

Das hereditäre Angioödem im Kindersalter

Ein Leitfaden für Erzieher und Lehrer



HAE-Vereinigung e.V.

Liebe Lehrer, liebe Erzieher,

Sie haben unter Ihren Schützlingen ein Kind, das am Hereditären Angioödem (HAE) leidet? Kinder mit dieser seltenen Erkrankung benötigen gewiss eine besondere Obhut, dennoch sollte die Betreuung, vor allem im Interesse der Kinder, so normal wie möglich und in einem natürlichen Rahmen stattfinden. Wir möchten Ihnen mit diesem Info-Leitfaden einige wichtige Informationen, Tipps und Hinweise an die Hand geben und hoffen, dass Sie sich damit im Umgang mit an HAE erkrankten Kindern sicherer fühlen. Selbstverständlich stehen wir Ihnen für alle Fragen und weiteren Informationen auch persönlich zur Verfügung.

*Mit besten Grüßen
Ihre HAE-Vereinigung e.V.*

Das Krankheitsbild HAE: Schwellungsattacken und medizinische Versorgung

Was ist HAE?

HAE ist die Abkürzung für „Hereditäres Angioödem“. Hereditär bedeutet, dass die Krankheit vererbt wird, Angioödem steht für Schwellung. HAE ist durch wiederkehrende starke Schwellungen an Haut, Schleimhäuten und inneren Organen gekennzeichnet. Schwellungen im Gesicht können den Patienten stark entstellen und Schuhe passen zum Beispiel nicht mehr bei Schwellungen der Füße. Schwellungen treten häufig im Gesicht, an Armen und Beinen, aber auch im Magen-Darm-Trakt auf, wodurch es zu sehr starken, kolikartigen Schmerzen, oftmals mit Erbrechen und Durchfall, kommt. Aber auch Geschlechtsorgane und Gesäß können betroffen sein.

Die wiederkehrenden Schwellungen treten häufig ohne erkennbare Ursachen auf und können sich ohne vorherige Anzeichen entwickeln. Positiver und negativer Stress sowie körperliche (Über-) Anstrengung und Infektionen sind jedoch als häufige Auslöser für die Schwellungen bekannt.

Zwischen den Schwellungsattacken liegen je nach Schweregrad der Erkrankung unterschiedlich lange, beschwerdefreie Intervalle. HAE wird durch einen erblich bedingten Mangel bzw. eine Minderfunktion eines Plasmaproteins (C1-Esterase-Inhibitor) ausgelöst. Dies bewirkt, dass das Gewebshormon Bradykinin vermehrt gebildet wird

und dadurch die Durchlässigkeit der Gefäßwände ansteigt – so kommt es zu den beschriebenen Schwellungen, die gerade im Bereich der Luftröhre sehr gefährlich werden können (sogenannte Larynxödeme). Allerdings kommen Schwellungen im Kehlkopfbereich verhältnismäßig selten vor und können in der Regel frühzeitig erkannt werden. Patienten mit einem drohenden Larynxödem klagen dann zum Beispiel über Schluckbeschwerden und ein

Druck- oder Kloßgefühl im Hals. Außerdem sind abrupte Stimmveränderung oder Stimmlosigkeit sowie Atemnot Anzeichen für eine Kehlkopfschwellung. Nach Erkennen der Vorboten bleibt Ihnen in der Regel noch immer genügend Zeit, die Eltern des Kindes zu kontaktieren, um weitere Schritte der Behandlung einzuleiten. Eine detaillierte Beschreibung des Larynxödems finden Sie auf der rechten Seite.

Wie kann man HAE behandeln?

Seit Jahren stehen wirksame und sichere Medikamente für die Behandlung des HAE zur Verfügung. Nicht alle sind jedoch für die Behandlung von Kindern und Jugendlichen zugelassen. Derzeit stehen für die

Behandlung pädiatrischer Patienten Medikamente zur Verfügung, die das fehlende Plasmaprotein C1-Esterase-Inhibitor ersetzen. Sie werden intravenös verabreicht.

Wie lange dauert eine HAE-Attacke an?

Eine Schwellung dauert unbehandelt im Durchschnitt zwischen 2 und 5 Tagen an, in Einzelfällen auch länger.

Was ist bei einer Kehlkopf-Attacke zu tun?

Larynxödeme kommen insgesamt sehr selten vor. In jedem Fall ist eine **Kehlkopf-Attacke als Notfall zu behandeln** und fordert ein rasches Reagieren. Sie sollten daher mit den Eltern besprechen, wie in einem solchen Fall gehandelt werden soll. Ganz sicher haben die Eltern für diese Situation **die richtigen Verhaltensregeln** vom behandelnden Arzt erhalten. Wichtig ist zu wissen, dass eine akute HAE-Attacke nicht auf die Standardtherapie für allergisch bedingte Angioödeme, z. B. mit Adrenalin, Antihistaminika und Corticoiden, anspricht.

HAE-Patienten sollten daher immer einen **Notfallausweis** mit sich führen, so weiß der Arzt Bescheid und kann die richtigen Schritte einleiten. Ratsam ist daher sicherlich auch, wenn Sie die Eltern um eine **Kopie des Notfallausweises** bitten.

Die Notfallwebsite www.hae-notfall.de klärt über die wichtigsten Fakten auf, damit Patienten schnell und wirksam behandelt werden können.

Die Betreuung: Was beachtet werden muss

Ich habe gerade von der HAE-Erkrankung einer meiner Schützlinge erfahren. Welche ersten Schritte sind nun sinnvoll?

Die Eltern des betroffenen Kindes sollten auf Sie zukommen, damit Sie sich über die Erkrankung austauschen können. In einem offenen Gespräch lassen sich am besten alle Fragen und Unsicherheiten klären. Dabei können Sie auch individuell vereinbaren, was in welchen Situa-

tionen getan werden muss und wer zu welchem Zeitpunkt informiert werden soll. Lassen Sie sich sämtliche Kontakte und Telefonnummern für den Notfall mitteilen – sowohl von der Familie als auch vom zuständigen Hausarzt.

Wann müssen die Eltern kontaktiert werden?

Wir empfehlen, in einem **persönlichen Gespräch** mit den Eltern abzusprechen, wann die Eltern kontaktiert werden sollen. Erstellen Sie doch am besten eine **Telefonliste** mit allen Personen,

die informiert werden sollen, und unter welcher Telefonnummer sie im Notfall erreichbar sind (z. B. per Handy, am Arbeitsplatz, zu Hause, etc.).

Wer sollte ansonsten über die Erkrankung des Kindes informiert sein?

Im ersten Schritt sollten alle involvierten Lehrer oder Erzieher umfassend über die HAE-Erkrankung des Kindes informiert sein. Aufklärung ist hier sehr wichtig, um **Fehlverhalten zu vermeiden**. So sollte das betroffene Kind nicht unnötig mit Fragen zu Fehlzeiten oder zur Krankheit konfrontiert werden. Damit ist z. B. schnell ein Bloßstellen vor den Klassenkameraden verbunden. Wir empfehlen hier außerdem, auch die Leitung der betreffenden Institution (Krippe, Kindergarten, Hort, Schule) über die Erkrankung und die besondere Situation

des betreffenden Kindes aufzuklären. Eine umfassende Aufklärung und Information vermeidet Missverständnisse und damit Stresssituationen, die für das erkrankte Kind wieder ein Auslöser von neuen Schwellungsattacken sein könnten.

Vielleicht können Sie das Thema auch noch einmal offen im Rahmen eines Elternabends ansprechen – natürlich vorausgesetzt die Eltern des Kindes sind damit einverstanden.

Wie gehe ich mit möglichen Fehlzeiten um?

Bei jedem Betroffenen treten Schwellungen in unterschiedlicher Weise und Regelmäßigkeit auf – das kann gar nicht oder zwei bis drei Mal im Jahr vorkommen, einmal im Monat oder mehrmals in der Woche. Wenn eine Attacke auftritt, kann diese im Fall einer Bauchattacke mit starken Schmerzen einhergehen und schlimmstenfalls (unbehandelt) 72 Stunden andauern. Im Falle einer stärkeren Schwellung wird das Kind sehr

wahrscheinlich zu Hause bleiben. Sie sollten in jedem Fall **Verständnis für die Fehlzeiten** haben und dies auch entsprechend vor der Klasse bzw. der Gruppe äußern. Stellen Sie sicher, dass Sie von den Eltern oder Angehörigen zu jeder Zeit über die Fehlzeiten bzw. die Dauer der Fehlzeiten informiert werden. Hier ist sicherlich eine detaillierte Abstimmung mit den Eltern sinnvoll.

Woher bekommt das Kind im Notfall sein Medikament und wie wird es verabreicht?

HAE-Betroffene sind in der Regel in einer dauerhaften Behandlung bei einem HAE-Experten und sehr gut über ihre Krankheit und die Behandlung aufgeklärt. Viele führen ihre Notfallmedikamente immer mit sich.

Im Notfall sollten Sie sofort die Eltern kontaktieren, um weitere Schritte einleiten zu können. Wird ein Notarzt hinzugezogen, ist es wichtig, dass dieser gleich auf die HAE-Erkrankung des Kindes aufmerksam gemacht und ihm der Notfallausweis vorgelegt wird. So kann er die Schwellungsattacke einordnen und die richtige Behandlung einleiten.

Wie merke ich, dass sich bei einem Kind eine Schwellung ankündigt?

Es gibt gewisse Vorläufersymptome, sogenannte Prodromalsymptome, die vor einer HAE-Schwellungsattacke auftreten können, aber nicht müssen. Oftmals fühlt sich der Betroffene **müde und schlapp, ist gereizt und unruhig oder leidet an einer nichtjuckenden, ringförmigen Hautrötung**, die in etwa 25 % aller Fälle vor einer Schwellungsattacke auftritt.

Weitere Vorboten eines Angioödems sind manchmal ein Kribbeln der Haut, Stimmungsschwankungen, Unwohlsein, Übelkeit, Kopfschmerzen, Schluckbeschwerden sowie Mattigkeit oder Nervosität. Manchmal treten HAE-Schwellungsattacken auch spontan und ohne Vorboten auf. Bitte vertrauen Sie aber auch dem Kind, wenn es Ihnen sagt: „Mir geht es nicht gut. Es kommt eine Attacke.“ Nehmen Sie diese Aussage bitte ernst!

Sind die Kinder im schulischen bzw. Kindergarten-Alltag eingeschränkt?

Selbstverständlich sind an HAE erkrankte Kinder in ihrem Alltag nicht eingeschränkt, denn mit der richtigen Therapiemaßnahme können sie ein nahezu normales Leben führen. Sie – als Lehrer oder Erzieher – sollten jedoch wissen, dass gewisse Auslöser das Auftreten von Schwellungen begünstigen können. Das können sowohl **positiver als auch negativer Stress sein, Infektionen, Verletzungen, starke körperliche Belastung, Insektenstiche und in seltenen Fällen bestimmte Nahrungsmittel.**

So empfehlen wir, diese Kinder sorgsam im Auge zu behalten, wie alle anderen Kinder auch, um im Falle einer Verletzung oder eines Insektenstiches reagieren zu können. Dabei sollten Sie

beobachten, ob Schwellungen sichtbar werden, und mit dem Kind darüber sprechen, ob es Veränderungen an sich selbst wahrnimmt.

Selbstverständlich können auch Kinder, die an HAE erkrankt sind, mit anderen Kindern **ganz normal spielen und am Sportunterricht teilnehmen.** Die Kinder sollen nicht ausgegrenzt werden und können alles mitmachen. Wie bereits erläutert, sollten Sie nur wissen, dass durch Verletzungen, starke körperliche Belastungen, Stöße oder Insektenstiche eine Schwellung hervorgerufen werden kann und Sie dann eben zügig reagieren und sicherstellen sollten, dass das Kind im Notfall die nötige medizinische Versorgung erhält.

Können HAE-Patienten an Ausflügen und Klassenfahrten teilnehmen, und was gilt es dann zu beachten?

Da die Betroffenen im Alltag grundsätzlich nicht eingeschränkt sind, können sie selbstverständlich auch an Ausflügen und Klassenfahrten teilnehmen.

Auch hier gilt es wie immer, sich individuell mit den Eltern abzustimmen. Es sollte sichergestellt sein, dass Sie den **Notfallausweis für den Notarzt sowie alle Notfall-Telefonnummern mitnehmen und ggf. auch die not-**

wendigen Medikamente. Ansonsten verhält es sich wie im schulischen Alltag: Die Kinder können bei allen Aktivitäten mitmachen.

Es ist auch möglich, dass sich ein betroffenes Kind selbst spritzen kann. Die Kinder werden schon recht früh selbstständig im Umgang mit der Krankheit und in der Selbstbehandlung immer wieder geschult.

Sonstiges

Welche Hilfestellung gibt es außerhalb der ärztlichen Versorgung?

Außerhalb der ärztlichen Versorgung können Sie Kontakt zu uns, der **HAE-Vereinigung e.V.**, aufnehmen. (**HAE-Vereinigung e.V.**, www.schwellungen.de). Dort erhalten Sie nicht nur umfangreiches Informationsmaterial, sondern können sich über noch offene Fragen auch persönlich mit anderen austauschen.

Außerdem besteht die Möglichkeit, sich über das **HAE-Forum** (www.forum.schwellungen.de) oder die **Facebook-Seite** ([www.facebook.com/haevereinigung.com](http://www.facebook.com/haevereinigung)) auszutauschen. Vielleicht finden Sie dort ja auch Kollegen, die ebenfalls einen jungen HAE-Patienten in ihrer Obhut haben.

Über den HAE-Infodienst erhalten Sie eine Reihe weiterer Informationsbroschüren zum Thema HAE.

HAE-Infodienst

Postfach 110617
60041 Frankfurt

HAE-Vereinigung e.V.

Lucia Schauf

Mühlenstraße 42 c

52457 Aldenhoven

Tel.: 0 24 64 / 90 87 87

Fax: 0 24 64 / 90 87 88

E-Mail: hae.shg@t-online.de

Internet: www.schwellungen.de

Weitere Informationen finden Sie auch unter:

www.angiooedem.de

www.hae-erkennen.de

www.hae-info.net

www.hae-notfall.de

www.haei.org

Wir bedanken uns für die medizinische
Beratung bei Frau Dr. Inmaculada
Martinez Saguer, Hämophilie-Zentrum
Rhein Main, Mörfelden-Walldorf.

Mit freundlicher Unterstützung von

CSL Behring