



LEBEN MIT HAE

**Familie und
Beziehung**

„ **Man muss sich mit HAE nicht verstecken, denn schliesslich ist HAE eine Krankheit, die vererbt wird und man kann überhaupt nichts dafür!**



Es hilft, über die Erkrankung zu sprechen

Vielen Betroffenen ist es unangenehm oder peinlich, wenn jemand aus ihrer Umgebung eine Schwellungsattacke bemerkt. Egal wie unangenehm es ist, der engere Familien- und Freundeskreis sollte trotzdem darüber Bescheid wissen.

Erklären Sie Ihrer Familie und Ihrem engeren Freundeskreis, was HAE ist: HAE ist eine Krankheit, die vererbt wird. Die Schwellungen verschwinden wieder, ohne Folgen für das Aussehen. Erzählen Sie, wie Sie sich bei Schwellungsattacken fühlen und dass es Ihnen manchmal peinlich oder unangenehm ist, wenn es bemerkt wird. Sagen Sie, wodurch die Attacken bei Ihnen 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 Hilfe leisten, ohne Angst zu bekommen.

Sie müssen sich aber nicht verpflichtet fühlen, allen Menschen in Ihrer Umgebung von Ihrem Zustand zu erzählen. Nur, wenn Sie bemerken, dass Sie gerade eine Attacke bekommen, kann dies notwendig sein. In solchen Situationen sollten Sie nur erwähnen, dass Sie jetzt eine Attacke Ihrer Krankheit bekommen und dass Sie ein Medikament spritzen oder gespritzt bekommen müssen. Alles andere kann warten.

Wenn andere Familienmitglieder auch HAE haben – was nicht unwahrscheinlich ist – sollten Sie sich ruhig mit ihnen austauschen. Jeder erlebt HAE anders und ein Erfahrungsaustausch kann allen weiterhelfen. Sie werden überrascht sein, wie viele Gemeinsamkeiten, aber auch Unterschiede es gibt.

Was tun, wenn HAE in der Familie vorkommt?

Wenn in Ihrer Familie HAE vorkommt, ist es wichtig, dass andere Familienmitglieder ihren jeweiligen Ärzten Bescheid sagen, denn HAE ist so selten, dass Ärzte oft nicht daran denken und bei den typischen HAE-Anzeichen stattdessen eine häufiger auftretende Krankheit wie eine Allergie vermuten. Darum wird HAE oft über lange Zeit nicht erkannt oder mit anderen Krankheiten verwechselt. Eine vor Kurzem durchgeführte Umfrage hat ergeben, dass HAE bei den Betroffenen im Durchschnitt zehn Jahre lang nicht erkannt wurde. Dabei mussten sie die unterschiedlichsten Behandlungen über sich ergehen lassen – bis hin zu unnötigen Blinddarm- oder Gallenoperationen.

Obwohl bekannt ist, dass HAE vererbt werden kann und es darum gehäuft innerhalb von Familien vorkommt, werden die Familienmitglieder von Menschen mit HAE nur selten getestet. Dabei kann durch einen Test festgestellt werden, ob jemand eine Veranlagung für HAE hat.

Durch einen HAE-Test können andere Familienmitglieder Fehlbehandlungen verhindern und dafür sorgen, dass sie gleich die richtige Behandlung erhalten. Wer Bescheid weiss, ist auf mögliche Attacken gut vorbereitet und kann Auslöser erkennen und vermeiden.

Wie wird HAE festgestellt?

Es gibt viele Ursachen für Schwellungsattacken. Die häufigste Ursache ist eine Allergie. Deshalb wird HAE häufig mit einer allergischen Reaktion verwechselt. Um herauszufinden, woher Schwellungsattacken kommen, muss man sehr sorgfältig vorgehen.

Bei einem Verdacht auf HAE wird Ihr Arzt/Ihre Ärztin Sie wahrscheinlich erst einmal körperlich untersuchen und Ihnen Fragen stellen: Was passiert bei Ihren Schwellungsattacken? Wann treten die Attacken auf? Typische Anzeichen für HAE sind:

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

Sie werden dann wahrscheinlich auch gefragt, ob HAE in Ihrer Familie bekannt ist. Wie bereits erwähnt, ist HAE erblich und kommt deshalb meist gehäuft in Familien vor.

Es kann hilfreich sein, einen Familienstammbaum anzulegen und darin die Krankheitsgeschichte einzelner Familienmitglieder aufzuschreiben. Damit lassen sich manchmal HAE-Fälle in der Familie aufdecken.

Es gibt zwei Typen von HAE, die damit zusammenhängen, wie der C1-Inhibitor geschädigt ist. Beim Typ I (85% aller Fälle) gibt es zu wenig C1-Inhibitor. Beim Typ II (15% aller Fälle) ist genug oder manchmal sogar zu viel C1-Inhibitor vorhanden, aber er ist beschädigt und funktioniert nicht richtig.

Durch Labortests lässt sich ermitteln, welcher HAE-Typ vorliegt. Dabei werden folgende Laborparameter überprüft: die Konzentration und Aktivität von C1-Inhibitor und die Konzentration des Komplementfaktors C4.

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

Nützliche Links

www.hae-vereinigung.ch
www.haei.org
www.aha.ch
www.prorararis.ch



“ Die meisten Betroffenen sind erleichtert, wenn sie Gewissheit darüber haben, wodurch ihre Schwellungsattacken verursacht werden.

Familienstammbaum

Grossmutter
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Grossvater
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Grossvater
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Grossmutter
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Tante
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Onkel
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Mutter
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Vater
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Onkel
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Tante
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Schwester/Bruder
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Schwester/Bruder
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Schwester/Bruder
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Ich
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Ehepartner/Lebenspartner
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Kind
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Kind
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Kind
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Kind
Geburtsjahr: _____
HAE diagnostiziert?
 Ja Nein
Alter bei Diagnose: _____

Leben mit HAE – Maria Teresa

Wohnort:	Jerez, Spanien
Beruf:	Krankenschwester
Alter:	46 Jahre
Persönliche Interessen:	Meine Kinder, Kristallfiguren sammeln, Sticken
Alter bei ersten Anzeichen/Symptomen:	13 Jahre
Alter bei der Diagnose:	42 Jahre

Ich bin eine vielbeschäftigte Mutter von zwei kleinen Kindern. Mein HAE wurde 2009 diagnostiziert, ich hatte jedoch bereits seit meinem 13. Lebensjahr Attacken.

Anfangs wurde vermutet, ich hätte eine Pfirsichallergie, weil die erste Attacke auftrat, als ich gerade einen Pfirsich ass. Ich habe daher lange keine Pfirsiche gegessen und erst wieder einen geschmeckt, als ich mit meiner Tochter schwanger war!

Ich bin jetzt weniger besorgt. Früher wusste ich nicht genau, was die Schwellungen auslöst. Wenn ich etwas tat, hatte ich daher immer Angst vor einer allergischen Reaktion oder einem anaphylaktischen Schock. Jetzt kenne ich meine Krankheit und weiss, dass sie behandelbar ist. Ich fühle mich allem gewachsen. Wenn ich mit HAE Mutter sein kann, komme ich auch mit einer Attacke zurecht.

Dass ich mir die Spritzen selbst verabreichen kann, gibt mir ein völlig neues, unbeschreibliches Gefühl der Unabhängigkeit und Freiheit. Es ist, als wenn man gerade den Führerschein gemacht hat!

Lassen Sie sich von der Krankheit nicht überwältigen. Sie bestimmt nicht Ihr Leben.

„ Ich habe noch nie im Leben irgendwelche Dinge nur wegen meiner Krankheit getan oder nicht getan und fange auch jetzt nicht damit an.

Maria Teresa, 46 Jahre





Hat mein Kind HAE?

Es ist gut möglich, dass eines Ihrer Kinder HAE hat, wenn Sie selbst von HAE betroffen sind.

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 Schwellungsattacken auftreten, sind ähnlich wie bei Erwachsenen: 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, einen neuen Kindergarten, ein neues Geschwister, bei grösseren Kindern beispielsweise durch einen Umzug, Schulwechsel, Ärger mit Schulkameraden, Streit der Eltern. Bei Jugendlichen kommen noch die Hormone dazu: Bei Mädchen ist zum Beispiel 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.

Was tun, wenn mein Kind HAE hat?

HAE bei Kindern sollte auf keinen Fall verheimlicht werden, denn bei Attacken muss dem Kind schnell geholfen werden.

Alle Menschen, die mit der Betreuung des betroffenen Kindes zu tun haben, sollten über HAE Bescheid wissen: Erzieher, Lehrer, Trainer beim Sport, aber auch die Freunde (falls sie schon gross genug sind) und deren Eltern. Für alle „Informierten“ kann eine Liste von Ansprechpartnern mit Telefonnummern für Notfälle und eine Kopie des Notfallausweises hinterlegt werden.

Auf Klassenfahrten oder anderen längeren Reisen, bei denen Ihr Kind ohne Sie unterwegs ist, sollten Sie den Betreuern neben der Telefonliste ein Notfallmedikament mitgeben (wenn Ihr Kind noch nicht alt genug ist, um selbst damit umzugehen). Eine Klinik oder ein Arzt vor Ort sollte vorher informiert werden, damit die Beschaffung der Notfallmedikamente gesichert ist. Auch Ärzte können nicht jede seltene Krankheit genau kennen. Deshalb ist es gut, wenn sie sich vorher informieren können.

Grössere Kinder und Jugendliche sollten übrigens auch 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.



Impfungen

Kinder mit HAE können ganz normal geimpft werden. Sprechen Sie den Impfplan mit dem Kinderarzt ab.



Behandlung bei Kindern

Für HAE bei Kindern stehen mehrere Medikamente zur Verfügung. Hierzu kann Sie Ihr Arzt beraten.

HAE in der Partnerschaft

Gehen Sie in Ihrer Partnerschaft offen mit dem Thema HAE um. Es bringt überhaupt nichts, HAE zu verheimlichen: Wer will schon ein Versteckspiel? Ein Partner, der Bescheid weiss, fühlt sich auch nicht ausgeschlossen und kann Sie falls nötig unterstützen.

Ebenso wie der enge Familien- und Freundeskreis sollte auch der Partner wissen, dass HAE durch einen Gendefekt entsteht und was bei einer HAE-Attacke passiert. Die Schwellungen sind behandelbar und das Aussehen wird dadurch nicht dauerhaft verändert.

Ihr Partner sollte auch wissen, was im Notfall zu tun ist und eine Liste mit Notfall-Rufnummern haben.

Vielleicht ist es Ihnen gerade am Anfang einer Beziehung unangenehm, wenn Ihr Partner Sie bei einer Attacke sieht. Das sollten Sie dann lieber offen ansprechen und sich nicht ohne Begründung zurückziehen. Mit zunehmendem Vertrauen wird es Ihnen sicher auch weniger unangenehm sein, wenn Ihr Partner eine Attacke bei Ihnen miterlebt. Schamgefühle sind bei HAE ganz normal.

Möglicherweise sind Sie mit übermässiger Zuwendung bei Attacken auch überfordert und fühlen sich bevormundet. Sagen Sie Ihrem Partner trotzdem, dass Sie merken, wie gut die Zuwendung gemeint ist. Möglicherweise fühlt sich auch Ihr Partner in solchen Situationen hilflos und es wäre unfair, ihn bzw. sie dann zurückzuweisen.

Ihrem Partner sollte auf jeden Fall klar sein, dass auch leichte Verletzungen Attacken auslösen können und dass auch beim Sex teilweise schmerzhaft Schwellungen entstehen können. Sollte das passieren, können Sie erklären, dass die Schwellungen nach Behandlung ziemlich schnell weggehen und dass sie sich nicht nachhaltig auf Ihr Aussehen auswirken. Indem Sie Ihren Partner oder Ihre Partnerin mit einbeziehen, kommen Sie sich vielleicht noch näher. Es ist wichtig, dass Sie sagen, was Sie brauchen.

Im Alltag sind wir ein Team

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 Partner einen wichtigen Beitrag leisten.

Immer wenn das Risiko für Attacken erhöht ist, kann der Partner/die Partnerin unterstützende Hilfe leisten. Wichtig ist, dass beide Partner gemeinsam planen und entscheiden und dass nicht ein Partner nur Empfänger und der andere nur Geber ist. Zum Beispiel:

- **Urlaube sorgfältig gemeinsam planen.** Um Stress und Hektik abzuwenden, rechtzeitig packen und frühzeitig aufbrechen. Vor Urlauben dafür sorgen, dass vor Ort eine Notfallversorgung gewährleistet ist und ausreichend Medikamente zur Verfügung stehen. Den Notfallausweis nicht vergessen!

- **Umzüge frühzeitig gemeinsam planen.** Die Kartons von jemand anderem packen und Möbel professionell schleppen und transportieren lassen (Vermeiden von Stress und Verletzungen); HAE-Betroffene, wenn möglich, so lange an einem ruhigeren Ort unterbringen und die Medikamente nicht vergessen.
- **Stresssituationen durch gemeinsames Planen möglichst vermeiden.** Wenn Stress unvermeidlich ist, kann der Partner mit Rat und Tat zur Seite stehen und seelischen Beistand leisten.
- **Beziehungstress und Spannungen** lassen sich durch Offenheit, Aufrichtigkeit und einen liebevollen Umgang miteinander vielleicht verhindern. Wenn die Beziehung zu sehr von Spannungen und Streitigkeiten belastet ist, kann eine professionelle Partnerberatung in Anspruch genommen werden.
- **Gemeinsam für den Alltag vorsorgen,** sodass bei Beeinträchtigungen durch eine Attacke die wichtigen Dinge trotzdem möglichst reibungslos weiterlaufen.
- **Gemeinsam für den Notfall vorsorgen,** damit das Richtige getan wird. Ihr Partner/Ihre Partnerin sollte wissen, wo die Notfallmedikamente sind und wie sie angewendet werden, wo der Notfallausweis liegt und was den behandelnden Ärzten gesagt werden muss.





Shire Switzerland GmbH

Zählerweg 4
6301 Zug
Tel. +41 41 288 40 00
Fax +41 41 288 47 22
www.shireswitzerland.ch