



HAE VERSTEHEN



INHALT

Einführung zu HAE	1
HAE-Typen	3
HAE-Symptome	4
Auslöser.....	6
Diagnose von HAE.....	9
Behandlungsmöglichkeiten	10
HAE und Kinder.....	19
Frauen und Schwangerschaft.....	20
Reisen	21
Über HAEi	22
Ressourcen von HAEi.....	24
– HAE TrackR App	25
– Notfallkarten	26
– HAE Companion App.....	26
– Global Access Programm	26
– Website und Soziale Medien.....	27
– hae day :-) – weltweite Sensibilisierung	28
– Zeitschrift «Global Perspectives».....	29
– HAE-Konferenzen und -Workshops.....	29
– HAEi Youngsters' Community.....	30



HAEi thanks the US HAEA for their significant contribution to the content of this guide.

EINFÜHRUNG ZU HAE

Das hereditäre Angioödem (HAE) ist eine äusserst seltene und potenziell lebensbedrohliche genetische Erkrankung, die bei ungefähr 1:10'000 bis 1:50'000 Menschen auftritt.

HAE verursacht Symptome von Angioödemem (Schwellungen) an verschiedenen Stellen des Körpers, darunter Hände, Füsse, Gesicht und Hals/Atemwege. Menschen mit HAE leiden häufig unter starken Bauchschmerzen, Übelkeit und Erbrechen, die durch Schwellungen in der Darmwand verursacht werden. Schwellungen der Atemwege oder im Hals sind besonders gefährlich, da sie zum Tod durch Ersticken führen können.

Die meisten Menschen mit HAE haben einen Defekt in dem Gen, das ein wichtiges Protein genannt C1-Inhibitor steuert, das im Plasma – dem flüssigen Teil des Blutes – vorkommt. Aufgrund dieses Gendefekts erfüllt der C1-Inhibitor bei Menschen mit HAE nicht seine Aufgabe, nämlich die Steuerung komplexer biologischer Wechselwirkungen, die im Plasma stattfinden. Unkontrolliert führen diese Wechselwirkungen zur Bildung einer Substanz namens Bradykinin, die Schwellungen verursacht, indem sie Plasmaflüssigkeit in das Weichgewebe verschiedener Körperteile austreten lässt. Wie auf der nächsten Seite beschrieben, wird HAE mit C1-Inhibitor-Mangel in Typ I und Typ II unterteilt.

Es gibt auch Menschen, die ähnliche Symptome wie bei Typ I und II aufweisen, bei denen Blutuntersuchungen jedoch normale Werte und Funktionen des C1-Inhibitors zeigen.

HAE-TYPEN

HAE TYP I – 85 % der Betroffenen

Dies ist die häufigste Form der Erkrankung und zeichnet sich durch einen niedrigen C1-Inhibitor-Spiegel aus.

HAE TYP II – 15 % der Betroffenen

Laboruntersuchungen zeigen einen normalen oder erhöhten C1-Inhibitor-Spiegel, jedoch funktioniert das Protein nicht ordnungsgemäss.

Das Fehlen einer familiären Vorbelastung schliesst die Diagnose eines durch C1-Inhibitor-Mangel verursachten HAE nicht aus. Bis zu 25 % der HAE-Fälle sind auf eine spontane Mutation des C1-Inhibitor-Gens bei der Empfängnis zurückzuführen. Kinder haben eine 50-prozentige Wahrscheinlichkeit, HAE zu erben, wenn ein Elternteil an dieser Erkrankung leidet.

HAE mit normalem C1-Inhibitor

Die Symptome entsprechen denen von HAE, aber die Laborergebnisse zeigen normale C1-Inhibitor-Spiegel und -Funktionen.

Jüngste Forschungen haben bestätigt, dass HAE mit normalem C1-Inhibitor eine Reihe von vererbaren genetischen Mutationen umfasst, die mit Schwellungen in Verbindung stehen. Es wird erwartet, dass in Zukunft weitere genetische Mutationen identifiziert werden, die HAE verursachen.

HAE-SYMPTOME

Anfälle mit Schwellungen und Schmerzen

Personen mit HAE leiden unter Schwellungsanfällen, die verschiedene Körperteile betreffen. Schwellungsanfälle treten am häufigsten an der Haut (z. B. an Händen, Füßen, im Gesicht), im Bauchraum (Magen-Darm-Trakt) und im Bereich Hals-/Atemwege (Kehlkopf) auf.

Ohne Behandlung können die Anfälle zwei bis fünf Tage andauern. Die Häufigkeit und Schwere der Anfälle kann bei Menschen mit HAE stark variieren. Sie kann auch bei derselben Person in verschiedenen Lebensphasen unterschiedlich sein.

HAE-bedingte Schwellungen sind nicht mit Schwellungen aufgrund von Allergien vergleichbar und können nicht wie allergische Reaktionen behandelt werden. Antihistaminika, Kortikosteroide (Prednison) und Adrenalin sind zur Linderung der Angioödem-Symptome von HAE unwirksam.

Etwa 25 % der Menschen mit HAE leiden unter einem nicht juckenden, fleckigen, roten Hautausschlag (der auch als rote Kreise auftreten kann), der häufig vor oder während eines HAE-Anfalls auftritt.

Schwellungsattacken sind entstellend und können äusserst schmerzhaft und behindernd sein, sodass eine Teilnahme am normalen täglichen Leben unmöglich wird.

Bauchraum

Gastrointestinale Attacken gehen in der Regel mit starken Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Durchfall einher, die durch Schwellungen in der Darmwand verursacht werden. Diese Symptome sind charakteristisch für HAE mit C1-Inhibitor-

Mangel, da wiederkehrende starke Bauchschmerzen bei allergischem (histaminergen) Angioödem selten auftreten.

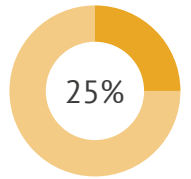
Hals/Atemwege

Schwellungen im Hals-/Atemwegsbereich sind die gefährlichsten HAE-Symptome, da die Atemwege verschlossen werden und es zum Erstickern und damit zum Tod kommen kann.

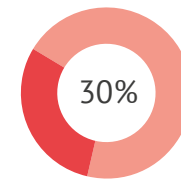
Studien zeigen, dass die Sterblichkeitsrate bei unbehandelten Personen mit HAE mit Angioödem der Atemwege bei etwa 30 % liegt.

Bitte beachten Sie, dass 50 % der Personen mit HAE im Laufe ihres Lebens mindestens einmal eine Schwellung im Hals-/Atemwegsbereich erleben.

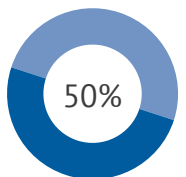
Es ist wichtig zu wissen, dass eine Schwellung des Rachens ein Notfall ist, der bei den ersten Anzeichen von Symptomen immer sofortige ärztliche Hilfe erfordert, selbst wenn zu Hause wirksame HAE-Medikamente verabreicht werden.



Etwa 25 % der Menschen mit HAE leiden unter einem nicht juckenden, fleckigen, roten Hautausschlag (kann auch als rote Kreise auftreten), der häufig vor oder während eines HAE-Anfalls auftritt.



Die Sterblichkeitsrate aufgrund einer Schwellung des Rachens/der Atemwege bei unbehandelten Menschen mit HAE kann bei etwa 30 % liegen.



50 % der Menschen mit HAE erleben mindestens einmal in ihrem Leben eine Schwellung des Rachens/der Atemwege.

AUSLÖSER

Studien zeigen, dass 50 % der Menschen mit HAE ihre ersten Symptome im Alter von 10 Jahren melden und die meisten Menschen bereits vor dem 18. Lebensjahr Symptome/ihren ersten Anfall erlebt haben.

Obwohl es Ausnahmen gibt, sind die HAE-Symptome bei kleinen Kindern in der Regel mild, jedoch wurden bereits Anfälle bei Kindern im Alter von nur einem Jahr gemeldet. Die Häufigkeit und Schwere der HAE-Anfälle kann während der Pubertät und im Jugendalter zunehmen.

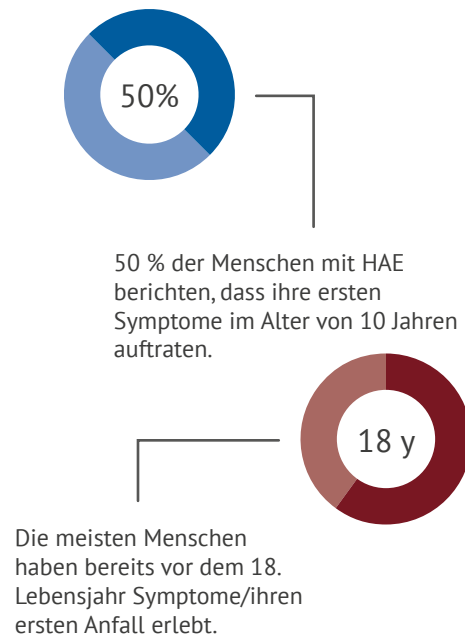
Häufige Auslöser von HAE

Häufige Auslöser von HAE sind:

- Angst
- Stress
- Leichte Verletzungen
- Operationen
- Erkrankungen wie Erkältungen/Grippe/andere Virusinfektionen

Menschen mit HAE berichten auch über andere Auslöser wie:

- Kälteeinwirkung
- Aktivitäten, die zu mechanischen Verletzungen führen können, wie Gartenarbeit, Hämmern oder Schaufeln



Hormone

Bei Frauen können Menstruation und Schwangerschaft die HAE-Symptome beeinflussen. Einige Frauen mit HAE berichten von einer Zunahme der Anzahl der Anfälle während ihrer Periode. Die wissenschaftliche Literatur zeigt, dass es erhebliche Unterschiede in der Frequenz der Anfälle bei schwangeren Frauen mit HAE gibt.

Die Einnahme von östrogenhaltigen Medikamenten, wie oralen Kontrazeptiva und Hormonersatztherapien, wird ebenfalls mit steigender Frequenz und Schwere von HAE-Anfällen in Verbindung gebracht.

Personen mit HAE sollten sich mit ihrer behandelnden Ärztin/ihrem behandelnden Arzt über alternative, nicht auf Östrogen basierende Verhütungsmethoden beraten.

ACE Hemmer

ACE-Hemmer werden häufig zur Behandlung von Bluthochdruck eingesetzt und erhöhen bekanntermaßen die Häufigkeit und Schwere von HAE-Anfällen. Daher sollten sie vermieden werden.

Zahnbehandlung

Traumata im Mundbereich, die durch zahnärztliche Eingriffe verursacht werden, können zu Schwellungen im Mundraum führen und das Risiko für Schwellungen im Hals-/Atemwegsbereich erhöhen. Bitte konsultieren Sie Ihre behandelnde Ärztin/Ihren behandelnden Arzt, bevor Sie sich Zahnbehandlungen unterziehen.

DIAGNOSE VON HAE

Wie HAE diagnostiziert wird

Die meisten Fälle von Angioödemem oder Schwellungen sind NICHT auf HAE oder einen C1-Inhibitor-Mangel zurückzuführen.

Zur Diagnose von HAE sind Laboruntersuchungen von Blutproben oder genetischen Proben erforderlich. Es gibt drei spezifische Bluttests zur Bestätigung eines hereditären Angioödems Typ I oder II:

- C1-Inhibitor quantitativ (Antigen)
- Funktioneller C1-Inhibitor
- C4

HAE mit normalem C1-Inhibitor

Bei Personen mit HAE und normalem C1-Inhibitor sind die C1-Inhibitor-Spiegel und die Funktion normal. Forschende haben herausgefunden, dass HAE mit normalem C1-Inhibitor in einigen Fällen mit Mutationen in den Genen für Faktor XII (F12), Plasminogen (PLG), Angiotensinogen (ANGPT1), Kininogen (KNG1) oder Myoferlin (MYOF) assoziiert ist. In vielen Fällen ist die genetische Ursache für HAE mit normalem C1-Inhibitor jedoch unbekannt. Einige kommerzielle Labore sind in der Lage, auf Faktor-XII-Mutationen zu testen, jedoch gibt es keine routinemässigen Labortests, um die Diagnose eines HAE mit normalem C1-Inhibitor zu bestätigen.

MEDIKAMENTENKLASSEN UND -BEZEICHNUNGEN

Medikamente mit bestimmten Gemeinsamkeiten können in Medikamentenklassen zusammengefasst werden. Diese Gemeinsamkeiten können auf der chemischen Struktur des Medikaments, seiner Wirkungsweise oder der Tatsache beruhen, dass sie zur Behandlung derselben Krankheit eingesetzt werden.

Jedes Medikament hat einen zugelassenen generischen Namen. Dies ist der Name des Wirkstoffs in diesem bestimmten Medikament. Da mehrere Unternehmen dasselbe generische Medikament herstellen können, gibt jedes Unternehmen seinem Produkt einen Markennamen oder Handelsnamen.

Ein Beispiel hierfür ist das Schmerzmittel Ibuprofen.

- Die Arzneimittelklasse, zu der Ibuprofen gehört, sind nichtsteroidale Antirheumatika.
- Die generische Bezeichnung lautet Ibuprofen, und es gibt mehrere Unternehmen, die es unter Markennamen wie Advil®, Neurofen®, Motrin®, Ibumetin® und Dolgit® herstellen.

Wir werden uns auf Medikamentenklassen und generische Namen beziehen, wenn wir bestimmte Medikamente für HAE besprechen.

BEHANDLUNGS- MÖGLICHKEITEN

Es gibt wirksame Behandlungen, die dazu beitragen, die Häufigkeit und Schwere der Schwellungen zu verringern und die Symptome zu lindern. Leider gibt es, wie bei vielen anderen Krankheiten auch, keine Heilung für HAE.

Die Ziele der HAE-Behandlung sind die vollständige Kontrolle der Krankheit und die Normalisierung des Lebens der Patientinnen und Patienten. Es wird weiterhin nach immer wirksameren Medikamenten gegen HAE geforscht. Dank der heute verfügbaren wirksamen modernen Medikamente gegen HAE berichten einige Menschen mit HAE, dass sie ein Leben ohne Schwellungen führen können.

Aktuelle HAE-Behandlungsstrategien konzentrieren sich auf Medikamente, die folgende Ziele verfolgen:

- Rasche Linderung während der Anfälle (bedarfsgerechte oder akute Behandlung)
- Vorbeugung von Symptomen bei Menschen mit HAE, die unter häufigen Anfällen leiden (Langzeitprophylaxe)
- Vorbeugung von Symptomen bei Menschen mit HAE, die sich zahnärztlichen oder chirurgischen Eingriffen unterziehen, die einen Anfall auslösen können (vorbeugende oder Kurzzeitprophylaxe).

Obwohl die Symptome oft mit einer allergischen Reaktion verwechselt werden können, sprechen HAE-Anfälle nicht auf gängige Allergiebehandlungen wie Antihistaminika, Kortikosteroide oder Adrenalin an.

Alle Menschen mit HAE sollten gemeinsam mit ihrer Ärztin/ ihrem Arzt eine individuelle HAE-Strategie entwickeln, die einen Behandlungsaktionsplan umfasst.

BEDARFSGERECHTE ODER AKUTE BEHANDLUNG

Eine bedarfsgerechte oder akute Behandlung wird eingesetzt, um das Fortschreiten der Schwellung zu stoppen und die Symptome zu lindern. Eine zügige Anwendung der bedarfsgerechten oder akuten Behandlung ist besonders wichtig, wenn die Schwellung im Hals oder in den Atemwegen auftritt. Wenn die Halsbeschwerden unbehandelt bleiben, kann dies zum Tod durch Erstickten führen.

Die Therapien für HAE (Typ I und II) zur bedarfsgerechten oder akuten Behandlung variieren von Land zu Land, da spezifische Behandlungen nicht in allen Ländern zugelassen sind.

Zu den spezifischen HAE-Medikamenten, die für die bedarfsgerechte oder akute Behandlung verfügbar und empfohlen sind, gehören:

- Intravenöses C1-Inhibitor-Konzentrat
 - Aus Blutplasma hergestellte Produkte (pdC1-Inhibitor-Konzentrat)
 - Produkte, die nicht aus Blutplasma hergestellt werden (rekombinantes oder rhC1-Inhibitor-Konzentrat)
- Plasma-Kallikrein-Inhibitor
 - Ecallantid
- Bradykinin-Rezeptor-Antagonist
 - Icatibant

In Ländern, in denen keine HAE-spezifischen Bedarfs- oder Akutbehandlungen verfügbar sind, sind Ärztinnen und Ärzte auf nicht-HAE-spezifische Medikamente oder sogar nur Schmerzmittel beschränkt.

Die internationale WAO/EAACI-Leitlinie zur Behandlung des hereditären Angioödems gibt folgende Empfehlungen für die Akut- oder Bedarfsbehandlung von HAE:

- Eine frühzeitige Behandlung mit intravenösem C1-Inhibitor-Konzentrat, Ecallantid oder Icatibant führt zu einem besseren Ansprechen als eine späte Behandlung; oft verkürzt dies die Zeit bis zur vollständigen Linderung der Symptome und der Schwellung insgesamt.
- HAE-Anfälle sollten so früh wie möglich behandelt werden. Eine frühzeitige Behandlung kann durch Selbstverabreichung erreicht werden. Alle C1-Inhibitor-Konzentrate und Icatibant sind für die Selbstverabreichung zugelassen, obwohl die zugelassenen Produktanwendungen weltweit variieren.
- Wenn C1-Inhibitor-Konzentrate, Ecallantid oder Icatibant nicht verfügbar sind, sollte Solvent-Detergent behandeltes Plasma (SDP) verwendet werden.
- Sollte kein SDP verfügbar sein, sollte zur Behandlung von Anfällen gefrorenes Frischplasma (GFP) verwendet werden, sofern eine sichere Versorgung gewährleistet ist.

Die Expertinnen und Experten, die die Leitlinie entwickelt haben, raten von der Verwendung von Antifibrinolytika (z.B. Tranexamsäure) oder Androgenen (z. B. Danazol) als Bedarfsbehandlung für HAE-Anfälle ab. Studien zeigen, dass diese bei einer solchen Anwendung keine oder nur sehr geringe Wirkung zeigen.

LANGZEITPROPHYLAXE

Bei der Langzeitprophylaxe (LTP) nimmt eine Person mit HAE regelmässig Medikamente ein, um Schwellungsattacken vorzubeugen. Die LTP reduziert die Anzahl der Schwellungsattacken der Person, und dank einiger moderner LTP-Medikamente treten bei Menschen mit HAE keine Schwellungen mehr auf.

Die HAE-Therapien (Typ I und II) für die LTP variieren von Land zu Land, da bestimmte Behandlungen nicht in allen Ländern zugelassen sind.

Diese Behandlungsstrategie sollte individuell angepasst und für alle Menschen mit HAE in Betracht gezogen werden, wobei die Häufigkeit und Schwere der Anfälle, die Lebensqualität der betroffenen Person, die Verfügbarkeit von Gesundheitsressourcen und das Versagen einer adäquaten Kontrolle mit bedarfsgerechten oder akuten Behandlungen zu berücksichtigen sind.

Da Schwellungsattacken auch bei Anwendung einer LTP weiterhin auftreten können, sollten alle Menschen mit HAE, die eine LTP durchführen, auch über Bedarfs- oder Akutmedikamente verfügen.

In den letzten Jahren wurden zusätzliche Medikamente für die HAE-LTP von den Arzneimittelbehörden zugelassen. Zu den spezifischen HAE-Medikamenten, die für die LTP verfügbar sind und empfohlen werden, gehören:

- C1-Inhibitor Konzentrat
 - Produkte aus Blutplasma (pdC1-Inhibitor Konzentrat)
- Plasma Kallikrein Inhibitor
 - Lanadelumab
 - Berotralstat

Wenn diese Medikamente nicht verfügbar sind, können abgeschwächte Androgene für die LTP verwendet werden. Es hat sich gezeigt, dass sie die Anzahl der Schwellungsattacken reduzieren. Sie haben jedoch viele Nebenwirkungen, Kontraindikationen und Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten.

Antifibrinolytika wie Tranexamsäure können ebenfalls für die LTP verwendet werden, wenn abgeschwächte Androgene kontraindiziert sind. Antifibrinolytika werden nicht offiziell empfohlen, aber die Expertinnen und Experten der Leitlinie haben festgestellt, dass sie für manche Menschen mit HAE hilfreich sein können. Ihre Nebenwirkungen sind in der Regel gering.



KURZZEITPROPHYLAXE

Eine Kurzzeitprophylaxe wird in der Regel vor chirurgischen Eingriffen oder Zahnbehandlungen durchgeführt. Zahnärztliche Eingriffe oder Operationen zur Entfernung der Mandeln sind potenziell kritische Auslöser, da sie zu Schwellungen im Hals-/Atemwegsbereich (Kehlkopf) führen können.

Sofern verfügbar, gilt die intravenöse Gabe von aus Plasma gewonnenem (pd) C1-Inhibitor-Konzentrat als erste Wahl für die Kurzzeitprophylaxe. Die Verabreichung erfolgt so kurz wie möglich vor Beginn des Eingriffs.

Wenn kein intravenöses pdC1-Inhibitor-Konzentrat verfügbar ist, kann ein rekombinantes C1-Inhibitor-Konzentrat in Betracht gezogen werden. Wenn keines der beiden intravenösen C1-Inhibitor-Konzentrate verfügbar ist:

- kann frisch gefrorenes Frischplasma (GFP) verwendet werden.
- als Alternative können auch abgeschwächte Androgene in Betracht gezogen werden. Für die geplante Prophylaxe vor dem Eingriff werden Androgene 5 Tage vor und 2–3 Tage nach dem Eingriff angewendet.

Es besteht immer die Möglichkeit, dass eine Durchbruchsattacke auftritt, daher muss während des Eingriffs eine Bedarfsbehandlung verfügbar sein.

HAE-BEHANDLUNG BEI KINDERN

Ähnlich wie bei Erwachsenen sollten alle pädiatrischen HAE-Patientinnen und -Patienten gemeinsam mit ihrer Ärztin/ihrem Arzt eine HAE-Strategie einschliesslich eines Behandlungsaktionsplans erstellen.

Die für Kinder oder Jugendliche zugelassenen HAE-Therapien (Typ I und II) variieren von Land zu Land, da bestimmte Behandlungen nicht in allen Ländern zugelassen sind.

Zudenspezifischen HAE-Medikamenten, die für die **bedarfsgerechte** oder **akute** Behandlung von Kindern oder Jugendlichen verfügbar und empfohlen sind, gehören:

- C1-Inhibitor Konzentrat
 - Produkte aus Blutplasma (pdC1-Inhibitor-Konzentrat)
 - Produkte, die nicht aus Blutplasma hergestellt werden (rekombinantes oder rhC1-Inhibitor-Konzentrat)
- Bradykinin-Rezeptor Antagonist
 - Icatibant

Wenn diese Medikamente nicht verfügbar sind, sollte Solvent-Detergent behandeltes Plasma (SDP) gegenüber Gefrorenem Frischplasma (GFP) bevorzugt werden, aber beide können eingesetzt werden.

Die Arten der verfügbaren und für die **Langzeitprophylaxe** (LTP) bei Kindern und Jugendlichen empfohlenen spezifischen HAE-Medikamente entsprechen im Allgemeinen denen, die für Erwachsene verfügbar sind. Wenn pdC1-Inhibitor-Konzentrat nicht verfügbar ist, können Antifibrinolytika wie Tranexamsäure für die LTP verwendet werden. Aufgrund ihres besseren Sicherheitsprofils wird die LTP mit Antifibrinolytika bei Kindern gegenüber Androgenen bevorzugt. Es fehlen jedoch Daten, die deren Verwendung stützen.

Ähnlich wie bei Erwachsenen gilt pdC1-Inhibitor-Konzentrat, sofern verfügbar, als erste Wahl für die **Kurzzeitprophylaxe**. Eine kurze Behandlung mit abgeschwächten Androgenen kann als Alternative verwendet werden, wenn C1-Inhibitor-Konzentrat nicht verfügbar ist. Es besteht immer die Möglichkeit, dass eine Durchbruchsattacke auftritt, daher sollte während des Eingriffs eine Bedarfsbehandlung verfügbar sein.



HAE UND KINDER

Der Gendefekt, der HAE verursacht, ist erblich. Kinder eines Elternteils mit HAE haben eine 50-prozentige Wahrscheinlichkeit, die Erkrankung zu erben.

Die Untersuchung ist entscheidend

Sobald bei einer Person die Diagnose gestellt wurde, empfehlen Fachpersonen, dass alle unmittelbaren Familienmitglieder (Eltern, Geschwister und Kinder) auf HAE getestet werden. Die Untersuchung auf HAE ist bereits im ersten Lebensjahr möglich, jedoch empfehlen einige Ärztinnen und Ärzte, mit der Untersuchung zu warten, bis das Kind mindestens ein (1) Jahr alt ist. Dies liegt an den stark schwankenden C1-Antigen- und C4-Werten im ersten Lebensjahr. Eine frühzeitige Untersuchung ermöglicht es Eltern oder Erziehungsberechtigten, gemeinsam mit der Ärztin/dem Arzt ihres Kindes im Voraus einen individuellen Behandlungsplan zu erstellen.

Das Auftreten von HAE-Symptomen bei Kindern variiert

Das Alter, in dem HAE auftritt, variiert erheblich. Studien deuten jedoch darauf hin, dass 50 % der Menschen mit HAE ihre ersten Symptome im Alter von 10 Jahren melden und die meisten Menschen vor dem 18. Lebensjahr Symptome/ihren ersten Anfall erlebt haben. Es scheint auch eine erhöhte Häufigkeit von Anfällen während der Pubertät oder Adoleszenz zu geben.

FRAUEN UND SCHWANGERSCHAFT

Wenn Sie schwanger werden möchten oder bereits schwanger sind, wird Ihre Ärztin/Ihr Arzt Sie engmaschig betreuen, um mit Ihnen die geeignete Behandlung Ihrer HAE zu besprechen.

HAE-Behandlung

Während der Schwangerschaft und Stillzeit wird die Behandlung mit anabolen Androgenen (oder Steroiden) oder Tranexamsäure nicht empfohlen. Ihre HAE-behandelnde Ärztin/-behandelnder Arzt kann Ihnen dabei helfen, einen auf Ihre individuellen Bedürfnisse zugeschnittenen Behandlungsplan vor, während und nach der Geburt sowie während der Stillzeit zu entwickeln.

HAE-Anfälle

Frauen mit HAE berichten, dass jede Schwangerschaft unterschiedlich verlaufen kann. In einigen Fällen können Frauen häufigere und/oder schwerere HAE-Anfälle erleben, während andere Frauen während der Schwangerschaft nur wenige oder gar keine HAE-Anfälle haben.

Entbindung

Die meisten Frauen mit HAE bringen ihr Baby gesund zur Welt, genau wie Frauen aus der Allgemeinbevölkerung. HAE-Anfälle sind zum Zeitpunkt der Entbindung selten.

Es gibt Hinweise darauf, dass die Häufigkeit und Schwere der Anfälle in der Zeit nach der Geburt zunehmen.

Mein Baby

Wie bereits erwähnt, ist HAE eine Erbkrankheit, und jedes Baby, dessen Elternteil an HAE leidet, hat eine 50-prozentige Wahrscheinlichkeit, die Krankheit zu erben. Eine Untersuchung

auf HAE ist innerhalb des ersten Lebensjahres möglich, jedoch empfehlen einige Ärztinnen und Ärzte, mit der Untersuchung zu warten, bis das Baby mindestens ein (1) Jahr alt ist.

REISEN

Unabhängig davon, ob Sie geschäftlich oder privat verreisen, sollten Sie bei der Vorbereitung Ihrer Reise einige Punkte beachten.

Wichtige Tipps für die Reiseplanung

- Tragen Sie stets Notfallkontaktdaten bei sich. Die Notfallkarten der HAEi sind in vielen Sprachen in der HAEi Companion App oder online unter haei.org verfügbar.
- Informieren Sie sich über die Optionen der medizinischen Versorgung an jedem Reiseziel. Eine Liste von Ärztinnen und Ärzten und Krankenhäusern mit HAE-Kenntnissen finden Sie entweder in der HAEi Companion App oder auf haei.org.
- Bewahren Sie Ihre HAE-Medikamente im Handgepäck auf.
- Stellen Sie sicher, dass Sie genügend Medikamente für die gesamte Reise mitnehmen.



ÜBER HAEi

HAE International (HAEi) ist ein globales, gemeinnütziges Netzwerk von Patientenverbänden, das sich für die Verbesserung der Lebensqualität von Menschen mit HAE einsetzt.

Wir sind eine Gruppe engagierter HAE-Patientinnen und -Patienten sowie Pflegekräfte, die es sich zur Lebensaufgabe gemacht haben, HAE bekannt zu machen, die Zeit bis zur Diagnose zu verkürzen und sich intensiv für die Zulassung und Erstattung lebensrettender Therapien für alle Menschen mit HAE einzusetzen.

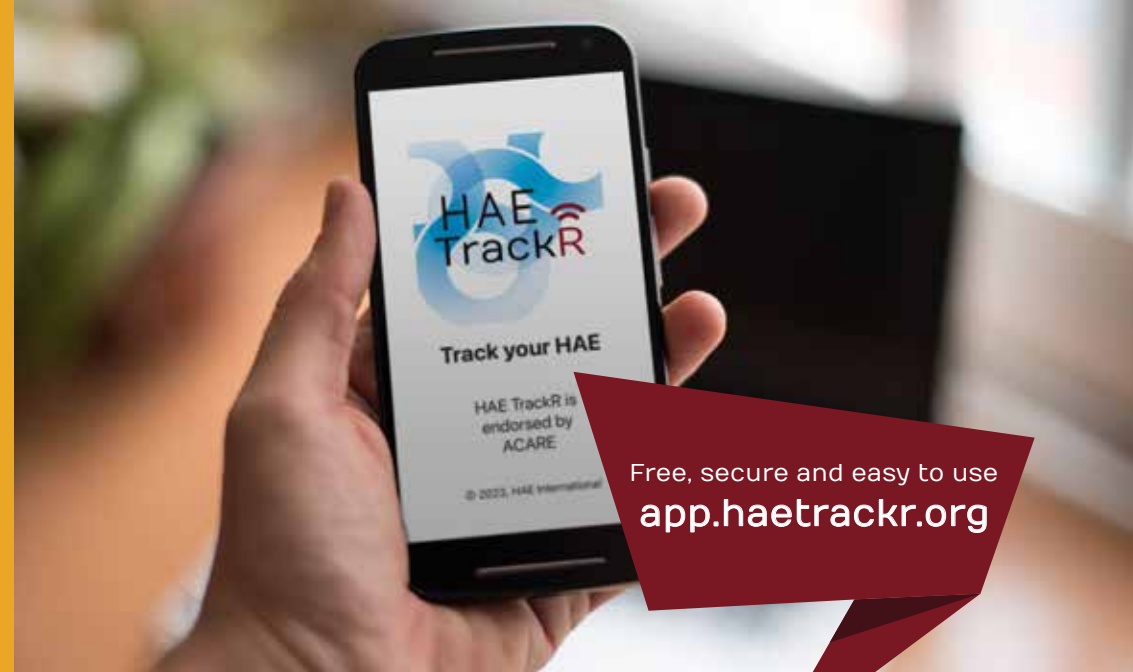
HAEi ist unternehmens- und produktneutral und unterstützt engagiert die Arzneimittelforschung für die nächste Generation von HAE-Therapien. Unser grosser Erfolg bei der Unterstützung klinischer Studien hat zu einer Vielzahl von zugelassenen Therapieoptionen geführt. Wir arbeiten eng mit Fachärzten zusammen, um kontinuierlich einen massgeschneiderten, patientenorientierten Ansatz für die Nutzung der verfügbaren Therapieoptionen zu fördern.



RESSOURCEN DER HAEi

Wir stellen unseren Mitgliedsorganisationen speziell entwickelte Tools und technische Unterstützung zur Verfügung, die die Aufklärung über die Krankheit fördern und Aktivitäten unterstützen, die auf die besonderen Bedürfnisse von HAE-Patientinnen und -Patienten und ihren Familien zugeschnitten sind.

In dieser Broschüre finden Sie kurze Informationen zu einigen davon – weitere Informationen finden Sie auf unserer Website haei.org.



HAE TrackR-App

HAE TrackR wurde von HAE-Patientinnen und Patienten bei HAEi entwickelt und ist ein benutzerfreundliches elektronisches Tagebuch, in dem Sie Ihre HAE-Anfälle, Behandlungen und die Auswirkungen von HAE auf Ihr Leben und das Leben Ihrer Angehörigen festhalten können.

HAE TrackR ist eine sichere, produkt- und herstellerneutrale App, bei der alle gesammelten Daten alleiniges Eigentum der Nutzerin/ des Nutzers sind. Ihre Daten und Ihre Privatsphäre werden streng geschützt und die App entspricht vollständig der EU-DSGVO.

HAE TrackR ist ein Tool, das einerseits Patientinnen und Patienten und andererseits auch Ärztinnen und Ärzte nutzen können, um wichtige Entscheidungen darüber zu treffen, wie Ihr HAE am besten behandelt werden kann. Sie können beispielsweise einen Bericht über Ihre Anfälle und Behandlungen mit Ihrer Ärztin/ Ihrem Arzt teilen, wenn Sie dies wünschen.

HAE TrackR kann von jedem Gerät (Smartphone, Tablet oder Computer) weltweit aufgerufen werden – besuchen Sie haetrackr.org, um mehr zu erfahren und die App zu nutzen.



Notfallkarten

HAEi hat Notfallkarten entwickelt, die klare und verständliche Informationen über HAE und die während eines Anfalls erforderliche

Behandlung enthalten. Notfallkarten in vielen Sprachen sind sowohl über unsere HAE Companion-App als auch auf der HAEi-Website verfügbar.



HAE Companion-App

Die HAE Companion-App bietet eine einfache Möglichkeit, auf die beliebte HAEi-Notfallkarte zuzugreifen und sie elektronisch zu speichern.

Die App ist sowohl im App Store von Apple als auch bei Google Play für die Android-Plattform erhältlich.

Die App enthält die gesamte Palette der von HAEi entwickelten Notfallkarten und ermöglicht es Smartphone-Nutzern, diese auf ihr Gerät herunterzuladen. HAE Companion enthält auch Links zu den Kontaktinformationen der ACARE-Zentren (Angioedema Centers of Reference and Excellence) sowie zu Krankenhäusern und Ärzten mit HAE-Erfahrung weltweit. Mithilfe von Google Maps oder Apple Map zeigt die App die Wegbeschreibung und Entfernung zum nächstgelegenen Standort an.



Das Global Access Programm

Das HAEi Global Access Program (GAP) bietet Zugang zu HAE-Medikamenten in Ländern, in denen moderne Therapien sonst nicht verfügbar sind. Dies ist das erste Programm dieser Art im Bereich HAE und unserer Kenntnis nach, das erste Mal, dass ein solches Programm von einer

Patientenorganisation ins Leben gerufen wurde.

HAEi setzt sich dafür ein, Patientinnen und Patienten auf der ganzen Welt den Zugang zu HAE-Medikamenten zu sichern. Wir sind sehr stolz darauf, HAEi GAP mit unseren derzeitigen Partnern ins Leben gerufen zu haben, und werden weiterhin mit anderen Herstellern zusammenarbeiten, in der Hoffnung, das Programm in Zukunft auszuweiten.



Website und soziale Medien

Auf unserer Website – haei.org – finden Sie zahlreiche nützliche Informationen zu HAE, z. B. Informationen über die Krankheit und ihre Behandlung, Erfahrungsberichte von Patientinnen und Patienten, ein umfassendes Ressourcenzentrum mit Links zu Zeitschriften, Informationen zu klinischen Studien, Neuigkeiten und Veranstaltungen usw.

Unsere Website enthält auch Informationen zu unseren fast 100 Mitgliedsorganisationen weltweit.

In den sozialen Medien können Sie sich über Neuigkeiten zum Thema HAE auf dem Laufenden halten und einer geschlossenen Facebook-Gruppe für Menschen mit HAE und ihre Betreuenden beitreten, um sich in einer sicheren und geschlossenen Umgebung auszutauschen:



Facebook-Gruppe: facebook.com/groups/HAEinernational



Facebook-Seite: facebook.com/haeinernational



Instagram: instagram.com/hae_international



Twitter: twitter.com/HAEDAY

LinkedIn: linkedin.com/company/3363107



hae day :-) – weltweite Sensibilisierung

Seit 2012 begehen wir jedes Jahr am 16. Mai den **hae day :-)**.

Der **hae day :-)** ist eine Basisinitiative, bei der unsere Mitgliedsorganisationen mit ihrer Kreativität die Sensibilisierung für HAE fördern.

Der **hae day :-)** vereint die HAE-Community mit dem 16. Mai als Schwerpunkt für Aktivitäten, um das Bewusstsein für HAE in der Öffentlichkeit, bei medizinischen Fachkräften, Entscheidungsträgern im Gesundheitswesen und Vertretern der Industrie zu schärfen.

In den vergangenen Jahren haben unsere Global Walks Menschen auf der ganzen Welt zusammengebracht, um durch Wandern und das Sammeln von Schritten auf HAE aufmerksam zu machen.

Im Jahr 2021 haben wir den 10. **hae day :-)** mit einer erweiterten Aktivitätskampagne gefeiert, die nicht nur Wanderungen, sondern alle Arten von körperlichen oder Wellness-Aktivitäten umfasste. Diese wurden in Schritte umgewandelt, die uns durch jede unserer Regionen führten, um alle unsere Mitgliedsorganisationen zu besuchen. Weitere Informationen und Inspirationen finden Sie auf haeday.org.

Magazin «Global Perspectives»

Das vierteljährlich erscheinende Magazin «Global Perspectives» der HAEi bietet einen umfassenden Überblick über nahezu alle aktuellen Entwicklungen in der Welt der HAE, einschliesslich inspirierender Artikel über HAE-Patientinnen und Patienten, detaillierter Informationen von unseren Mitgliedsorganisationen, laufenden klinischen Studien und den neuesten Nachrichten aus der Branche.

Alle Ausgaben des Magazins «Global Perspectives» finden Sie auf unserer Website haei.org.



HAE-Konferenzen und -Workshops

Durch die Konferenzen und Workshops der HAEi bringen wir Menschen mit HAE, Pflegekräfte, medizinisches Fachpersonal und Vertreter der Industrie zusammen. Diese Veranstaltungen bieten den Teilnehmern ein auf HAE fokussiertes Umfeld, das den Austausch von Wissen, Erfahrungen und Strategien zur Erweiterung des Zugangs zu modernen HAE-Behandlungen und deren Erstattung erleichtert.

Aufgrund der COVID-19-Pandemie wurde die Konferenz 2020 erfolgreich virtuell durchgeführt. Alle Präsentationen finden Sie auf haei.org.

Ebenfalls aufgrund der COVID-19-Pandemie wurden unsere regionalen Präsenz-Workshops in virtuelle Präsentationsveranstaltungen umgewandelt, die Sie ebenfalls auf unserer Website finden können. Alle Präsentationen werden in der Muttersprache der Referenten aufgezeichnet und in die Sprachen der Regionen untertitelt.

Youngsters' Community

Die HAEi-Youngsters' Community vereint Personen mit HAE sowie deren Betreuende, Geschwister und Partnerinnen und Partner im Alter von 12 bis 25 Jahren.

Die Community möchte alle Jugendlichen ansprechen, unabhängig davon, ob sie neu mit HAE diagnostiziert wurden und nach weiteren Informationen und Unterstützung suchen, an einer neuen Schule beginnen und sich über die Erfahrungen anderer informieren möchten oder in ein neues Land ziehen und neue Kontakte knüpfen möchten.



Auf der Website der Community finden Eltern eine Sammlung von Aktivitätsbüchern, Malvorlagen und Ressourcen für Kinder, die von HAEi-Mitgliedsorganisationen auf der ganzen Welt entwickelt wurden, um HAE auf spielerische und motivierende Weise vorzustellen.

Die HAEi- Youngsters' Beratungsgruppe besteht aus sechs (6) Community-Mitgliedern, die sich alle ehrenamtlich dafür einsetzen, die Ausrichtung und die langfristigen Ziele der HAEi-Youngsters' Community zu überwachen, die Arbeit der Community zu fördern, verschiedene Projekte und Social-Media-Kampagnen durchzuführen und nicht zuletzt als Kontaktstelle zwischen der Community und HAEi zu fungieren.

Wenn Sie mehr über die HAEi- Youngsters' Community erfahren möchten, besuchen Sie bitte deren Webseite unter youngsters.haei.org.





HAEi
HAE International