

HAE ZAHLEN UND FAKTEN **DEIN KRANKHEITSBILD** DEINE SYMPTOME, MERKMALE 8 **UND AUSLÖSER** DIE URSACHEN **DEINE DIAGNOSE 22** DEINE THERAPIE **28** LEBENSSITUATIONEN **30** FREIZEIT, REISEN UND SPORT **34** DIE HAE-COMMUNITY **36** ALLES, WAS DU WISSEN MUSST!

Liebe Leserin, lieber Leser,

bei dir wurde das hereditäre Angioödem (HAE) diagnostiziert.
Mit dieser Broschüre möchten wir dir, deinen Angehörigen und anderen Interessierten erste Informationen zu Ursachen, Symptomen und Behandlungsmöglichkeiten an die Hand geben – zum besseren Verständnis der Erkrankung und als Hilfestellung für ein Leben mit HAE.

Bitte denke daran, dass diese Broschüre keinesfalls eine medizinische Fachberatung ersetzen kann. Besprich daher alle deine Fragen immer mit deiner Ärztin oder deinem Arzt. Natürlich unterstützen auch wir dich gern begleitend mit Informationen zu Krankheitsbild und Behandlung.

Dein CSL Behring-Team





HAE ist eine seltene Erkrankung.

1 von 50.000

Menschen sind weltweit betroffen.

ca. 1.600

PatientInnen in Deutschland



URSACHEN

Ein Gendefekt führt bei Menschen mit HAE Typ I und Typ II dazu, dass das Eiweiß C1-Esterase-Inhibitor

C1 H nicht in ausreichender Menge gebildet wird oder in seiner Funktion eingeschränkt ist.

Typisch für die Erkrankung sind wiederkehrende Schwellungsattacken an Haut und Schleimhäuten, die am ganzen Körper vorkommen können.

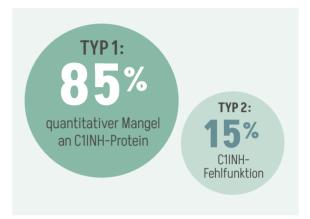


ATTACKEN SIND SCHWER VORHER-SEHBAR

der PatientInnen berichten über abdominale Schmerzen

38%

der PatientInnen berichten über starke Angstzustände



LARYNXATTACKEN

im Bereich der oberen Atemwege sind lebensbedrohlich. Eine rechtzeitige Diagnose und eine gezielte Therapie können Leben retten.



17%
der PatientInnen
leiden an Depressionen



HAE = VERMINDERTE LEBENS-QUALITÄT / HOHE KRANKHEITSLAST





HAE hat viele Gesichter und kann je nach PatientIn ganz unterschiedlich verlaufen.

Schwellungsattacken und weitere Symptome sind meist unvorhersehbar und am ganzen Körper möglich. Schwellungen im Bereich der oberen Atemwege können lebensbedrohlich werden.

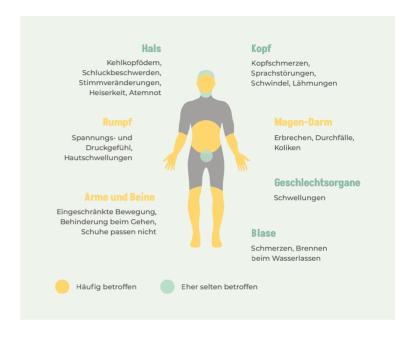
Viele Fälle sind jedoch noch gar nicht entdeckt, denn HAE wird oft mit anderen Krankheiten verwechselt. Eine rechtzeitige Diagnose und gezielte Therapie können deine Lebensqualität aber deutlich verbessern. Damit Patientlnnen frühzeitig geholfen werden kann, braucht es noch mehr Wissen über HAE, nicht nur bei Ärztinnen und Ärzten, sondern auch in der Bevölkerung.





SYMPTOME





Hast du Schluckbeschwerden, Engegefühl im Hals, Stimmveränderungen oder Heiserkeit? Auf diese Symptome solltest du besonders achten. Denn es könnten erste Anzeichen für eine Schwellung an den oberen Atemwegen sein. Verengen sich dadurch die Atemwege zu sehr, besteht Erstickungsgefahr! Ein solches Kehlkopfödem (Glottis- oder Larynxödem) ist zum Glück jedoch selten und betrifft nur wenige HAE-PatientInnen. Doch es kann jederzeit und auch im hohen Alter noch auftreten.

WICHTIG: Eine Schwellung an Rachen, Kehlkopf oder Zunge ist immer ein akuter Notfall!

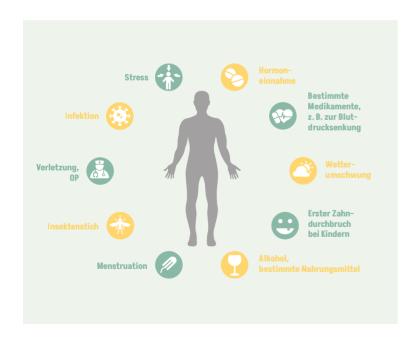
Behandle dich sofort selbst mit deinem Notfallmedikament und begib dich danach in eine
Klinik. Oder rufe sofort eine Notärztin/einen Notarzt. Informiere auch das medizinische
Fachpersonal über deine HAE-Erkrankung, damit die richtigen Schritte unternommen werden.

Trage aus diesem Grund immer dein HAE-Notfallmedikament und deinen Notfallausweis bei
dir.



AUSLÖSER

Kennst du die Auslöser für deine HAE-Attacken? Schwellungsattacken können viele verschiedene Auslöser (Trigger) haben und für jede:n Erkrankte:n unterschiedlich sein. Achte auf die Vorzeichen, damit du besser reagieren kannst.



VORBOTEN (PRODROMALSYMPTOME)

Oft gibt es Warnzeichen für eine drohende HAE-Attacke. Diese Prodromalsymptome können von Person zu Person unterschiedlich sein. Bemerkst du sie rechtzeitig, kannst du dich besser auf eine Attacke vorbereiten – oder diese sogar vermeiden. Achte also besonders auf Anzeichen wie:





PSYCHISCHE BELASTUNGEN

Bei HAE sind nicht nur Schwellungsattacken und deren direkte körperlichen Begleiterscheinungen belastend, sondern auch weitere Faktoren, die Einfluss auf deine Krankheitslast und damit deine Lebensqualität haben können.

"Ich konnte kaum am gesellschaftlichen Leben teilnehmen." "Die Angst vor der nächsten Attacke ist immer präsent und belastet mich emotional sehr."

"Mein Leben war von Angst und Unsicherheit geprägt."

Unvorhersehbare HAE-Attacken sind nicht zu unterschätzen – selbst wenn es nur wenige sind. Diese und die Angst vor einer möglichen Attacke können deine Lebensqualität stark beeinträchtigen. Vielleicht musst du deinen Lebensstil und alltägliche Aktivitäten ändern, um Auslöser für Attacken besser zu vermeiden.



Doch denke auch daran: Die Entwicklungen in der HAE-Therapie schreiten immer weiter fort. Verbesserte Wirksamkeit, Sicherheit, innovative Wirkmechanismen und neue Darreichungsformen ermöglichen eine immer bessere individuelle Behandlung. Also informiere dich umfassend über deine Therapiemöglichkeiten zur Verbesserung deiner Lebensqualität, damit du ein weitestgehend normales Leben führen kannst.

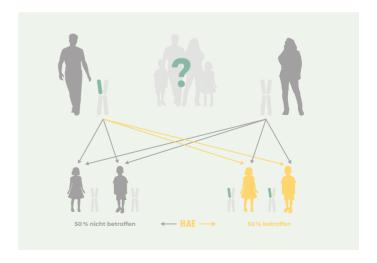
HAE DIE URSACHEN





VERERBUNG

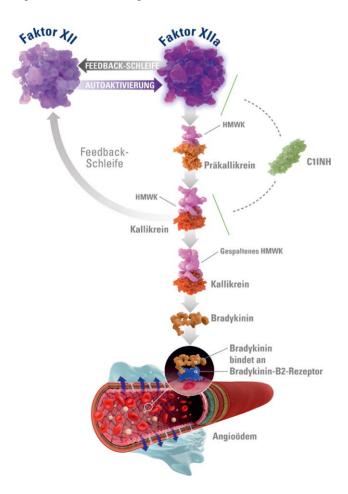
HAE wird in den meisten Fällen von den Eltern auf die Kinder vererbt. In der Verwandtschaft Betroffener können daher gehäuft Fälle von HAE auftreten. Seltener ist eine sogenannte Neumutation, also eine spontane Veränderung des C1INH-Gens noch vor der Geburt. Dies trifft auf etwa 20–25 % aller HAE-Patientlnnen zu. Auch in diesem Fall kann der Gendefekt dann von erkrankten Eltern an die Kinder weitergegeben werden. Männer und Frauen sind gleichermaßen betroffen und beide können HAE vererben. Das Risiko für Kinder von erkrankten Eltern, selbst HAE zu bekommen, liegt bei 50 Prozent. Und jeder mit dem entsprechenden Defekt kann HAE-Symptome entwickeln.



ENTSTEHUNG EINER HAE-ATTACKE

In einem gesunden Körper spielt das Gewebshormon "Bradykinin" eine zentrale Rolle bei der Regulation der Durchlässigkeit von Blutgefäßen. Normalerweise reguliert und kontrolliert C1INH an verschiedenen Stellen die Produktion von Bradykinin. Bei vielen Menschen mit HAE steht jedoch nicht genügend C1INH als "Bremse" zur Verfügung und es entsteht zu viel Bradykinin.

Genau dies passiert bei einer HAE-Attacke. Durch die viel zu hohe Konzentration von Bradykinin werden Blutgefäße undicht. Flüssigkeit tritt ins umliegende Gewebe aus und führt zu den gefürchteten Schwellungen.



Das Eiweiß C1INH spielt eine wichtige Rolle im menschlichen Körper. Es hat eine bestimmte Funktion und damit Auswirkungen auf den Organismus bei PatientInnen mit einem Mangel an C1INH – ein Angioödem.





LEIDENSWEG

Beispielhaft für viele HAE-Betroffene ist die Medizin-Odyssee der Patientin Antonia. Obwohl bei ihr schon seit früher Kindheit immer wieder Schwellungsattacken auftraten, war es ein langer und mühsamer Weg bis zur endgültigen Diagnose. Im Video spricht Antonia über ihr Leben mit HAE, welche Hürden sie überwinden musste und wie sie nun im Alltag mit ihrer Erkrankung umgeht.





Das Video zeigt den langen Weg einer Patientin bis zur Diagnose. Seit dem frühen Kindesalter hatte sie immer wieder Schwellungsattacken und befand sich viele Jahre in einem Diagnose-Irrgarten.

Schwellungen und Bauchschmerzen: ganz alltägliche Symptome? Oder doch etwas anderes? HAE hat viele Facetten! Und wäre einfach nachweisbar - wenn bei der Untersuchung der Beschwerden auch daran gedacht würde.

SELBSTTEST

Vor allem, wenn

\bigcirc	schon seit der Kindheit deine Haut im Gesicht, an Händen oder Füßen immer wieder anschwillt;
0	die Schwellungen örtlich scharf begrenzt, farblos bis weiß, manchmal auch leicht gerötet sind;
	sie nicht jucken, aber schmerzhaft spannen und
	diese nach zwei bis fünf Tagen wieder verschwunden sind;
0	du häufiger starke, plötzlich auftretende und meist krampfartige Bauchschmerzen hast, oft verbunden mit Übelkeit, Erbrechen und Durchfall
	auch andere Familienmitglieder unter solchen Beschwerden leiden.

Die Auswertung gibt natürlich nur eine erste vorläufige Einschätzung und ersetzt auf keinen Fall das fachärztliche Gespräch. Aber schon bei einer mit "Ja" beantworteten Testfrage solltest du deine Ärztin oder deinen Arzt unbedingt auf HAE ansprechen, um gegebenenfalls weitere Tests zu veranlassen!



LABORTEST

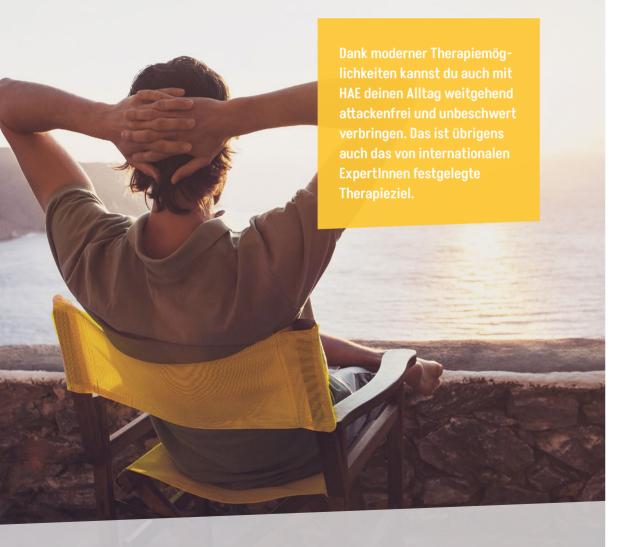
Wenn sich der Verdacht auf HAE erhärtet, sollte er durch eine Bestimmung der Laborparameter bestätigt werden. Ein spezieller Bluttest reicht für die Diagnose von HAE in den meisten Fällen aus.

Im Labor werden dazu folgende Werte bestimmt:

- Die Aktivität des Eiweißes C1INH im Blutplasma. Bei HAE-PatientInnen ist dieser Wert meist erniedrigt. Normalerweise liegt die C1INH-Aktivität zwischen 70 und 130 Prozent. Bei HAE-PatientInnen ist er immer unter 50 Prozent.
- Zusätzlich wird die Konzentration von C1INH sowie die des Eiweißes C4 bestimmt.

WICHTIG: Bestätigt sich der Verdacht auf HAE, sollte unbedingt auch deine ganze Familie getestet werden. Da HAE meist vererbt wird, sind wahrscheinlich in deiner Verwandtschaft weitere Personen daran erkrankt. Je früher die Krankheit diagnostiziert wird, desto schneller kann wirksam therapiert werden. Und das kann im Ernstfall lebensrettend sein – zum Beispiel bei einem Kehlkopfödem.

HAE **DEINE THERAPIE**



Du hast das Recht auf ein normales Leben! Mit allem, was dazugehört:







PARTY / TANZEN

MASSAGE

SAUNA







KLASSENFAHRT

FAMILIE GRÜNDEN

SPORT

THERAPIEZIEL

Lege zusammen mit deiner Ärztin oder deinem Arzt dein persönliches Therapieziel fest. Nur auf dieser Grundlage kannst du messen, wie erfolgreich deine Therapie ist. Bereite dich daher gut auf das Gespräch mit deiner Ärztin oder deinem Arzt vor, damit du dein Ziel auch wirklich erreichst. Und hab etwas Geduld. Denn manchmal kann es dauern, bis du die Therapie gefunden hast, die für dich am besten passt. Lass also hier nicht locker. Dann kannst du viel erreichen!







Hier geht's zu einer Checkliste für deinen nächsten Termin bei deiner Ärtzin oder deinem Arzt.

THERAPIEOPTIONEN

Je nach Situation gibt es unterschiedliche Möglichkeiten zur Therapie von HAE. Hier eine Übersicht:



AKUTTHERAPIE

Die On-Demand-Therapie rettet Leben und lindert schnell Schmerzen und Symptome.

Sie kommt bei der Behandlung von akuten Schwellungsattacken zum Einsatz. Insbesondere wenn die Atemwege betroffen sind, kann eine wirksame Notfalltherapie Leben retten!

Experten empfehlen, Attacken frühzeitig zu behandeln. Das kann die Dauer der Attacken verkürzen. Man wird dir raten. deine Bedarfsmedikamente immer griffbereit bei dir zu haben - in einer Menge, die für mindestens zwei Attacken reicht. Das gilt auch, wenn du eine prophylaktische Behandlung erhältst.



KURZZEIT-PROPHYLAXE

Die Kurzzeit-Prophylaxe wird im Vorfeld eines potenziell Attacken auslösenden Ereignisses eingesetzt. Das betrifft bestimmte medizinische Verfahren wie zum Beispiel:

- Eingriffe im Mund- und Rachenraum (z.B. Zahnbehandlungen)
- Chirurgische Eingriffe
- Intubation (künstliche Beatmung)
- Minimalinvasive Eingriffe (z. B. endoskopische Untersuchungen des Rachens, Magens oder Dickdarms)

Attacken treten nicht nur nach medizinischen Eingriffen auf. Informiere deine:n Ärztin/Arzt daher immer üher dein HAFI Dann kann diese:r entscheiden, ob eine Kurzzeit-Prophylaxe verordnet werden soll.



LANGZEIT-PROPHYLAXE

Bei dieser Behandlung werden verschiedene Medikamente eingesetzt, die in die HAE-Kaskade eingreifen, um HAE-Attacken komplett zu verhindern oder zumindest deren Anzahl zu verringern. Aktuell ist es die einzige Therapieform, die das Potenzial zur vollständigen Krankheitskontrolle hat und zur Normalisierung des Lebens von PatientInnen beitragen kann.

Du hast mit deiner bisherigen Therapie HAE noch nicht völlig unter Kontrolle? Dann frage im ärztlichen Beratungsgespräch nach Prophylaxemöglichkeiten, die für dich in Frage kommen.



In einem Video beantwortet Prof. Dr. Markus Magerl wichtige Fragen zur Langzeit-Prophylaxe.







HEIMSELBSTTHERAPIE

HAE-Attacken sollten immer schnellstmöglich behandelt werden. Behandelst du dich zuhause selbst, kannst du bei einer Attacke sofort reagieren. Gut – denn das ist in der Regel schneller, als eine Notaufnahme oder eine:n Ärztin/Arzt aufzusuchen. Bei einer Kehlkopfschwellung kontaktiere trotzdem zusätzlich immer eine:n Notärztin/Notarzt!

Mit einer Heimselbsttherapie (auch als Langzeit-Prophylaxe) bist du im Alltag unabhängiger und freier. Denn mit der Selbstbehandlung verringerst du Fehlzeiten in Schule und Beruf. Du kannst die gewonnene Zeit dann anders für dich nutzen.

UMFASSENDE UNTERSTÜTZUNG

Du bist in einer Heimselbsttherapie mit einem Präparat von CSL Behring? Dann kannst du einen besonderen PatientInnen-Service nutzen: CSL Behring CARE steht deutschlandweit HAE-PatientInnen in Selbstbehandlung bei Fragen zur Verfügung, und das nicht nur telefonisch, sondern auch direkt bei dir vor Ort.

Denn gerade zur Beginn einer Heimselbsttherapie können unvorhergesehene Situationen oder Fragen auftauchen. Oft kommt es dann trotz vorheriger gründlicher ärztlicher Einweisung zu Verunsicherungen. In solchen Fällen kommt dann auf Wunsch eine eigens geschulte medizinische Fachkraft zu dir nach Hause. Sie unterstützt dich bei Problemen und gibt Tipps für einen optimalen Therapieablauf.



KONTROLLE IST WICHTIG!

Hast du deine Erkrankung im Griff – oder sie dich? Je realistischer du deine Situation einschätzen kannst, desto besser kannst du mit deinem Arzt oder deiner Ärztin auch deine Therapiemöglichkeiten besprechen.

Sehr hilfreich ist dabei ein HAE-Tagebuch, in dem du alle deine HAE-Attacken notierst. Wie zum Beispiel betroffene Körperregionen, Dauer und Schweregrad der Attacke, die jeweilige Bedarfsmedikation und wie schnell diese gewirkt hat. Halte auch fest, wie sehr die Attacke deine gewohnte Alltagsroutine beeinträchtigt hat.

Mache außerdem den Kontrolltest – zur Gesprächsvorbereitung und als Selbstcheck. Es sind nur vier kleine Fragen, die du schnell beantworten kannst!



Hier kannst du den 3-Monats-AECT-Test online ausfüllen!







KITA & SCHULE

Dein Kind hat HAE. Offenheit, eine gute Vorbereitung und ein enger Austausch mit Kita und Schule sind wichtig. Mit ein bisschen Unterstützung können Betreuer-Innen und LehrerInnen deinem Nachwuchs dabei helfen, ein unbeschwertes Leben zu führen und die Welt zu entdecken.





SCHWANGERSCHAFT & STILLZEIT

Natürlich musst du einiges beachten: Aber HAE und Kinderwunsch schließen sich nicht aus! Auch als HAE-Patientin kannst du schwanger werden und ein gesundes Kind bekommen. Denn HAE ist gut kontrollierbar, auch unter der Geburt und während der Stillzeit.



Wissenswertes rund um Schwangerschaft, Geburt und Stillzeit findest du in dieser Broschüre.







Fitness, Joggen und Krafttraining ist gut für deine Gesundheit – und auch mit HAE möglich!

SPORT

Bewegung ist gesund und fördert das seelische und körperliche Wohlbefinden, hält uns fit und belastbar. Das gilt nicht nur für junge, sondern auch für ältere Menschen. Sport ist ein willkommener Ausgleich zum vielen Sitzen im Job, in der Schule und an der Uni.

Doch aus Angst vor Schwellungsattacken vermeiden Menschen mit HAE möglicherweise körperliche Anstrengungen. Weil sie vermuten, dass eine eventuelle Überbelastung durch sportliche Betätigung negative Folgen haben könnte. Doch hierzu können keine allgemeingültigen Aussagen getroffen werden. Ob du Sport machen willst und kannst, hängt ganz von deiner individuellen Situation ab.

Überlege zusammen mit deiner Ärztin oder deinem Arzt, welche Sportart für dich in Frage kommen könnte und was du erreichen willst. Und berücksichtige auch, dass Sport neben den positiven körperlichen Aspekten auch das Sozialleben stärken kann. Und das wiederum tut auch deiner Seele gut! Meist findest du schnell heraus, wo deine Belastungsgrenze liegt.



REISEN

Du möchtest Urlaub machen und in andere Länder reisen? Planst eventuell sogar einen längeren Auslandsaufenthalt? Kein Problem! Mögliche Sorgen und Ängste im Vorfeld sind meist unbegründet, denn sie können mit einer guten Vorbereitung und Reiseplanung ausgeräumt werden. Beachtest du ein paar grundsätzliche Regeln und Tipps, kannst du auch mit HAE deine Auslandsaufenthalte genießen. Denn HAE und Ausland schließen sich nicht aus!

Die wichtigsten Tipps in der Übersicht:

- Triff die richtigen Vorkehrungen
- Schließe eine Auslandskrankenversicherung ab
- Lerne, dir selbst Medikamente zu verabreichen
- Packe stets genug Notfallmedikamente ein
- Verstaue deine Medikamente im Handgepäck
- Erkundige dich nach medizinischer Notversorgung und Krankenhaus am Urlaubsort
- Lagere deine Medikamente richtig
- Lerne die Landessprache bzw. die wichtigsten Begriffe
- Telefonnummern und Apps für den Notfall bereithalten





erlebt habe!", schreibt Kathrin in ihrem Reisetagebuch. "In den letzten Wochen habe ich zusammen mit zwei anderen Volontären eine große Rundreise quer durch das Land gemacht und so unglaub-

lich viel gesehen. Heute Abend haben wir alle ein letztes Mal zusammen

dass ich überhaupt nicht an mein HAE denke, wenn ich die letzten Wochen

Revue passieren lasse. Ich habe so viele tolle neue Eindrücke gewonnen, dass die Attacken in meinen Erinnerungen fast nicht mehr präsent sind."

DIE HAE-COMMUNITY

Mehr Lebensqualität durch Wissensaustausch und Erfahrungswerte. Das Leben mit HAE kann dich vor einige Herausforderungen stellen und viele Fragen aufwerfen.

Doch dein Leben muss nicht zwangsläufig unter der Erkrankung leiden. Wichtig hierbei ist vor allem: frühzeitig bei Verdacht nach ärztlichem Rat suchen. Auch bei bestehender Diagnose kann regelmäßige ärztliche Rücksprache zu einer stetigen Verbesserung der Lebensqualität führen. Auf Instagram haben wir mit wir.und.hae eine weitere informative Plattform rund um das HAE. Dort finden sich neben Videos von ExpertInnen und PatientInnen auch viele weitere Informationen und Raum für den Austausch untereinander.

wir.und.hae hat es sich zur Aufgabe gemacht, aufzuklären, zu unterstützen und den gegenseitigen Austausch zu fördern. Schau doch mal vorbei und werde Teil der Community!





INSTAGRAM
Unsere HAE-Plattform bei
Instagram bietet dir Aufklärung,
Informationen und Unterstützung
#wirundhae
#hereditäresangioödem



ALLES, WAS DU WISSEN MUSST!

WEBSITE

Weitere wichtige Infos und hilfreiche Tipps rund um HAE: hae-erkennen.de





Boin Millim Blad HERR FREHEIT HILLERN BOT 101 B

NEWSLETTER

Im HAE-Patienten-Newsletter findest du Infos zu Sport, Reise und Familienplanung sowie Praxistipps speziell für Patientlnnen, Freundlnnen und Verwandte.

CSL Behring

Besuchen Sie unsere Website

cslbehring.de

CSL Behring GmbH

Philipp-Reis-Straße 2 65795 Hattersheim