

Für die medikamentöse Therapie des Hereditären Angioödem stehen zurzeit 5 Medikamentenklassen zur Verfügung

1. Plasmaprodukte wie das [C1-Inhibitor-Konzentrat](#)
2. Bradykinin-2-Rezeptorantagonist wie das [Icatibant](#)
3. Humaner monoklonaler IgG1 Antikörper gegen aktives Plasma Kallikrein ist [Lanadelumab](#)
4. Plasma-Kallikrein-Inhibitor -> [Berotralstat](#)
5. Die antifibrinolytischen Medikamente -> [Tranexamsäure](#)



Diese Tabelle gibt eine Übersicht über die zur Verfügung stehenden Behandlungsformen bei Kindern und Erwachsenen:

Wirkstoff	C1-Inhibitor-Konzentrat			Icatibant	Lanadelumab	Berotralstat	Tranexamsäure
Produkt	Berinert®	Berinert SC®	Cinryze®	Firazyr® Icatibant®	Takhzyro®	Orladeyo®	Cyklokapron®
Langfristiges Verhüten von Anfällen	Nein	Ja(++)	Ja(++)	Nein	Ja(++)	Ja(++)	Ja(+)
Kurzfristiges Verhüten von Anfällen	Ja(++)	Nein	Ja(++)	Nein	Nein	Nein	Ja(+/-)
Behandlung des akuten Anfalles	Ja(++)	Nein	Ja(++)	Ja(++)	Nein	Nein	Ja(+)
Verabreichung	Intravenös	Subkutan	Intravenös	Subkutan	Subkutan	Oral, Hartkapsel	Film- oder Brause-Tablette
Dosierung üblich	500-1000 IE bis max. 2000 IE	- 60 I.E./kg Körpergewicht - zweimal in der Woche (alle 3 – 4 Tage)	1000 IE	1 x 30 mg	- Die empfohlene Initialdosis beträgt 300 mg alle 2 Wochen. - Ein Dosisintervall von 300 mg alle 4 Wochen kann in Erwägung gezogen werden, wenn der Patient mehr als 6 Monate gut eingestellt ist (z.B. keine Attacken erlitten hat)	1 x 150 mg	1.5 – 3 gr/Tag
Dosierung Erwachsene	20 IE/kg Körpergewicht		1000 IE	1 x 30 mg		1 x 150 mg	Bis 6 gr/Tag
Dosierung Kinder	20 IE/kg Körpergewicht	> 12 Jahre, wie Erwachsene	> 6 Jahre 1000 IE	Je nach Gewicht	> 12 Jahre, wie Erwachsene	> 12 Jahre und > 40kg Körpergewicht wie Erwachsene	
Dosen pro Tag			Alle 3 oder 4 Tage	1 - 3		Eine Kapsel/Tag	2 – 3 (max. 6)

Wirkstoff	C1-Inhibitor-Konzentrat			Icatibant	Lanadelumab	Berotrastat	Tranexamsäure
Produkt	Berinert®	Berinert SC®	Cinryze®	Firazyr® Icatibant®	Takhzyro®	Orladeyo®	Cyklokapron®
Mögliche Nebenwirkungen	- Sehr selten: allergische Reaktion. - Denkbare Nebenwirkung: Übertragung einer Infektion (z.B. Viren) siehe speziell zu beachten bei Verwendung von Blutplasma-produkten - u.a.m. siehe Berinert®	- Sehr häufig: Reaktionen an der Injektionsstelle (31%), Nasopharyngitis (11%) - Häufig: Überempfindlichkeit, Schwindelgefühl - u.a.m. siehe Berinert SC®	- Wie alle Arzneimittel kann Cinryze® Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem Patienten auftreten müssen. - u.a.m. siehe Cinryze®	- Fast alle Studienteilnehmer, die in klinischen Studien mit Icatibant subkutan behandelt worden sind, entwickelten Reaktionen an der Injektionsstelle. - u.a.m. siehe Firazyr® und Icatibant®	- Sehr häufig: Reaktionen an der Injektionsstelle - Häufig: Überempfindlichkeit, Schwindelgefühl, makulopapulo-löser Hautausschlag, Myalgie, Alanin-Aminotransferase (ALT) erhöht, Aspartat-Aminotransferase (AST) erhöht - u.a.m. siehe Takhzyro®	- Sehr häufig: Kopfschmerzen, Magenschmerzen, einschließlich Bauchbeschwerden Durchfall und häufiger Stuhlgang - Häufig: Erbrechen, Sodbrennen, Blähungen, Erhöhte Konzentrationen der Leberenzyme ALT und AST in Bluttests, Ausschlag - u.a.m. siehe Orladeyo®	- Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Störung des Farbsehens - u.a.m. siehe Cyklokapron®
Anwendungs-Einschränkungen	Keine	Patienten, bei denen es zu lebensbedrohlichen Überempfindlichkeitsreaktionen, einschliesslich Anaphylaxie, auf C1-Esterase-Inhibitor-Präparate oder auf einen der Hilfsstoffe gekommen ist.	Bei Thrombose-Veranlagung Überwachung durch den Arzt	ACE-Hemmer sind bei HAE-Patienten infolge einer möglichen Erhöhung des Bradykinin-spiegels kontraindiziert.	Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile, Schwangerschaft	Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile, Schwangerschaft	Thrombosen, Gerinnungsstörungen, erworbene Störung des Farbsehens
Zulassung	1997	16.06.2020	3.6.2016	17.6.2009 Generikum Icatibant 11.05.2022	6.6.2019	7.6.2022	1968

Die Patienten- und Fach-Informationen finden sie entweder im Kompendium www.compendium.ch oder im Swissmedic Arzneimittel-Register www.swissmedicinfo.ch

Diese Übersicht wurde durch die Schweizer HAE-Vereinigung in Zusammenarbeit mit den HAE-Experten erstellt. 11.02.2023

Quelle: www.hae-vereinigung.ch/medikamentenuebersicht_de-2023