Hirnödeme bei HAE – was Patienten wissen sollten

Biotherapies for Life™ CSL Behring

Starke Kopfschmerzen?
Bei HAE kann auch ein Hirnödem die Ursache sein.

Ein kaum beachteter Zusammenhang

Verspannungen, Migräne, Hirnhautentzündung – das sind häufige Ursachen für Kopfschmerzen. Aber auch Schwellungen im Gehirn, sogenannte Hirnödeme, können Auslöser sein. Dann kommt es zu einer vermehrten Ein- oder Umlagerung von Flüssigkeit im Gewebe und der Hirndruck steigt. Schwindel und Bewusstseinsstörungen können weitere Folgen sein.

Fragt man nach den Ursachen von Hirnödemen, werden Infektionen, mangelnde Sauerstoffzufuhr, Hämatome und Abszesse genannt. Kaum Erwähnung findet dagegen das Hereditäre Angioödem, kurz: HAE. Dabei kann auch diese sehr seltene Erbkrankheit zu Schwellungen im Gehirn führen. HAE-Patienten sehen sich meist mit Ödemen im Bereich der Extremitäten, im Gesicht oder im Magen-Darm-Trakt konfrontiert. Doch sollten sie ein Bewusstsein dafür entwickeln, dass ihre Krankheit, wenn auch nur selten, ebenso Hirnödeme auslösen kann.

Im folgenden Interview erklärt Frau Dr. med. Inmaculada Martinez-Saguer von der HAE-Ambulanz der Universitätsklinik Frankfurt am Main die möglichen Zusammenhänge zwischen Hirnödemen und HAE. Sie zeigt auf, warum diese Schwellungen so gefährlich sind und welche Therapieoptionen es gibt.

Hirnödeme sind selten. Doch sollten HAE-Patienten, die häufig unter starken Kopfschmerzen leiden, unbedingt ihren behandelnden Arzt informieren.

Das Interview

Frau Dr. Martinez-Saguer, bitte fassen Sie noch einmal kurz zusammen: Was ist HAE?

Dr. Martinez-Saguer: *HAE ist eine sehr seltene Erbkrankheit, von der es in Deutschland bisher nur rund 1.600 diagnostizierte Fälle gibt. Aufgrund eines Gendefekts im Chromosom 11 bilden die Betroffenen entweder zu wenig oder gar keinen oder nicht funktionsfähigen C1-Esterase-Inhibitor – ein wichtiges Plasmaprotein.*

Und was bedeutet das für die Patienten?

Durch den Mangel an C1-Esterase-Inhibitor (C1-INH) kommt es bei HAE-Patienten zu einer Anhäufung des Peptids Bradykinin. Bradykinin wirkt blutgefäßerweiternd und erhöht die Gefäßdurchlässigkeit – was zeitweise Wassereinlagerungen und damit Haut- und Schleimhautschwellungen hervorruft. Manche HAE-Patienten leiden bis zu drei Mal pro Woche an solchen Schwellungen. Sie treten immer nur zeitweise auf und klingen unbehandelt erst nach einigen Tagen wieder ab.

Gibt es bestimmte Auslöser?

Auslöser von Schwellungsattacken sind sehr häufig emotionaler Stress, körperliche Belastungen, kleinere Verletzungen oder Stöße, außerdem virale und bakterielle Infektionen. Die genauen Zusammenhänge zwischen den sehr verschiedenen Auslösern und den Attacken sind aber noch nicht bekannt. Häufig kann auch überhaupt kein Auslöser für eine Schwellungsattacke gefunden werden.

Wo treten diese Schwellungen auf – und mit welchen Folgen?

Die Schwellungen können überall auftreten, zum Beispiel im Gesicht oder an den Extremitäten. Treten sie im Magen-Darmbereich auf, kann es zu starken Koliken kommen, auch mit Erbrechen und Durchfall. Sogar Schwellungen im Kehlkopfbereich sind möglich. Gerade sie können ohne adäquate Behandlung tödliche Folgen haben. Leider ist HAE in Fachkreisen immer noch weitgehend unbekannt. Deshalb werden die Symptome oft einer Allergie oder einer Nahrungsmittelunverträglichkeit zugeordnet, und viele Betroffene erhalten erst nach Jahren die richtige Diagnose und Therapie.

Wenn diese Schwellungen oder Ödeme grundsätzlich überall auftreten können, gilt das auch für das Gehirn?

Ja, HAE kann auch Hirnödeme auslösen. Zwar selten, aber es kommt vor.

Wie äußern sich diese Ödeme?

Das HAE-bedingte Gehirnödem verursacht die gleichen Beschwerden wie andere Hirnödeme. Dazu gehören Kopfschmerzen und Übelkeit bis hin zum Erbrechen, außerdem Schwindel bis hin zur Ohnmacht. Andere Symptome sind Seh-, Sprach- und Bewusstseinsstörungen – je nachdem, wo sich das Hirnödem befindet. Auch die HAE-bedingten Hirnödeme treten nicht plötzlich auf, sondern entwickeln sich innerhalb einiger Stunden. An unserer HAE-Ambulanz haben wir die Erfahrung gemacht, dass bei den wenigen Patienten, die bereits ein Gehirnödem hatten, mit größerer Wahrscheinlichkeit erneut Hirnödeme auftreten.

Konventionelle Gehirnödeme können medikamentös oder durch operative Eingriffe behandelt werden. Welche Therapien helfen bei durch HAE verursachten Gehirnödemen?

Ein durch HAE verursachtes Gehirnödem kann man genauso behandeln wie alle anderen HAE-Schwellungsattacken: zum Beispiel mit einem aus Blutplasma gewonnenen C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrat. Es wird intravenös injiziert und ersetzt das fehlende Plasmaprotein. Dadurch normalisiert sich die Gefäßdurchlässigkeit sehr schnell und das Hirnödem bildet sich zurück.

Wie lange dauert es, bis Patienten eine Besserung verspüren?

Bereits 30 Minuten nach Gabe des C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrats bilden sich die Schwellungen und die dadurch ausgelösten Beschwerden zurück.

Nun ist das Gehirn ein hochsensibles Organ. Ist es durch Ödeme besonders gefährdet? Was können Patienten tun?

Glücklicherweise haben wir bei HAE-Patienten noch nicht erlebt, dass die Gehirnödeme bleibende Schäden hinterlassen. Aber: Die Verletzungsgefahr durch auftretenden Schwindel oder eine Ohnmacht ist sehr groß. Deshalb sollten sich HAE-Patienten aufmerksam selbst beobachten und bei häufigen starken Kopfschmerzen ihren behandelnden Arzt informieren. Das hilft bei der Diagnose und beschleunigt die Therapie.

Hirnödeme bei HAE hinterlassen keine bleibenden Schäden.
Aber die mögliche Verletzungsgefahr durch Schwindel und Ohnmacht ist sehr groß.

Was können Ärzte tun, um HAE als Auslöser von Gehirnödemen zu identifizieren?

HAE als Auslöser von Gehirnödemen zu identifizieren, ist in der Tat schwierig – erst recht, wenn HAE noch nicht diagnostiziert wurde. Kennen dagegen Patienten ihre HAE-Diagnose, dann tragen sie idealerweise stets ihren mehrsprachigen Ausweis mit Notfall- und Therapiemöglichkeiten bei sich. Im Akutfall empfehle ich Ärzten, den Patienten folgende Fragen zu stellen: Haben sich die Symptome des Gehirnödems langsam über Stunden oder Tage verstärkt? Leiden die Patienten häufiger unter Schwellungen an verschiedenen Körperteilen?

Und: Treten solche Ödeme vermehrt in der Familie auf? Werden diese Fragen bejaht, dann kann die Messung der C1-INH-Aktivität – zum Beispiel an der HAE-Ambulanz in Frankfurt am Main – die Verdachtsdiagnose HAE eindeutig bestätigen. Denn im gesunden Organismus beträgt der Spiegel des Proteins 80 bis 120 Prozent der Norm. Bei HAE-Patienten dagegen liegt dieser Wert unter 50 Prozent.

Weitere Informationen erhalten Sie kostenlos beim:

HAE-Infodienst
Postfach 11 06 17
60041 Frankfurt

Links:
www.hae-erkennen.de
www.schwellungen.de
www.angioedema.de
www.hae-info.net
www.hae-notfall.de

Weitere Information über HAE geben die folgenden Broschüren von CSL Behring:

- *Informationen und Service für Patienten mit hereditärem Angioödem*
- *Das hereditäre Angioödem (HAE) – Krankheitsbild und Diagnose*
- *Die Therapie des hereditären Angioödems (HAE)*
- *Leben mit dem hereditären Angioödem (HAE) – eine Patientin erzählt*
- *Leben mit dem hereditären Angioödem (HAE) – ein Patient erzählt*
- *Das hereditäre Angioödem bei Frauen und in der Schwangerschaft*
- *Leben mit HAE – zwei Patienten im Gespräch*
- *Unser Leben mit HAE – Zwillingsschwestern erzählen*
- *Mein Kind hat HAE*
- *HAE und Reisen? Warum nicht?*
- *Arzneimitteleinnahme bei HAE*
- *Schwangerschaft und Stillzeit trotz HAE – Antworten auf häufig gestellte Fragen*
- *Vorsicht bei Kehlkopfödemen! Antworten auf häufig gestellte Fragen*
- *Ärztlich kontrollierte Heimselbsttherapie – auch bei Kindern bewährt*

Für die medizinische Beratung bedanken wir uns
bei Frau Dr. med. Inmaculada Martinez-Saguer,
Klinikum der Goethe-Universität, Frankfurt am Main.

Deutschland
CSL Behring GmbH
Philipp-Reis-Straße 2
D-65795 Hattersheim am Main
Telefon +49 69 305 84437
Fax +49 69 305 17129
www.cslbehring.de

Schweiz
CSL Behring AG
Wankdorfstrasse 10
CH-3000 Bern 22
Gratis-Telefon 0800 55 14 15
Telefon +41 31 344 4444
Fax +41 31 344 2600
www.cslbehring.ch

Österreich
CSL Behring GmbH
Altmannsdorfer Straße 104
A-1121 Wien
Telefon +43 1 80101 2464
Fax +43 1 80101 2810
www.cslbehring.at

CSL Behring respektiert und schützt die Privatsphäre aller Personen, mit denen das Unternehmen zu tun hat. Weitere Informationen zum Datenschutz von CSL Behring finden Sie unter www.cslbehring.com/privacy. Auf Anfrage senden wir Ihnen auch gerne eine Druckversion zu.

319455 (1) Aug 12