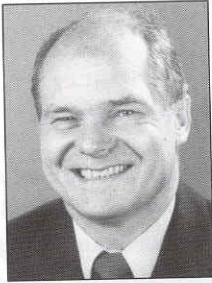




# „FÜNF FRAGEN“

## ... ZUM HEREDITÄREN ANGIOÖDEM

Bei wiederkehrenden Hautschwellungen und Bauchschmerzattacken immer an ein hereditäres Angioödem denken.



Univ.-Prof.  
Dr. Konrad Bork,  
Hautklinik der  
Universität Mainz

### 1. Frage: Was genau ist ein hereditäres Angioödem (HAE) und wodurch wird es verursacht?

HAE ist eine seltene, aber schwere Erkrankung, die autosomal dominant vererbt wird. Gekennzeichnet ist die Krankheit durch episodische Ödeme beziehungsweise Schwellungen der Haut, des Magen-Darm-Trakts und, seltener, der Luftwege. Besonders gefährlich sind Schwellungen im Kehlkopfbereich, im Extremfall können sie zum Erstickungstod führen.

Das HAE tritt durch einen genetischen Mangel an C1-Esterase-Inhibitor (C1-INH) auf, und zwar in zwei Formen. Bei der ersten und häufigsten Form (ca. 85% der Patienten) handelt es sich um einen Synthesedefekt des C1-INH, der quantitativ stark vermindert vorliegt. Die zweite Form (ca. 15% der Patienten) beruht auf einer funktionellen Insuffizienz, einem Aktivitätsmangel, des C1-INH, der aber in normaler oder sogar erhöhter Menge vorliegt. Die klinischen Symptome des HAE beginnen meist im zweiten, oft auch bereits im ersten Lebensjahrzehnt. Bei einigen Frauen ist die Einnahme östrogenhaltiger oraler Antikonzeptiva der Auslöser für die ersten klinischen Symptome der Krankheit.

### 2. Frage: Worin bestehen und wie lange dauern die akuten Symptome?

Die Hauptsymptome des HAE bestehen in unregelmäßig auftretenden, nicht vorher-sagbaren Hautschwellungen der Gliedmaßen und des Gesichts sowie in krampfartigen, wiederkehrenden Schmerzattacken des Abdomens. Larynxödeme sind selten, aber immer lebensbedrohlich. Die Schwellungen der Haut sind fast nie mit Juckreiz, sondern mit schmerzhaftem Spannungsgefühl verbunden. Sie beste-

hen durchschnittlich zwei bis vier Tage (ein bis sieben Tage).

Die meisten Patienten weisen außer den Hautschwellungen auch eine gastrointestinale Symptomatik durch ein Darmwandödem auf, wobei krampfartige Schmerzen bestehen, die oft mit Übelkeit, Erbrechen, Diarrhöen und Kreislaufschwäche verbunden sind. Auch die Bauchattacken dauern zumeist zwei bis sieben Tage.

Larynxödeme treten spontan auf oder folgen manchmal einer Traumatisierung der Mundschleimhaut bzw. des Pharynx, insbesondere nach Zahnoperationen oder einer Tonsillektomie. Das Larynxödem beginnt mit Schluckbeschwerden, Stimmveränderungen und Heiserkeit, ehe es zur Atemnot kommt. Bei Beginn eines Larynxödems ist die sofortige Gabe eines C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrats (Berinert® P) die Therapie der Wahl. Abhängig davon, wie weit das Larynxödem fortgeschritten ist, sind ggf. weitere Maßnahmen zum Offenhalten der Atemwege erforderlich (Intubation oder notfalls Koniotomie bzw. Tracheotomie).

### 3. Frage: Wodurch wird eine HAE-Attacke ausgelöst?

Die Attacken treten oft ohne erkennbare äußere Ursachen auf, vielfach aber auch nach bestimmten Auslösern. Hierzu gehören Druck, Stoß und Operationen. Außerdem werden von Patienten psychische Stresssituationen und Infektionen als Trigger angegeben. Eine HAE-Attacke kann auch hormonelle Ursachen haben: Nicht wenige Frauen bemerken eine Auslösung akuter HAE-Schübe durch die Menstruation. Die Benutzung östrogenhaltiger oraler Antikonzeptiva und eine Schwangerschaft führen bei vielen – aber nicht bei allen – Frauen zu häufigeren und stärkeren Ödemattacken.

### 4. Frage: Welche Parameter sollte die Labordiagnostik bei klinischem Verdacht umfassen?

Bei klinischem Verdacht sollte die Labordiagnostik die C1-INH-Konzentration, C1-INH-Aktivität, C4 und CH50 umfassen.

Die Plasmakonzentration des C1-INH liegt bei gesunden Personen zwischen 15 und 35 mg/dl. Der Aktivitätsmangel und (beim Typ 1) der Konzentrationsmangel ist immer nachweisbar, auch im Intervall zwischen den akuten Symptomen.

### 5. Frage: Wie wird das hereditäre Angioödem behandelt?

Da die Betreuung von HAE-Patienten langwierig und oft diffizil, aber auch (wegen der Lebensgefährdung durch Larynxödeme) verantwortungsvoll ist, sollten diese Patienten nach Möglichkeit in einer speziell ausgerichteten Angioödem-Sprechstunde mitbetreut werden.

Zur Behandlung akuter Ödemattacken dient das intravenös verabreichte C1-INH-Konzentrat Berinert® P. Es ist hoch wirksam, vor allem bei Einsatz frühzeitig in der Ödemattacke. Erforderlich ist die Anwendung in allen Stadien des Larynxödems sowie bei Gesichtsschwellungen (wegen der möglichen Weiterentwicklung zu einem Larynxödem). Sinnvoll ist er ferner bei schweren und moderaten Bauchattacken sowie ggf. bei schweren und behindernden Hautschwellungen.

Als Langzeit-Prophylaxe werden attenuierte Androgene wie Danazol, Stanozolol und Oxandrolon eingesetzt. Diese Therapie ist zwar bei den meisten Patienten sehr wirksam, ist jedoch belastet durch mögliche unerwünschte Wirkungen, so dass ihr Einsatz limitiert ist und bei jedem Patienten individuell abgewogen werden muss. Eine regelmäßige Überwachung mit Kontrolle verschiedener Laborwerte ist während der Therapie erforderlich. Weitere Therapieoptionen sind vorhanden.

Weitere Informationen zum Thema im Internet unter [www.angioedema.de](http://www.angioedema.de)

Univ.-Prof. Dr. K. Bork  
Universitäts-Hautklinik  
Langenbeckstraße 1  
55131 Mainz  
E-mail: [bork@hautklinik.klinik.uni-mainz.de](mailto:bork@hautklinik.klinik.uni-mainz.de)