

Wenn plötzlich Schleimhäute anschwellen

Hereditäres Angioödem: Vorbeugung und Behandlung Frankfurt. Übelkeit, Erbrechen und heftige Bauchschmerzen sind sehr häufige und uncharakteristische Krankheitszeichen. Was mag dahinterstecken? Als mögliche Ursachen kommen eine Magen-Darm-Infekt, eine Lebensmittelallergie, ein Reizdarm oder eine Entzündung im Bauchraum, zum Beispiel am Blinddarm, in Frage. Bei etwa 500 Menschen in Deutschland haben derartige Beschwerden jedoch einen anderen Grund: das plötzliche Anschwellen der Schleimhäute im Magen-Darm-Trakt. Zugrunde liegt eine Erbkrankheit, die Frauen und Männer gleichermaßen trifft. Sie heißt hereditäres Angioödem. Das erbliche Angioödem wird durch eine angeborene Veränderung eines Gens auf Chromosom 11 verursacht. Dieses Gen bildet bei Gesunden ein Eiweiß, den sogenannten C1-Esterase-Inhibitor. Es reguliert ein Kaskadensystem zahlreicher anderer Proteine, die in den Körper eingedrungene Fremdstoffe unschädlich machen können. Dies geschieht zum Teil in Zusammenarbeit mit Antikörpern. Bei Menschen mit hereditärem Angioödem wird C1-Esterase-Inhibitor entweder nicht in ausreichender Menge gebildet oder in einer Fehlform, die ihre Aufgabe nicht erfüllen kann. Die Schwellungen beim hereditären Angioödem entstehen nicht nur an inneren Organen, sondern auch an der Haut. Sie können im Gesicht, am Hals, an Armen und Beinen, aber auch an den Genitalien und am Gesäß auftreten. Besonders gefährlich ist die plötzliche Schwellung des Kehlkopfs, die zu tödlichen Erstickungsanfällen führen kann. Nach zwei bis fünf Tagen bilden sich die Schwellungen zurück, die an der Haut weißlich aussehen, schmerzlos sind und nicht jucken. Letzteres unterscheidet sie von der allergischen Nesselsucht. Einige Patienten erleiden mehrere Schwellungsphasen pro Monat. Was die Schwellungen auslöst, ist nur teilweise bekannt: Die Liste reicht von Stress, Verletzungen, chirurgischen Eingriffen oder Zahnentfernungen über Insektenstiche und bestimmte Nahrungsmittel bis zur Periodenblutung, hormonellen Verhütungsmitteln und bei Kindern der Zahndurchbruch. Aber auch nach Alkoholgenuss und nach der Einnahme bestimmter Medikamente gegen hohen Blutdruck können Schwellungen auftreten. Die ersten Schwellungsattacken erleiden die Betroffenen meist schon als Kind oder als Jugendlicher. Bis zum zwanzigsten Lebensjahr hat sich die Krankheit bei drei von vier Patienten bemerkbar gemacht. Da sie dominant vererbt wird, ist auch die Hälfte der Kinder eines Patienten betroffen. Bei ihnen fällt die Diagnose leicht, wenn die Krankheit eines Elternteils bekannt ist. Ist dies jedoch nicht der Fall, führen vor allem die Magen-Darm-Beschwerden die Ärzte in die Irre. Obwohl das hereditäre Angioödem so selten ist, gibt es Behandlungsmöglichkeiten. Zum einen könne Medikament eingenommen werden, um Schwellungsattacken vorzubeugen. Sei werden angewandt, wenn der Patient unter schweren und häufigen Attacken leidet oder wenn die Atemwege betroffen sind. Die unbehandelte Schwellung der Luftröhre und des Kehlkopfs ist eine der Haupttodesursachen bei den Betroffenen vor allem, wenn die Erkrankung zuvor nicht bekannt war. Die langfristige Vorbeugung erfolgt derzeit überwiegend mit Danazol, einem männlichen Geschlechtshormon, oder einem anderen Androgen. Die Langzeitbehandlung mit männlichen Hormonen kann jedoch, vor allem bei Frauen, Nebenwirkungen wie eine Vermännlichung hervorrufen. Daher erhalten einige Patienten statt der Androgenbehandlung den fehlenden C1-Esterase-Inhibitor als Konzentrat regelmäßig über eine Infusion. Dies scheint nach bisherigem Kenntnisstand keine schweren Nebenwirkungen zu verursachen. Auch Patienten, die keine Dauervorbeugung benötigen, bekommen vor geplanten Operationen oder Zahnbehandlungen das Konzentrat als einmalige Infusion, da derartige Eingriffe erfahrungsgemäß Schwellungsattacken provozieren. Schließlich wird das C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrat noch zur Behandlung akuter Schwellungen eingesetzt. Hier kann es lebensrettend sein, denn die Schwellungen beim hereditären Angioödem lassen sich nicht durch Medikamente bekämpfen, die bei allergischen Schwellungen wirksam sind. Patienten mit einer seltenen Krankheit leiden häufig darunter, dass sie niemanden mit den gleichen Symptomen kennen. Selbsthilfegruppen spielen daher eine wichtige Rolle. Seit 1997 gibt es auch eine derartige Gruppe für Menschen mit hereditärem Angioödem (HAE). Die HAE-Vereinigung e.V. (Postfach 15 03 22, 60063 Frankfurt) wurde in Frankfurt von 21 Betroffenen gegründet, heute gehören ihr schon 150 Patienten an.

Dr. med. Barbara Voll