

Vorsicht bei Kehlkopfödemen!  
Antworten auf häufig gestellte Fragen



Wer an HAE leidet, muss grundsätzlich auch mit Kehlkopfdemen rechnen.  
Deshalb gibt es ein paar Dinge, die Sie beachten sollten.

## Bei Kehlkopfödemen ist höchste Aufmerksamkeit geboten!

*Das hereditäre Angioödem (HAE) ist eine seltene, aber schwerwiegende Erkrankung, die vererbt wird. Zum Glück gibt es heute hervorragende Therapiemöglichkeiten. So können Patientinnen und Patienten, bei denen die Krankheit diagnostiziert wurde, ein weitgehend normales Leben führen. Ehrgeizige berufliche Ziele verfolgen, Sport treiben, die Freizeit genießen – das alles ist für Menschen mit HAE kein Problem mehr.*

*Dennoch löst vor allem ein Symptom bei vielen Patienten immer wieder Ängste aus – selbst wenn sie bisher noch nie davon betroffen waren. Die Rede ist von der Kehlkopfschwellung, dem sogenannten Larynxödem. Sie bewirkt eine Verengung der Atemwege und kann zum Tod durch Erstickten führen, wenn man nicht rechtzeitig reagiert. Woran erkennt man Kehlkopfödeme und gibt es Situationen, die sie auslösen können? Wie hat man sich im Ernstfall zu verhalten? Was, wenn man auf Reisen ist? Und: Muss man bei im Schlaf auftretenden Kehlkopfschwellungen das Schlimmste befürchten?*

*CSL Behring hat die häufigsten Fragen zum Thema Larynxödem durch HAE gesammelt. Beantwortet werden sie auf den folgenden Seiten von Prof. Dr. med. Konrad Bork, einem Experten an der Hautklinik der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz. Sein Fazit: Kehlkopfschwellungen durch HAE können lebensbedrohlich sein, – aber wenn sie rechtzeitig richtig behandelt werden, sind auch diese Schwellungen gut kontrollierbar.*

Kehlkopfödeme sind durch rechtzeitige Behandlung kontrollierbar.

# Sie fragen, Prof. Dr. med. Konrad Bork antwortet

## **Was sind Kehlkopfödeme und warum sind sie so gefährlich?**

*Die Krankheit HAE ist gekennzeichnet durch wiederkehrende Schwellungen der Haut und der Schleimhäute. Im Bauchbereich sieht man diese Schwellungen nicht, sie sind innerlich. Obwohl sie zu sehr starken Schmerzattacken führen, bedrohen sie nicht das Leben. Das dritthäufigste, aber außerordentlich wichtige Symptom ist die Kehlkopfschwellung, das sogenannte Kehlkopf- oder Larynxödem. Daran können Patienten ersticken. Und deshalb ist das oberste Ziel aller Beteiligten, eine solche Schwellung zu vermeiden oder rechtzeitig zu behandeln.*

## **Bekommt jeder Mensch, der an HAE leidet, automatisch Kehlkopfödeme?**

*Nein. Durch HAE ausgelöste Kehlkopfödeme treten nicht bei jedem Patienten auf. Ungefähr 40 Prozent der an HAE leidenden Menschen werden, statistisch gesehen, in ihrem ganzen Leben überhaupt nie mit einem solchen Ödem konfrontiert. Aber die übrigen Patienten haben es einmal oder sogar mehrere Male. Auch wenn man bisher noch nicht davon betroffen war: Man sollte und muss mit dem Bewusstsein leben, dass eine solche Kehlkopfschwellung grundsätzlich auftreten kann.*

### **Das hereditäre Angioödem**

Aufgrund eines angeborenen Gendefekts funktioniert bei HAE-Patienten ein bestimmtes Protein im Blutplasma, der C1-Esterase-Inhibitor, nur eingeschränkt. Die Folge: Wassereinlagerungen an Haut und Schleimhäuten, das heißt plötzlich auftretende Schwellungen an Händen, Füßen oder im Gesicht, kolikartige Bauchschmerzen, häufig zusammen mit Erbrechen und Durchfall oder Atemnot, wenn es zu Schwellungen im Halsbereich kommt.

### ***In welchem Alter muss man mit Kehlkopfödemen durch HAE rechnen?***

*Am häufigsten treten diese Kehlkopfödeme zwischen dem 20. und dem 40. Lebensjahr auf. Trotzdem gibt es auch Kinder, die bereits davon betroffen sind. Zum Beispiel haben wir einen Patienten, der ein Kehlkopfödem im 3. Lebensjahr entwickelt hatte. Daneben behandeln wir auch ältere Patienten, die es zum Beispiel erst mit 78 Jahren entwickelt haben. Deshalb muss ich nochmals darauf hinweisen: Man kann als Patient nie sicher sein, dass so ein Kehlkopfödem nicht doch plötzlich auftritt.*

**Weiß man, wodurch Kehlkopfödeme  
ausgelöst werden können?**

*Mehr als 50 Prozent dieser Schwellungen treten spontan auf. Aber es gibt durchaus einige bekannte Auslöser. Wichtig zu nennen sind hier zahnärztliche Operationen. Zwar passiert HAE-Patienten, denen ein Zahn gezogen wird, in den allermeisten Fällen nichts – dennoch unterliegen sie einem erhöhten Risiko, dass sich hinterher ein Kehlkopfödem entwickelt. Ein weiterer nicht unwichtiger Auslöser ist die Intubation im Rahmen einer allgemeinen Narkose, und gelegentlich kann auch eine Erkältungskrankheit der oberen Luftwege ein Kehlkopfödem auslösen.*

**Es besteht also ein Risiko bei Operationen im Kopfbereich.  
Können HAE-Patienten dieses Risiko mindern?**

*Auf jeden Fall! Zum Beispiel indem sie im Vorfeld mit ihrem behandelnden Arzt Kontakt aufnehmen, ihn über die bevorstehende OP informieren und sich Hinweise holen, wie sie sich zu verhalten haben. Natürlich soll auch der Zahnarzt und jeder andere Arzt, der eine OP im Kopfbereich durchführt, informiert werden. Dann können geeignete Maßnahmen ergriffen werden.*

Stehen Operationen im Kopfbereich an, sollten Sie im Vorfeld den behandelnden und den operierenden Arzt informieren.



Gesichtsschwellungen  
können in ein Kehlkopfödem  
übergehen.

### **Wie kündigt sich ein Kehlkopfödem an?**

Anfangs spüren Patienten einen gewissen Druck im Kehlkopfbereich – wie wenn sie einen Kloß im Hals haben. Dann kommt es zu Schluckbeschwerden, und zunehmend wird daraus ein Engegefühl im Hals. Die Stimme kann rauer werden oder sogar piepsig hoch, das heißt, es sind Stimmveränderungen möglich. Schließlich kommt es – und das ist dann schon ein fortgeschrittenes Stadium – zu Atemnot.

### **Gibt es möglicherweise noch andere Anzeichen?**

Vorsicht ist auch bei bereits bestehenden Lippen- beziehungsweise Gesichtsschwellungen geboten. Sie können regelrecht wandern – und dann in eine Kehlkopfschwellung übergehen. Untersuchungen zeigen: Bei etwa einem Viertel dieser Gesichtsschwellungen kommt es gleichzeitig oder in der Folge zu Kehlkopfödemen.

Schnelle ärztliche Behandlung ist im Falle eines Kehlkopfödems das Wichtigste.

**Stets bereithalten:**

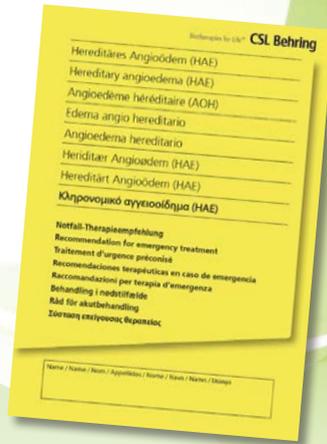
Notfallausweis und die zuhause vorrätigen Medikamente.

**Wie schnell entwickeln sich diese gefährlichen Schwellungen im Hals?**

Zum Glück entwickeln sie sich langsamer als andere Kehlkopfschwellungen – im Durchschnitt ist ein bedrohliches Maximum erst nach 6–8 Stunden erreicht. Allerdings darf man sich nicht darauf verlassen, es gibt eine große Variationsbreite.

**Kann ein Kehlkopfödem auch während des Schlafens auftreten? Anders gefragt: Könnte ein Patient im Schlaf ersticken?**

Das ist natürlich eine große Angst bei HAE-Patienten. Tatsächlich können Kehlkopfödeme auch nachts auftreten. Zum Beispiel haben wir im Rahmen einer Studie über Kehlkopfödeme nach Zahnextraktionen festgestellt, dass die meisten dieser Schwellungen durchschnittlich elf Stunden nach dem Zahnziehen auftraten, also überwiegend in der Nacht. Trotzdem können wir alle Patienten beruhigen: Sie müssen nicht befürchten, dass sie aufwachen und sich sofort in einer bedrohlichen Situation befinden. Der Organismus reagiert frühzeitig durch Aufwachen, so dass genügend Zeit für Notfallmaßnahmen bleibt.



### **Welche Maßnahmen sind im Falle eines Kehlkopfödems zu ergreifen?**

Der Patient muss rasch ärztlich behandelt werden – entweder in einer Klinik oder durch den herbeigerufenen Notarzt. Das ist das Wichtigste! In jedem Fall muss mitgeteilt werden, dass es sich um einen erstickungsgefährdeten Patienten mit Kehlkopfschwellung handelt – dann klingeln bei jedem Arzt die Alarmglocken, und die Behandlung wird rasch erfolgen. Abwarten sollte man auf keinen Fall, das ist stets mit einem Risiko behaftet.

### **Auf was ist noch zu achten?**

Darauf, dass man den Notfallausweis griffbereit hat oder in die Klinik mitnimmt. Der Notfallausweis enthält die Diagnose und informiert den Arzt über die Erkrankung und die Behandlung. Außerdem ist es ratsam, das Medikament, das man zu Hause vorrätig hält, mitzunehmen. Denn man kann nicht immer davon ausgehen, dass das nächstgelegene Krankenhaus, selbst wenn es darüber informiert ist, auch tatsächlich die Medikamente für diese doch immerhin sehr seltene Krankheit vorrätig hat.

### **Welche Maßnahmen werden dann vom Notarzt oder in der Klinik getroffen?**

*Das hängt stark davon ab, wie weit das Kehlkopfödem fortgeschritten ist. Im fortgeschrittenen Stadium geht es vor allem darum, die Luftwege offen zu halten. Bei akuter Atemnot werden die Ärzte versuchen, zu intubieren, das heißt, einen Luftröhrenkatheter einzuführen. Sollte das nicht gelingen, etwa weil die Schleimhäute dort zu stark geschwollen sind, gibt es weitere intensivmedizinische Maßnahmen. Im äußersten Fall erfolgt ein Luftröhrenschnitt, der stets zu ausreichender Luftversorgung führt.*

*Das zweite Standbein ist die medikamentöse Behandlung, zum Beispiel mit C1-Inhibitor-Konzentrat, die in jedem Fall erfolgen sollte. Mit humanem C1-Inhibitor-Konzentrat wurden schon außerordentlich viele Kehlkopfödeme gut und erfolgreich behandelt. Es verhindert auch das Wiederaufflammen dieser gefährlichen Schwellungen.*

**Humanes C1-Inhibitor-Konzentrat** ist ein aus menschlichem Blutplasma hergestellter und damit natürlicher Ersatz für das bei HAE-Patienten nur eingeschränkt funktionierende Protein C1-Esterase-Inhibitor. Das Konzentrat wird dem Körper bei akuten Schwellungsattacken zugeführt, um den C1-Esterase-Inhibitor-Spiegel anzuheben.

Spezielle Informationen zur Symptomatik des Kehlkopfödems, zu den Notfallmaßnahmen und der medikamentösen Behandlung finden Sie unter [www.hae-notfall.de](http://www.hae-notfall.de)

### **Was sollten Patienten bei einem Auslandsaufenthalt beachten?**

*In jedem Fall sollten sie ihren Notfallausweis und ihre lebenswichtigen Medikamente mitnehmen. Mindestens genauso wichtig ist es, rechtzeitig vor Reisebeginn herauszufinden, welches Krankenhaus vor Ort schnell erreichbar ist und eine Notfallbehandlung übernehmen könnte. Dieses Krankenhaus sollte außerdem die Möglichkeit haben, Kontakt mit dem behandelnden Arzt oder dem behandelnden HAE-Zentrum aufzunehmen.*

Sie möchten mehr über HAE wissen? Der HAE-Infodienst und das Internet bieten Ihnen zahlreiche Informationsmöglichkeiten:

HAE-Infodienst  
Postfach 11 06 17  
60041 Frankfurt

Links:  
[www.hae-erkennen.de](http://www.hae-erkennen.de)  
[www.schwellungen.de](http://www.schwellungen.de)  
[www.angioedema.de](http://www.angioedema.de)  
[www.hae-info.net](http://www.hae-info.net)  
[www.hae-notfall.de](http://www.hae-notfall.de)



*Wir bedanken uns für die medizinische Beratung und das Interview bei Prof. Dr. med. Konrad Bork, Hautklinik der Johannes-Gutenberg Universität Mainz.*

*Sie wünschen weiterführende Informationen?*

*Dann empfehlen wir die folgenden CSL Behring-Broschüren:*

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

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 <http://www.cslobehring.com/privacy>. Auf Anfrage senden wir Ihnen auch gerne eine Druckversion zu.

Deutschland  
CSL Behring GmbH  
Philipp-Reis-Straße 2  
65795 Hattersheim  
Telefon: +49 69 305 84437  
Fax: +49 69 305 17129  
[www.cslobehring.de](http://www.cslobehring.de)

Schweiz  
CSL Behring AG  
Wankdorfstrasse 10  
3000 Bern 22  
Gratis-Telefon: 0800 551415  
Telefon: +41 31 344 4444  
Fax: +41 31 344 2600  
[www.cslobehring.ch](http://www.cslobehring.ch)

Österreich  
CSL Behring GmbH  
Altmanndorfer Straße 104  
1121 Wien  
Telefon: +43 1 80101 2464  
Fax: +43 1 80101 2810  
[www.cslobehring.at](http://www.cslobehring.at)