieller Lebensgefahr!

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

„Man muss sich mit HAE nicht verstecken, denn schließlich ist HAE ein medizinisches Problem und man kann überhaupt nichts dafür!“



Es hilft, über die Erkrankung zu sprechen

Vielen Betroffenen ist es unangenehm oder peinlich, wenn jemand aus ihrer Umgebung eine Schwellungsattacke bemerkt. Egal wie unangenehm es ist, der engere Familien- und Freundeskreis sollte trotzdem darüber Bescheid wissen. Erklären Sie Ihrer Familie und Ihrem engeren Freundeskreis, was HAE ist: HAE ist eine Krankheit, die vererbt wird. Die Schwellungen verschwinden wieder, ohne Folgen für das Aussehen. Erzählen Sie, wie Sie sich bei Schwellungsattacken fühlen und dass es Ihnen manchmal peinlich oder unangenehm ist, wenn es bemerkt wird. Sagen Sie, wodurch die Attacken bei Ihnen ausgelöst werden können.

Gerade bei Schwellungsattacken im Mund- und Rachenraum ist es wichtig, dass die Menschen in Ihrer Umgebung Bescheid wissen. Solche Attacken können lebensbedrohlich werden, sind aber mit den richtigen Medikamenten gut in den Griff zu bekommen. Wenn alle wissen, was los ist, können sie Ihnen Hilfe leisten, ohne Angst zu bekommen.

Sie müssen sich aber nicht verpflichtet fühlen, allen Menschen in Ihrer Umgebung von Ihrer Erkrankung zu erzählen. Nur wenn Sie bemerken, dass Sie gerade eine Attacke bekommen, kann dies notwendig sein. In solchen Situationen sollten Sie nur erwähnen, dass Sie jetzt eine Attacke Ihrer Krankheit bekommen und dass Sie ein Medikament spritzen oder gespritzt bekommen müssen. Alles andere kann warten.

Wenn andere Familienmitglieder auch HAE haben – was nicht unwahrscheinlich ist – sollten Sie sich ruhig mit ihnen austauschen. Jeder erlebt HAE anders und ein Erfahrungsaustausch kann allen weiterhelfen. Sie werden überrascht sein, wie viele Gemeinsamkeiten, aber auch Unterschiede es gibt.

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 hohen Blutdrucks 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 sind:

- 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 Schwellungsattacke 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 Blinddarmentzündung.

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 Schwellungsattacken 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, da HAE erblich ist und meist gehäuft in Familien vorkommt.

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?
- Welche 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?



Leben mit HAE – Maria Teresa

Wohnort:	Jerez, Spanien
Beruf:	Krankenschwester
Persönliche Interessen:	Meine Kinder, Kristallfiguren sammeln, Sticken
Alter bei ersten Anzeichen/Symptomen:	13 Jahre
Alter bei der Diagnose:	42 Jahre

Ich bin eine viel beschäftigte Mutter von zwei kleinen Kindern. Mein HAE wurde 2009 diagnostiziert, ich hatte jedoch bereits seit meinem 14. Lebensjahr Attacken.

Anfangs wurde vermutet, ich hätte eine Pfirsichallergie, weil die erste Attacke auftrat, als ich gerade einen Pfirsich aß. Ich habe daher lange keine Pfirsiche gegessen und erst wieder einen geschmeckt, als ich mit meiner Tochter schwanger war!

Ich bin jetzt weniger besorgt. Früher wusste ich nicht genau, was die Schwellungen auslöst. Wenn ich etwas tat, hatte ich daher immer Angst vor einer allergischen Reaktion oder einem anaphylaktischen Schock.

Jetzt kenne ich meine Krankheit und weiß, dass sie behandelbar ist. Ich fühle mich allem gewachsen. Wenn ich mit HAE Mutter sein kann, komme ich auch mit einer Attacke zurecht.

Dass ich mir die Medikation selbst verabreichen kann, gibt mir ein völlig neues, unbeschreibliches Gefühl der Unabhängigkeit und Freiheit. Es ist, als wenn man gerade den Führerschein gemacht hat!

Lassen Sie sich von der Krankheit nicht überwältigen! Sie bestimmt nicht Ihr Leben.

„Ich habe noch nie im Leben irgendwelche Dinge nur wegen meiner Krankheit getan oder nicht getan und fange auch jetzt nicht damit an.“

Maria Teresa





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, Schwellungs-attacken 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
- zweimal im Monat

- Subkutane oder intravenöse Injektion
- Alle 3-4 Tage



Für wen ist es zugelassen?

- Jugendliche ab 12 Jahre
- Erwachsene

- Kinder und Jugendliche*
- Erwachsene

Langfristige Vorbeugung (Langzeitprophylaxe)

Eine langfristig vorbeugende Behandlung dient dazu, die Entstehung von Schwellungs-attacken 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.

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.

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.

Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

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

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

Kurzfristige Vorbeugung (Kurzzeitprophylaxe)

Wenn ein medizinischer Eingriff ansteht, der möglicherweise zu einer Schwellungs-attacke führen kann, wie z. B. eine Zahn-behandlung oder eine Operation, kann mit C1-Inhibitor-Konzentraten vorbeugend be-handelt werden. So lassen sich potenziel-le Schwellungsattacken verhindern oder zumindest abschwächen.

Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

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

Bedarfsbehandlung akuter Schwellungen (Akuttherapie)

Grundsätzlich ist es sehr wichtig, eine Schwel-lungsattacke möglichst früh zu behandeln: Je früher die Behandlung einsetzt, desto weniger schwerwiegend wird die Schwellung und des-to schneller bilden sich die Symptome zurück. Es gibt Mittel, die bei akuten Schwellungs-attacken eingesetzt werden können. Ziel der Behandlung einzelner Schwellungsattacken ist es, das Fortschreiten der Schwellung zu verhindern und eine schnelle Linderung her-beizuführen.

Für die Bedarfsbehandlung gibt es mehrere therapeutische Optionen:

- Bei der Bedarfsbehandlung 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 ein-geschränkt funktionsfähig. C1-Inhibitor-Konzentrate werden entweder aus dem Blut gesunder Menschen hergestellt oder als Gentechnik-Produkt aus Kaninchen-milch gewonnen.

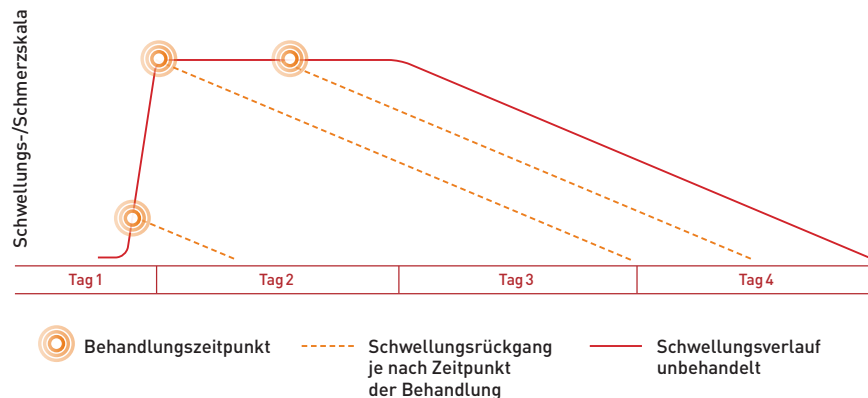
Das Medikament wird in eine Vene verab-reicht (intravenös) und ersetzt vorüber-gehend den fehlenden und/oder einge-schränkt funktionsfähigen C1-Inhibitor.

- Außerdem gibt es einen Bradykinin-B2-Rezeptor-Antagonist, der die Aktivität des Botenstoffs Bradykinin blockiert und dadurch das Fortschreiten der Schwel-lung verhindert. Bradykinin wird kurz vor und während einer HAE-Attacke in zu großen Mengen gebildet. Es lässt die Gefäße durchlässig werden und Flüssig-keit tritt in das Gewebe aus und verursacht Schwellungen. Durch die Blockierung von Bradykinin mit dem Bradykinin-B2-Rezep-tor-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.

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

Schematischer Ablauf einer Schwellungsattacke mit und ohne Behandlung



Schematischer Ablauf einer Schwellungsattacke und mögliche Verringerung der Schwellungsdauer 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.

myHAE

die App für das Krankheitsmanagement von Menschen mit hereditärem Angioödem (HAE)

Stellen Sie sicher, dass Sie stets den besten Überblick haben.

Funktionen

Mein Attacken-Tagebuch

Die Dokumentation von Schwellungsattacken ist eine der wichtigsten Funktionen von myHAE. Starten Sie unkompliziert einen Timer für laufende Attacken und dokumentieren Sie Details, sobald eine Attacke abgeklungen ist.

Meine Behandlungen

Behalten Sie den Überblick über Langzeit-, Kurzzeit- oder Bedarfsmedikamente, Zeitpläne und mehr.

Mein Kalender

Notieren Sie Ihren Behandlungsplan, vergangene und zukünftige Termine und die Entwicklung Ihrer Attacken im Laufe der Zeit.

Meine Fortschritte

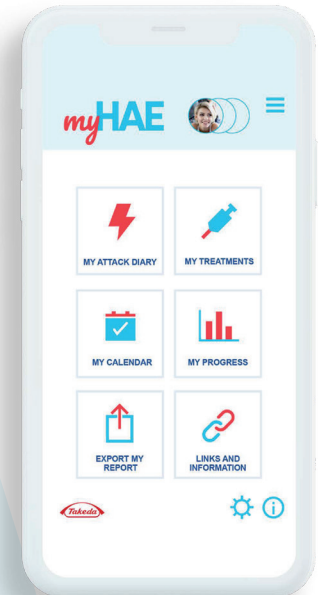
Verfolgen Sie die Entwicklung Ihrer HAE-Erkrankung über die Dauer eines ganzen Jahres.

Meinen Bericht exportieren

Exportieren Sie einfach Ihre Dokumentation der Behandlungen, Zeitpläne, Termine und Attacken.

Links und Informationen

Hier finden Sie zusätzliche Ressourcen und Informationen.



Google Play



App Store





Hat mein Kind HAE?

Es ist gut möglich, dass eines Ihrer Kinder HAE hat, wenn Sie selbst von HAE betroffen sind.

Die ersten Schwellungsattacken können bereits im Säuglingsalter auftreten. Die meisten Menschen mit HAE hatten vor dem 20. Lebensjahr ihre erste Attacke.

Typische Situationen, in denen bei Kindern Schwellungsattacken auftreten, sind ähnlich wie bei Erwachsenen: Zahnfleischverletzungen (z.B. beim Zahnen, beim Zahnarzt), andere Verletzungen (Kopf gestoßen, Schürfwunde am Knie etc.), Insektenstiche oder Speisen, die den Mund oder Magen reizen.

Ebenso wie bei Erwachsenen können Attacken bei Kindern und Jugendlichen durch positiven oder negativen Stress ausgelöst werden: beim Kleinkind zum Beispiel durch große Entwicklungsschritte, einen neuen Kindergarten, neue Geschwister; bei größeren Kindern beispielsweise durch einen Umzug, Schulwechsel, Ärger mit Schulkameraden, Streit der Eltern. Bei Jugendlichen kommen noch die Hormone dazu: Bei Mädchen ist zum Beispiel um die Monatsblutung herum immer besondere Vorsicht geboten. Aber auch andere Belastungen wie Prüfungsstress oder Liebeskummer können Attacken auslösen.

Grundsätzlich ist es sinnvoll, alle Kinder von HAE-Betroffenen gleich auf HAE testen zu lassen, um auf mögliche Attacken gefasst zu sein.

Was tun, wenn mein Kind HAE hat?

HAE bei Kindern sollte auf keinen Fall verheimlicht werden, denn bei Attacken muss dem Kind schnell geholfen werden.

Alle Menschen, die mit der Betreuung des betroffenen Kindes zu tun haben, sollten über das HAE Bescheid wissen: Erzieher, Lehrer, Trainer beim Sport, aber auch die Freunde (falls sie schon groß genug sind) und deren Eltern. Für alle „Informierten“ kann eine Liste von Ansprechpartnern mit Telefonnummern für Notfälle und eine Kopie des Notfallausweises hinterlegt werden.

Auf Klassenfahrten oder anderen längeren Reisen, bei denen Ihr Kind ohne Sie unterwegs ist, sollten Sie den Betreuern neben der Telefonliste ein Notfallmedikament mitgeben (wenn Ihr Kind noch nicht alt genug ist, um selbst damit umzugehen).

Größere Kinder und Jugendliche sollten übrigens auch ermutigt werden, selbst offen mit ihrem HAE umzugehen. Oft ist es ihnen unangenehm oder peinlich, wenn ihre Eltern alles „weitererzählen“ und sie es nicht selbst tun können.

Familienstammbaum

Es kann hilfreich sein, einen Familienstammbaum anzulegen und darin die Krankheitsgeschichte einzelner Familienmitglieder aufzuschreiben. Damit lassen sich manchmal HAE-Fälle in der Familie aufdecken.



Impfungen

Kinder mit HAE können ganz normal geimpft werden. Sprechen Sie den Impfplan mit dem Kinderarzt ab.



Behandlung bei Kindern

Für HAE bei Kindern stehen mehrere Medikamente zur Verfügung. Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

HAE in der Partnerschaft

Gehen Sie in Ihrer Partnerschaft offen mit dem Thema HAE um. Ein Partner, der Bescheid weiß, fühlt sich auch nicht ausgeschlossen und kann Sie falls nötig unterstützen.

Ebenso wie der enge Familienkreis sollte auch der Partner wissen, dass HAE durch einen Gendefekt entsteht und was bei einer HAE-Attacke passiert. Die Schwellungen sind behandelbar und das Aussehen wird dadurch nicht dauerhaft verändert.

Ihr Partner sollte auch wissen, was im Notfall zu tun ist, und eine Liste mit Notfallnummern haben.

Vielleicht ist es Ihnen gerade am Anfang einer Beziehung unangenehm, wenn Ihr Partner Sie bei einer Attacke sieht. Das sollten Sie dann lieber offen ansprechen und sich nicht ohne Begründung zurückziehen. Mit zunehmendem Vertrauen wird es Ihnen sicher auch weniger unangenehm sein, wenn Ihr Partner eine Attacke bei Ihnen miterlebt. Schamgefühle sind bei HAE ganz normal.

Vielleicht sind Sie mit übermäßiger Zuwendung bei Attacken auch überfordert und fühlen sich bevormundet. Sagen Sie Ihrem Partner trotzdem, dass Sie merken, wie gut die Zuwendung gemeint ist. Möglicherweise fühlt sich auch Ihr Partner in solchen Situationen hilflos und es wäre unfair, ihn bzw. sie dann zurückzuweisen.

Mit HAE kann man dank der mittlerweile verfügbaren Behandlungsmöglichkeiten ein ziemlich normales Leben führen. Trotzdem gibt es immer wieder Situationen, in denen HAE-Betroffene Unterstützung brauchen. Hier können Partner einen wichtigen Beitrag leisten.

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.hae-info.at 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:

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

Selbsthilfegruppe Austria:
www.hae-austria.at

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

Internationale Patientenorganisation:
HAEi International Patient Organization for C1 Inhibitor Deficiencies
www.haei.org

Nützliche Webseiten

www.hae-info.at
www.angiooedem.net
www.angioedema.de
www.hae-notfall.de
www.hae-info.net
www.seltenkrankheiten.de
www.schwellungen.de





Takeda Pharma Ges.m.b.H.
EURO PLAZA 3
Technologiestraße 5
A-1120 Wien

www.takeda.at



www.hae-info.at