



PATIENTENBROSCHÜRE

So lebt es sich mit HAE



«HAE zeigt mir meine körperlichen und seelischen Grenzen, hilft mir, meine Balance zu finden – aber es schränkt mich auch ein.»

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene

Inhalt

VORWORT

- 2 HAE, die seltene Krankheit

ÜBER HAE

- 5 Was ist HAE?
- 6 Was passiert bei einer HAE-Attacke?

AUSWIRKUNGEN AUF DEN ALLTAG

- 7 Einschränkungen: Körperliche und psychische Belastung
- 8 Trigger/Auslöser
- 9 Behandlung

INTERVIEW

- 11 Jennifer Wyss: Oft missverstanden, jetzt zufrieden

VERERBUNG

- 12 So kann sich HAE in der Familie vererben
- 12 Was tun, wenn HAE in der Familie vorkommt?

INTERVIEW

- 15 Ernst Greber: 30 Jahre keine Attacke

KOMMUNIKATION

- 16 Schwierigkeiten und Missverständnisse
- 17 Es hilft, über die Erkrankung zu sprechen
- 17 So informieren Sie offen und klar

INTERVIEW

- 19 Mischa Brühlmeier: Aktiv trotz Einschränkungen

DIAGNOSE

- 20 Wie wird HAE festgestellt?

HAE UND KINDER

- 22 Hat mein Kind HAE?
- 23 Was tun, wenn mein Kind HAE hat?
- 23 Kinderwunsch und Schwangerschaft

INTERVIEW

- 25 Helene Saam: Der Krankheit ein Gesicht geben



11



15



19



25

HAE IN DER PARTNERSCHAFT

- 26 Die Partnerin oder der Partner als Unterstützung

TIPPS & INFOS

- 29 Reisetipps
- 29 Tipps von Betroffenen für Betroffene
- 32 HAE-Vereinigung Schweiz

HAE, Mehr Wissen, mehr Verständnis

Wer HAE hat, weiss es oft nicht. Und wer mit Betroffenen zu tun hat, kann häufig nur schwer einschätzen, wie ein Leben mit HAE aussieht. Diese Broschüre soll dabei helfen, mehr Verständnis für die seltene Krankheit und ihre Betroffenen zu entwickeln. Sie soll zeigen, worauf zu achten, aber auch wie ein Alltag mit dem Gendefekt zu bewältigen ist. Und zuletzt geht es auch darum, Mut zu machen: Mittlerweile können die meisten Betroffenen trotz HAE ein gutes Leben führen.



**«Dank der Medikamente ist mein
HAE in den Hintergrund gerückt.»**

Helene Saam, Präsidentin der HAE-Vereinigung und HAE-Betroffene

Was ist HAE?

HAE steht für Hereditäres Angioödem und ist eine seltene und daher relativ unbekannt Krankheit, bei der eine Veränderung im Erbgut vorliegt, ein sogenannter Gendefekt. Bei diesem Gendefekt ist in den meisten Fällen das Gen für ein bestimmtes Protein mit dem Namen «C1-Esterase-Inhibitor», kurz C1-Inhibitor, defekt.

Normalerweise reguliert der C1-Inhibitor die körpereigene Produktion von Bradykinin – ein Hormon, das eine wichtige Rolle bei der Erweiterung und Durchlässigkeit der Blutgefässe spielt.

Funktioniert der C1-Inhibitor nicht richtig oder wird nicht in ausreichender Menge hergestellt, kann es unter gewissen Umständen zu einem Überschuss des Hormons Bradykinin kommen. Bei einer HAE-Attacke geschieht genau das. Der Bradykinin-Überschuss führt dazu, dass aus den kleinen Blutgefässen grössere Mengen Flüssigkeit in das umgebende Gewebe gelangen. Eine Schwellung entsteht – Fachleute sprechen von einem Ödem –, die fast immer schmerzhaft ist, die Bewegung einschränken kann und je nach Körperpartie auch lebensbedrohlich sein kann.

HAE kommt bei Frauen und Männern gleich häufig beziehungsweise selten vor. Nur etwa eine von 50 000 Personen ist von HAE betroffen. In der Schweiz leben insgesamt etwa 160 Menschen, bei denen HAE nachgewiesen wurde. Wahrscheinlich gibt es aber noch mehr Betroffene, denn viele Menschen wissen gar nicht, dass sie HAE haben.

Dank der Fortschritte der Medizin haben die Betroffenen heute viele Möglichkeiten, um die Krankheit weitgehend in den Griff zu bekommen.

Was passiert bei einer **HAE-Attacke**?

Normalerweise entwickelt sich die Schwellung während einer HAE-Attacke langsam über mehrere Stunden und geht häufig mit Schmerzen einher. Während der ersten 12 bis 36 Stunden nimmt die Schwellung an Intensität zu und kann mit zunehmendem Druckgefühl oder Schmerzen verbunden sein. Nach zwei bis fünf Tagen klingt sie allmählich wieder ab. In manchen Fällen kann eine Attacke jedoch auch plötzlich einsetzen und mit starken Schmerzen beginnen.

Schwillt bei einer Attacke die Haut an, geschieht das meistens an Händen und Füßen, im Gesicht oder im Genitalbereich. Die Schmerzen können normale Aktivitäten unmöglich machen.

Bei Magen-Darm-Attacken können Schmerzen, Krämpfe, Erbrechen und Durchfall auftreten. Da diese Symptome häufig auch bei anderen Erkrankungen vorkommen, erhalten HAE-Patientinnen und -Patienten, die an Magen-Darm-Attacken leiden, oft eine falsche Diagnose.

Am gefährlichsten sind Attacken, die mit Schwellungen im Rachenraum einhergehen, der Nase oder der Zunge. Hier können sie die Atemwege derart verengen, dass im Extremfall Lebensgefahr besteht. Wer Ödeme an diesen Stellen hat, sollte darum sofort ärztliche Hilfe aufsuchen. Wo, wie stark, wie lange und wie häufig HAE-Attacken auftreten, ist sehr unterschiedlich und unvorhersehbar. Ebenso die Anzahl der HAE-Attacken: Schätzungsweise 30 Prozent der Betroffenen leiden an mehr als 12 Attacken pro Jahr und weitere 30 Prozent haben nur manchmal Symptome.

Einschränkungen: Körperliche und psychische Belastung

Die schmerzhafte Schwellung kann sowohl körperlich als auch psychisch belasten. Einerseits sind HAE-Betroffene unter Umständen tagelang nicht arbeitsfähig, andererseits stossen sie nicht immer auf Verständnis für ihr überraschendes Fehlen. Auch sind Angst und Ungewissheit ständige Begleiter: Wann kommt die nächste Attacke, an welcher Körperstelle oder in welcher Situation? Gleichzeitig müssen die Betroffenen gut organisiert sein, wissen, wo ihre Medikamente sind und wo sie Hilfe bekommen können. Denn jederzeit können äussere Einflüsse, Anstrengungen oder Emotionen eine Attacke auslösen.



«Immer diese Ungewissheit:

Wann kommt die nächste Attacke?»

Mischa Brühlmeier, HAE-Betroffener

Trigger/Auslöser

Auch wenn die meisten HAE-Attacken ohne ersichtlichen Grund auftreten, gibt es Faktoren, welche eine Schwellung provozieren können. Welche das sind, ist sehr individuell.

HAE-Betroffene geben zum Beispiel an, Operationen, Angstzustände oder Erkrankungen wie Erkältung oder Grippe hätten bei ihnen Attacken ausgelöst. Auch Insektenstiche und bestimmte Nahrungsmittel werden als Auslöser genannt. Prellungen, Unfälle und zum Beispiel zahnärztliche Behandlungen können ebenfalls Attacken provozieren. Genauso wie starke Emotionen – selbst positive wie Freude oder Aufregung.

Bei einigen Betroffenen kam es nach Tätigkeiten wie längerem Schreiben, Hämmern, Sport oder anderen körperlichen Anstrengungen zu Schwellungen an den Händen.

Bei Frauen scheint zudem die Monatsblutung einen deutlichen Einfluss auf die Häufigkeit und die Stärke der Attacken zu haben. Die Einnahme der Antibabypille und eine Hormonersatztherapie scheinen ebenfalls zu häufigeren und stärkeren Attacken zu führen. Frauen, welche via «Pille» verhüten, sollten daher auf jeden Fall ihren Arzt fragen, bevor sie ihre Verhütungsmethode ändern.

Emotionaler Stress – sowohl positiver als auch negativer – kann ein typischer Auslöser einer HAE-Attacke sein. Vielleicht ist in Stresssituationen eine Anpassung Ihrer Behandlung notwendig. Besprechen Sie dies mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt.

Tipps & Infos

Fragen zu möglichen Auslösern oder zur Behandlung: Suchen Sie das Gespräch mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin.



«Ich muss schauen, dass es mir gut geht – dann habe ich weniger Attacken.»

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene

Behandlung

Es gibt derzeit keine Heilung für Menschen, die an HAE leiden, und auch keine Therapie, um Attacken vollständig zu verhindern. Mit Medikamenten zur Akuttherapie, Kurzzeit- oder Langzeitprophylaxe kann heutzutage in den meisten Fällen eine relativ gute Krankheitskontrolle erreicht werden. Betroffene haben so die Aussicht auf eine gute Lebensqualität mit wenig Einschränkungen. Eine Konsultation bei der Ärztin oder dem Arzt beziehungsweise bei einer Fachperson für HAE ist dazu unerlässlich.

Die **Akuttherapie** hat zum Ziel, eine bereits eingetretene Attacke möglichst unter Kontrolle zu halten. Dazu wird ein C1-Inhibitor-Konzentrat intravenös gespritzt. So klingt die Schwellung schneller wieder ab.

Die **Kurzzeitprophylaxe** soll helfen, Attacken und damit verbundene Schwellungen von vornherein zu verhindern. Wenn Betroffene einem erhöhten Risiko ausgesetzt sind, etwa vor einer Operation, kann das Medikament für einen kurzen Zeitraum regelmässig verabreicht werden.

Bei der **Langzeitprophylaxe** ist das Ziel, langfristig Attacken zu verhindern. Das Medikament wird regelmässig vor allem jenen Betroffenen verabreicht, die unter häufigen Attacken leiden und dadurch in ihrer Lebensqualität eingeschränkt sind.

Jennifer Wyss:

Oft missverstanden, jetzt zufrieden

Seit wann weisst du von deinem HAE? Und wie hast du es herausgefunden?

Seit ich denken kann – mein Vater hat es auch. Es war also klar, dass Abklärungen nötig waren. Bis zu meinem 25. Lebensjahr hatte ich keine Symptome. Doch dann erlebte ich einen Überfall auf das Juweliergeschäft, in dem ich arbeitete. Kurz danach brach mein HAE aus – und seitdem habe ich es besonders stark.

Wie äussert sich das HAE bei dir?

Ich habe Schwellungen im Bauch, im Magen-Darm-Trakt, aber auch im Kopf. Der Druck steigt stetig an, ich bekomme unerträgliche Kopfschmerzen, teilweise auch Sprachstörungen. Lange haben wir das nicht dem HAE zugeordnet und ich habe auch versucht, es schönzureden. Seitdem klar ist, dass die Kopfschmerzen auch vom HAE sind, weiss ich, dass ich ohne Medikamente nicht mehr durchs Leben komme.

Mit welchem Wort/Begriff/Objekt würdest du HAE beschreiben und warum?

HAE ist für mich Freund und Feind zugleich. Einerseits sind die Attacken unangenehm. Sie sind schmerzhaft, lähmen dich und du fühlst dich nicht gut. Andererseits bremst mich das HAE in gewissen Stresssituationen – und das ist gut so. Es entschleunigt und zwingt einen, auf den eigenen Körper zu hören.

Was für eine Art von Medikament nimmst du?

Ein prophylaktisches oder präventives. Normalerweise habe ich so keine Attacken, aber es gibt doch hin und wieder Durchbrüche. Es fühlt sich aber mittlerweile wie normale Bauchschmerzen an und die hat man ja zwischendurch auch. Jetzt geht es mir wirklich gut.

Mit wem sprichst du über deine Erkrankung?

Ich sage es immer von Anfang an. Ich schaue, dass die Menschen, die ich am meisten sehe oder die mit mir unterwegs sind, gut informiere für den Fall, dass mal etwas ist.

Wo und wann fühltest du dich in deiner Freizeit eingeschränkt?

Vor allem im Sport. Mein Hobby ist das Apnoe-Tauchen. Dabei taucht man ohne Sauerstoffflasche und es gibt grosse Druckveränderungen. Wenn du 40 Meter in die Tiefe tauchst, wird deine Lunge komprimiert. Im Körper passiert etwas. Ich wusste immer: Am nächsten Tag wird es mir schlecht gehen. Das habe ich aber in Kauf genommen. Inzwischen kann ich 2 Wochen tauchen und habe gar nichts.

Welche weiteren Trigger haben bei dir Attacken ausgelöst?

Immer wieder die Kleidung. Und das habe ich sehr lange nicht registriert. Ich trug ständig enge Jeans oder T-Shirts, bei der Arbeit oder wenn ich wegging. Heute achte ich darauf, dass ich nicht mehr zu enge Sachen trage und weite Kleidung dabei habe.

Du wurdest oft missverstanden und deine Leiden fehlgedeutet – wie gingst du damit um?

Das war immer schwierig. Vor ein paar Jahren landete ich mit Bauchschmerzen im Spital. Ich spürte, dass es nicht das HAE ist. Trotzdem schob man es 3 Monate auf HAE, weil man auf dem Ultraschallbild vorerst nichts fand. Ich musste mich stark einsetzen, dass man nochmals hinsah. Und dann sah man, dass ich einen Tumor im Bauch habe. Das hat mich gelehrt, dass ich für mich einstehen muss. HAE hat mich generell im Leben vorwärtsgebracht und dafür bin ich auch dankbar.

«HAE ist für mich Freund
und Feind zugleich.»

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene

Sehen Sie sich das ausführliche Video-
Interview mit Jennifer Wyss auf der Website
der Schweizer HAE-Vereinigung an.

hae-vereinigung.ch



So kann sich HAE in der Familie **vererben**

«Hereditär» bedeutet erblich. Wer diesen Gendefekt hat, kann ihn also 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. Aber auch in diesem Fall kann er an die Nachkommen weitervererbt werden. Wenn ein Elternteil HAE hat, besteht für das Kind ein 50-prozentiges Risiko, dass es HAE erbt.

Was tun, wenn HAE in der **Familie** vorkommt?

Tritt HAE in einer Familie auf, ist es für alle Familienmitglieder wichtig, die eigene Ärztin oder den eigenen Arzt zu informieren. Denn HAE ist so selten, dass medizinisches Personal bei Untersuchungen oft nicht daran denkt und bei den typischen HAE-Anzeichen stattdessen eine häufiger auftretende Krankheit, wie zum Beispiel eine Allergie, vermuten – insbesondere, weil auch dort Schwellungen auftreten können.

Viele Betroffene berichten, dass HAE bei ihnen jahrelang nicht erkannt wurde. Dafür mussten manche die unterschiedlichsten Behandlungen über sich ergehen lassen – bis hin zu unnötigen Blinddarm- oder Gallenoperationen.

Zwar ist bekannt, dass HAE vererbt werden kann und es darum gehäuft innerhalb von Familien vorkommt, dennoch werden die Familienmitglieder von HAE-Betroffenen nur selten getestet. Dies, obwohl ein Bluttest dabei helfen würde, HAE leichter zu diagnostizieren, Fehlbehandlungen zu verhindern und eine HAE-Therapie einzuleiten.



«Bei mir waren die Hände und Füße stark betroffen.»

Ernst Greber, HAE-Betroffener



«Bei mir traten die Attacken häufig
in Momenten grosser Freude auf.»

Ernst Greber, HAE-Betroffener

Sehen Sie sich das ausführliche Video-
Interview mit Ernst Greber auf der Website
der Schweizer HAE-Vereinigung an.

hae-vereinigung.ch



Ernst Greber: 30 Jahre keine Attacke

Seit wann weisst du von deinem HAE? Und wie hast du es herausgefunden?

Bei mir ist HAE 1974 das erste Mal aufgetreten. Wir wussten, dass es da eine Krankheit gibt, aber nicht, was es ist. Meine Mutter hatte sehr starke HAE-Attacken, ich eher harmlose. Wir waren regelmässig im Spital, um Blutproben abzugeben. Irgendwann war dann klar: Das nennt sich HAE.

Wie äussert sich das HAE bei dir?

Ich habe immer wieder Schwellungen. Vor allem an den Händen, an Füssen und im Genital-Bereich. Meine Mutter hingegen hatte es oft im Halsbereich. Rückblickend wissen wir: Zwei meiner Onkel sind an HAE gestorben, weil sie aufgrund einer Schwellung am Hals erstickten. Damals konnte man sich das noch nicht erklären.

Was sind die Auslöser bei dir?

Bei mir trat HAE hauptsächlich auf, wenn ich Freude hatte. Ich habe zum Beispiel oft meine Hände versteckt, wenn wir in die Ferien fuhren. Hätte meine Frau meine geschwellenen Hände gesehen, wäre sie wohl nicht mit mir verreist. Meist ging es auf dem Weg zum Flughafen los.

Inwiefern störten dich die Ödeme?

Mit den Schwellungen an den Händen konnte ich mich immer gut arrangieren. Sie schwellen zwar beinahe zu Bären-tatzen an, aber es behinderte mich nicht gross. An den Füssen ist es mühsamer, du kannst dann nicht mehr abrollen und kommst in keinen Schuh mehr rein.

Wie würdest du HAE beschreiben?

Als unberechenbar: Man weiss nie, wann es kommt und wieso es kommt.

Was belastet dich am meisten?

Ich hatte das Glück, dass ich dank der Medikamente 30 Jahre lang keine

Attacke mehr hatte. Vor 4 Jahren setzte ich das Medikament sogar ab, da meine Blutwerte gut waren. Nun hatte ich aber im letzten Jahr vier Attacken.

Und das damalige Medikament gibt es nicht mehr. Seit Neuestem habe ich ein Mittel, das ich mir in den Bauch spritzen kann, falls eine Attacke auftritt.

Wie gehst du mit der Ungewissheit um?

Es kann schon eine psychische Belastung sein. Man muss viele Faktoren berücksichtigen, sobald man aus dem Haus geht. Werde ich schwitzen? Mich anstrengen? Auch ungewohntes Essen kann eine Attacke provozieren. Aber wir wissen ja auch, dass wir entgegenwirken können. Mich beruhigt das.

Inwiefern hat dich HAE eingeschränkt?

Ich habe mich nie eingeschränkt gefühlt. Ich habe alles gemacht, was mein Körper zulies, habe Fussball gespielt, bin Ski gefahren und gereist. Auch beim Arbeiten hat es mich nie beeinträchtigt. Einzig die Unsicherheit war zeitweise belastend.

Was möchtest du anderen Betroffenen mitgeben?

Ich würde ihnen raten, sich Informationen zu holen und auch Ihre Hausärztin oder Ihren Hausarzt zu bitten, sich zu informieren. Sie sollten aktiv werden, sich damit auseinandersetzen, können sich aber auch an die HAE-Vereinigung wenden.

Hatte dein Umfeld stets Verständnis?

Ich bin nie auf Unverständnis gestossen. Das hat wohl aber auch damit zu tun, dass ich maximal sieben bis acht Attacken im Jahr hatte. In der Lehre hiess es ein paar Mal: Jetzt ist der schon wieder krank. Aber sonst war da immer viel Akzeptanz.

Schwierigkeiten und Missverständnisse

HAE ist eine so seltene Erkrankung, dass sie sogar von vielen medizinischen Fachkräften nicht gleich erkannt wird. Für Laien ist sie nicht nur unbekannt, sondern auch besonders schwierig zu verstehen. Kein Wunder, stossen HAE-Betroffene häufig auf Unverständnis und Skepsis. Umso wichtiger ist eine klare Kommunikation.



«Man wird schnell abgestempelt.»

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene

Es hilft, über die **Erkrankung** zu sprechen

Vielen Betroffenen ist es unangenehm oder peinlich, wenn jemand aus ihrer Umgebung eine Schwellungsattacke bemerkt. Doch egal wie unangenehm es ist, der engere Familien- und Freundeskreis sollte trotzdem darüber Bescheid wissen. Zumal es doch zu heiklen oder lebensbedrohlichen Situationen kommen kann.

So **informieren** Sie offen und klar:

Erklären Sie Ihrer Familie und Ihrem engeren Freundeskreis, was HAE ist: eine seltene, genetisch bedingte Erkrankung, die vererbt werden kann. Die Schwellungen, so schmerzhaft sie auch sind, verschwinden wieder. Dennoch können sie den Alltag erheblich beeinträchtigen und in bestimmten Situationen sogar lebensbedrohlich sein. Erzählen Sie, wie Sie sich bei Schwellungsattacken fühlen und erläutern Sie, wodurch die Attacken 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 gezielt und sicher helfen.

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 hilfreich oder sogar notwendig sein. In solchen Situationen sollten Sie nur erwähnen, dass Sie jetzt eine Attacke Ihrer Krankheit bekommen und dass es nötig ist, ein Medikament zu nehmen. Alles andere kann warten.

Wenn andere Familienmitglieder auch HAE haben – was nicht unwahrscheinlich ist – sollten Sie sich untereinander austauschen. Jeder erlebt HAE anders und ein Erfahrungsaustausch kann allen weiterhelfen.

Mischa Brühlmeier: Aktiv trotz Einschränkungen

Seit wann weisst du von deinem HAE? Und wie hast du es herausgefunden?

Schon meine Grossmutter hatte HAE, auch meine Tante. Darum haben wir damit gerechnet, dass es auch bei mir der Fall sein könnte. Ich kann mich an ein Erlebnis erinnern: Als Zweijähriger habe ich trotz Warnung die Herdplatte angefasst. Darauf schwoll die Handfläche wegen der Verbrennung an – und der Handrücken aufgrund des HAE. Später brachte dann ein Bluttest die Gewissheit.

Wie war das für dich?

Schon als Kind merkte ich, dass in meinem Körper etwas anders ist als bei anderen. Irgendwie wurde HAE dann zu meinem ständigen Begleiter.

Wie äussert sich das HAE bei dir?

Mit Schwellungen an den Händen, später auch im Bauchbereich, an den Füessen, zum Beispiel beim Sport, aber auch beim Arbeiten. Ich würde zwischen störenden und schmerzhaften Schwellungen unterscheiden: An den Händen oder Füessen ist es bei mir vor allem ein Spannen, Beissen, Jucken. Der Bauch hingegen schwillt an wie ein Wasserballon und es kommt zu häufigem Erbrechen. Die Schwellungen im Rücken fühlen sich wie Messerstiche an: Ich kann dann weder sitzen noch stehen, sondern liege in Embryo-Stellung im Bett.

In welchen Zeitabständen traten die Attacken auf?

Bei mir hat sich das entwickelt. Zeitweise hatte ich eine Attacke pro Woche und fiel oft auch ein bis zwei Tage bei der Arbeit aus. Zum Glück hat sich das positiv verändert: Es traten immer weniger Attacken auf und mittlerweile sogar praktisch gar keine mehr. Einerseits weil sich mein Körper entwickelt hat, aber natürlich auch wegen der Medikamente.

Wie kriegst du HAE und Sport unter einen Hut?

Es gab Phasen, in denen ich sorgfältig vorausplanen musste. Bei langen Wanderungen habe ich zum Beispiel immer vier Paar Socken eingepackt, um Schweiss und Reibung zu minimieren und so eine HAE-Attacke an meinen Füessen zu verhindern.

Welche Bewältigungsstrategien helfen dir?

Es ist schwierig, Tipps zu geben, weil HAE für jede Person anders ist. Grundsätzlich würde ich mich auf Unverträglichkeiten testen lassen und überprüfen, ob bestimmte Öle oder Putzmittel HAE-Attacken auslösen. Auch das Mentale ist entscheidend: Betroffene haben viele Attacken aufgrund von Gefühlsregungen, zum Beispiel bei übermässigem Stress, aber auch bei übermässiger Freude. Kann man sich mental auf solche Situationen einstellen und vorbereiten, lässt sich das Risiko einer Attacke vermindern.

Welche Erfahrungen hast du mit Arbeitgebern in Zusammenhang mit HAE gemacht?

Ich habe stets schon beim Vorstellungsgespräch erwähnt, dass ich HAE habe und kommuniziert, welche Risiken das für den Arbeitgeber mitbringt. Ich wollte dabei sowohl informieren als auch transparent sein. Und dachte mir: Entweder nehmt ihr mich mit HAE oder nicht. Das hat mich weit gebracht. Alle konnten Verständnis aufbringen und ich hatte nie Probleme in der Arbeitswelt. Bei meinem Bruder war das Gegenteil der Fall. Anfangs erwähnte er es nicht, weil er sich ein Stück weit dafür schämte. Dann hatte er aber Fehltage und niemand wusste warum. Er verlor so Jobs, bekam aber auch Stellen nicht, wenn er im Bewerbungsgespräch offen vom HAE redete.

«Ich dachte mir:

Entweder nehmt ihr mich

mit HAE oder nicht.»

Mischa Brühlmeier, HAE-Betroffener

hae-vereinigung.ch



Sehen Sie sich das ausführliche Video-Interview mit Mischa Brühlmeier auf der Website der Schweizer HAE-Vereinigung an.

Wie wird HAE **festgestellt**?

Bei einem Verdacht auf HAE wird der Arzt oder die Ärztin die betroffene Person wahrscheinlich erst einmal körperlich untersuchen und ihr Fragen stellen: Was passiert bei Ihren Schwellungsattacken? Wann treten die Attacken auf?

Typische Anzeichen für HAE können sein:

- wiederholte Schwellungsattacken, die mehr als 24 Stunden anhalten und nicht stark jucken (Juckreiz weist meist auf eine Allergie hin.)
- immer wieder auftretende anfallsartige Bauchschmerzen, die mehr als sechs Stunden dauern und keine klare Ursache haben
- Schwellungsattacken im Hals

Die betroffene Person wird wahrscheinlich auch gefragt, ob HAE in ihrer Familie bekannt ist.

Die meisten Betroffenen sind erleichtert, wenn sie Gewissheit haben, dass ihre Schwellungsattacken durch HAE verursacht werden, weil sie oft viele Jahre der Ungewissheit und erfolglose Therapien hinter sich haben. Andererseits tauchen dann viele neue Fragen auf: Was für Behandlungsmöglichkeiten gibt es? Wie kann ich im Privat- und Berufsleben am besten mit HAE umgehen? Was kann man tun, wenn die eigenen Kinder HAE geerbt haben?



«In der Schule hiess es oft:
Warum fehlt der immer?»

Mischa Brühlmeier, HAE-Betroffener



Verschiedene Typen von HAE

Es gibt zwei vorherrschende Typen von HAE. Beim Typ I (80–85% aller Fälle) produziert der Körper zu wenig C1-Inhibitor. Beim Typ II (15% aller Fälle) ist genug C1-Inhibitor vorhanden, aber er funktioniert nicht richtig. Sehr selten wird HAE durch Defekte in anderen Genen als dem C1-Inhibitor verursacht. Diese Formen werden unter dem Sammelbegriff «HAE mit normalem C1-Inhibitor» zusammengefasst. Das kommt daher, dass der C1-Inhibitor hier diagnostisch unauffällig ist. Durch Labortests lässt sich ermitteln, welcher HAE-Typ vorliegt.

Hat mein **Kind HAE**?

Ist man selbst von HAE betroffen, ist es gut möglich, dass auch das eigene Kind HAE hat. 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 (aber auch bei Erwachsenen) Schwellungsattacken auftreten, sind: 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, Kindergarteneintritt, Geburt eines Geschwisterkindes; bei grösseren Kindern beispielsweise durch einen Umzug, Schulwechsel, Ärger mit Schulkameraden, Streit der Eltern. Bei Jugendlichen kommen noch die Hormone dazu: Bei Mädchen ist 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.

Tipps & Infos

- Erstellen Sie für alle Informierten eine Liste von Ansprechpartnern mit Telefonnummern für Notfälle und hinterlegen Sie eine Kopie des Notfallausweises.
- Geben Sie Ihrem Kind beziehungsweise den Betreuungspersonen auf Klassenfahrten oder anderen Ausflügen neben der Telefonliste ein Notfallmedikament mit.
- Kinder mit HAE können ganz normal geimpft werden. Sprechen Sie den Impfplan mit dem Kinderarzt ab.
- Für HAE bei Kindern stehen mehrere Medikamente zur Verfügung. Hierzu kann Sie Ihr Arzt oder Ihre Ärztin beraten.



Was tun, wenn mein Kind HAE hat?

Hat ein Kind HAE, ist transparente Kommunikation empfohlen, 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.

Grössere Kinder und Jugendliche sollten 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.

Kinderwunsch und Schwangerschaft

Trotz der Möglichkeit, den Gendefekt weiterzugeben, spricht aus medizinischer Sicht heutzutage nichts mehr gegen den Kinderwunsch von HAE-Betroffenen. Während der Schwangerschaft kann es jedoch zu spezifischen Komplikationen kommen, die mit HAE zusammenhängen, insbesondere durch hormonelle Veränderungen, die vermehrt Attacken auslösen können. Mit geeigneten Medikamenten sind diese jedoch weitgehend kontrollierbar. Wichtig ist, dass die Entbindungsstation über das HAE informiert ist.



«Mein Arzt warf mir vor,
ich bilde mir das alles nur ein.»

Helene Saam, HAE-Betroffene und Präsidentin der HAE-Vereinigung Schweiz

hae-vereinigung.ch

Sehen Sie sich das ausführliche Video-Interview mit Helene Saam auf der Website der Schweizer HAE-Vereinigung an.



Helene Saam: Der Krankheit ein Gesicht geben

Wo treten bei dir Ödeme auf?

Hauptsächlich im Magen-Darm-Bereich. Das äusserte sich durch Durchfall, Erbrechen, Bauchschmerzen, Übelkeit. Wenn sie nicht behandelt wird, dauert so eine Attacke ungefähr drei Tage. Tage, in denen ich weder essen noch etwas tun konnte, ausser mich in meinem Zimmer zu verkriechen.

Trotz Diagnose hast du einen langen Leidensweg hinter dir. Warum?

Nach meiner Diagnose bekam ich zunächst nur eine leichte Medikation. Sie zeigte kaum Wirkung: Ständig hatte ich eine Schwellung, die sich von einer Körperstelle zur nächsten ausbreitete. Mein Hausarzt führte zahlreiche Untersuchungen durch, röntgte, machte Magen- und Darmspiegelungen, konnte die Ursache aber nicht finden. Am Ende warf er mir vor, ich würde mir das alles nur einbilden. Daraufhin entschied ich mich, einen Spezialisten aufzusuchen – denselben Arzt, der bereits meine Mutter diagnostiziert hatte. Den Termin musste ich selbst organisieren. Er stellte schnell fest: eine klare Sache – und verschrieb mir endlich die richtigen Medikamente.

Welche Art von Therapie war das?

Vorerst Akuttherapie. So hatte ich jedoch wöchentlich Attacken. Also entschied ich mich, vorbeugend zu behandeln und gab mir jeden Sonntag prophylaktisch eine Spritze. So kam ich auf zirka sechs Attacken im Jahr. 2019 kam ein neues Mittel auf den Markt, das man sich subkutan, also unter die Haut, spritzen kann. Damit bin ich sehr zufrieden, seitdem hatte ich nur eine Attacke.

Wie präsent war HAE jeweils für dich?

HAE nahm in meinem Leben sehr verschiedene Phasen ein. Momentan ist es wieder mehr im Hintergrund, während der 5 Jahre, in denen ich intravenös therapierte, war es wiederum sehr präsent.

Welchen Stellenwert nimmt die Angst ein?

Die Angst ist immer da. Vor Schwellungen im Gesicht fürchtete ich mich am meisten. Oft wandert die Schwellung ja auch. Merkte ich, dass sie Richtung Hals wanderte, ging ich gleich in den Notfall. An anderen Stellen findet man sich mit den Schwellungen viel eher ab.

Wie würdest du HAE beschreiben?

HAE ist eine unberechenbare Krankheit, die aus heiterem Himmel kommen und sehr einschneidend sein kann, weil sie gewisse Aktivitäten oder auch Arbeit verunmöglicht. Darum ist es wichtig, den Kontakt mit einer HAE-Fachperson zu suchen und für sich selbst die richtige Therapie zu finden. So ist es möglich, ein gutes Leben zu führen.

Was möchtest du anderen HAE-Betroffenen mitgeben?

Ich empfehle, jährlich einen Besuch bei einer HAE-Fachperson zu organisieren, zumal sich die Krankheit über die Jahre verändert. HAE ist nicht heilbar, damit muss man sich abfinden. Mit einer positiven Lebenseinstellung ist es aber erträglicher. Es hilft auch, seinen Körper gut zu kennen: Wann bin ich gestresst? Wo sind meine Grenzen?

Warum engagierst du dich in einer Patientenorganisation?

Ein Grund ist mein Hausarzt, der meine Beschwerden und Befürchtungen zu wenig ernst nahm. Das belastete mich. Und ich wollte, dass andere keinen so langen Leidensweg durchleben müssen. HAE ist ja sehr selten, nur etwa 160 Personen in der Schweiz sind davon betroffen. Das Krankheitsbild ist bei Hausärzten schlecht verbreitet. Oft wird HAE mit Allergien verwechselt. Da muss zuerst jemand auf die Idee kommen, dass es HAE ist, und dann einen Bluttest veranlassen. Mit der Patientenorganisation wollen wir von der Krankheit erzählen, sie an die Öffentlichkeit tragen.

Die Partnerin oder der Partner als **Unterstützung**

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 Partnerinnen und Partner einen wichtigen Beitrag leisten.

Ebenso wie der enge Familienkreis sollten darum auch sie über HAE Bescheid wissen, um im Notfall richtig reagieren zu können.

Vielen Betroffenen ist es gerade am Anfang einer Beziehung unangenehm, wenn der Partner sie bei einer Attacke sieht. Das ist verständlich, Schamgefühle sind bei HAE ganz normal. Dennoch ist es ratsam, dies anzusprechen und sich nicht ohne Begründung zurückzuziehen. Mit zunehmendem Vertrauen wird es in der Regel auch weniger unangenehm, wenn der Partner eine Attacke miterlebt.

Dabei hilft auch die gezielte Information: Zum Beispiel darüber, dass die Schwellungen wieder zurückgehen und die Veränderungen am Aussehen nicht bleibend sind. Oder über die Schmerzen. Je genauer die Betroffenen kommunizieren können, wie man ihnen helfen kann und was sie bei einer Attacke brauchen, umso mehr kann der Partner oder die Partnerin unterstützen.

In Kürze

- Offen über HAE reden
- Partner/in informieren und instruieren
- Schamgefühle sind normal



«HAE ist für mich eine unberechenbare Krankheit.»

Helene Saam, Präsidentin der HAE-Vereinigung und HAE-Betroffene



**«Inzwischen kann ich ohne Probleme
2 Wochen tauchen gehen.»**

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene



Reisetipps

- Stellen Sie sicher, dass Sie vorsorglich Ihr HAE-Medikament eingepackt haben. Die Verwahrung im Handgepäck ist dabei vorzuziehen, da immer griffbereit. Beachten Sie auch, dass Sie ausreichend Medikamente mitnehmen, da diese nicht überall verfügbar sind.
- Verstauen Sie Ihre Medikamente während der Reise und am Zielort sicher und richtig (Temperatur beachten!).
- Machen Sie schon vor Antritt der Reise ein Ärztehaus oder Spital am Zielort ausfindig und notieren Sie die Koordinaten und Kontaktangaben. Klären Sie möglichst früh, wie Sie in einem Notfall dahin kämen.
- Informieren Sie eine Person aus Ihrer Reisegruppe vorgängig und instruieren Sie sie, was in einem allfälligen Notfall zu tun ist.
- Auf der Reise jederzeit den Patientenpass respektive einen HAE-Notfallausweis bei sich zu tragen, kann bei der Aufklärung helfen, wenn Sie (z. B. wegen eines Unfalls) nicht mehr ansprechbar sind.
- Eine im besten Fall mehrsprachige Zollbescheinigung verhindert Missverständnisse, was Ihre Medikamente anbelangt (Injektionsnadeln, Pulver).
- Bei Fragen oder Unsicherheiten können Sie sich an die HAE-Vereinigung wenden.

Tipps von Betroffenen für Betroffene

- Lernen Sie, die Zeichen Ihres Körpers zu deuten: Was vertrage ich, was nicht? Was sind meine Auslöser und wie kündigen sich meine Attacken an?
- Entwickeln Sie Strategien, um Stress zu regulieren.
- Seien Sie sich bewusst: Jede und jeder reagiert anders.
- Versuchen Sie, Ihre Denkweise positiv zu halten und Dinge zu tun, die Ihnen gut tun.
- Stellen Sie sich einen Notfallplan zusammen und informieren Sie sich über Anlaufstellen wie z. B. die HAE Vereinigung.
- Organisieren Sie sich Hilfe und Entlastung.

**«HAE hat mich generell im
Leben vorwärtsgebracht
und dafür bin ich auch dankbar.»**

Jennifer Wyss, HAE-Betroffene





HAE-Vereinigung Schweiz

Die HAE-Vereinigung Schweiz unterstützt HAE-Betroffene dabei, ihre Lebenssituation zu verbessern und vertritt deren Interessen nach aussen. Weiter fördert sie den Erfahrungsaustausch sowie die Information und sensibilisiert für das Thema.



hae-vereinigung.ch

Diese Broschüre ist in Zusammenarbeit mit der HAE-Vereinigung und HAE-Betroffenen entstanden, die ihre Erfahrungen und persönlichen Zitate mit uns geteilt haben.



Takeda Pharma AG
Thurgauerstrasse 130
8152 Glattpark (Opfikon)
www.takeda.ch