



**DER HAE-
SELBSTMANAGEMENT-KOMPASS**
WISSEN UND WERKZEUGE FÜR EIN
AKTIVES UND SELBSTÄNDIGES LEBEN

FÜR PATIENTEN MIT HAE UND
IHRE FAMILIENANGEHÖRIGEN

Berlin, Juli 2025

Konzept, Text, Abbildungen und Layout:

Dr. rer. nat. Anna Laven, Ansgar Bolle, Pharmabrain GmbH

Sponsoren:

Rebecca Zingsheim, Otsuka Pharma GmbH

Wissenschaftliche Unterstützung:

Prof. Dr. med. Markus Magerl, Institut für Allergologie, Charité - Universitätsmedizin Berlin und Fraunhofer-Institut für Translationale Medizin und Pharmakologie ITMP, Immunologie und Allergologie

Dr. med. univ. Clemens Schöffl, Dermatologie and Venerologie, Medizinische Universität Graz

Dr. med. Susanne Trainotti, Technische Universität München, TUM School of Medicine and Health, Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, TUM Klinikum

Unterstützung aus Patientenperspektive:

Lucia Schauf, Vorsitzende der HAE Vereinigung e. V., Mühlenstraße 42c, 52457 Aldenhoven-Siersdorf

1. Inhaltsverzeichnis

Vorwort	2
1. Definition – Was ist das hereditäre Angioödem (HAE)?	4
1.1. Was passiert bei HAE im Körper?	4
1.2. Wo treten die Schwellungen auf?	4
1.3. Wie fühlen sich die Schwellungen an?	5
1.4. Was ist wichtig zu wissen?	5
1.5. Meine persönliche HAE-Dokumentation	6
2. Die verschiedenen Arten von HAE	8
3. Symptome erkennen.	10
4. Ursachen und Auslöser von HAE-Attacken	12
5. Meine persönlichen HAE-Auslöser und wie ich damit umgehen will	13
6. Die Diagnose von HAE.	18
7. Behandlungsziele bei HAE	20
7.1. Persönliche Behandlungsziele	21
8. Wichtige Aspekte der Akuttherapie von HAE-Attacken	25
9. Vorgehensweise bei einer HAE-Attacke	26
10. Kommunikationstipps für Eltern in Kita, Kindergarten und Schule.	27
11. Langzeitprophylaxe	28
12. Die Lebensqualität mit HAE verbessern.	29
12.1. So profitieren Sie am besten von Fragebögen zur Anpassung der Therapie	30
12.2. Hilfreiche Tipps für den Alltag mit HAE	31
13. Wichtige Adressen und Kontaktstellen.	36
14. Zusätzliche Übungen.	38
15. Literaturangaben.	39

Vorwort

Liebe Patientinnen und Patienten, liebe Leserinnen und Leser,

wir freuen uns sehr, Ihnen diesen Selbstmanagement-Kompass zum hereditären Angioödem (HAE) an die Hand zu geben. Diese Broschüre soll Ihnen als persönlicher Begleiter dienen – als Informationsquelle, Impulsgeber und gegebenenfalls auch als Tagebuch, das Sie in Ihrem Alltag mit HAE unterstützt.

Das Leben mit einer seltenen Erkrankung wie dem HAE bringt viele Herausforderungen mit sich – medizinisch, emotional und im Alltag. Umso wichtiger ist es, dass Sie verlässliche Informationen und praktische Hilfestellungen zur Verfügung haben, die Sie in Ihrem individuellen Umgang mit der Erkrankung stärken. Genau das möchten wir Ihnen mit dieser Broschüre bieten.

Unser gemeinsames Ziel war es, Ihnen ein besseres Verständnis Ihrer Erkrankung zu ermöglichen: Was ist HAE? Welche Symptome können auftreten? Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es – sowohl zur Vorbeugung als auch zur Akutbehandlung? Darüber hinaus soll diese Broschüre dazu beitragen, dass Sie sich sicherer im Umgang mit HAE fühlen und ermutigt werden, ein aktives, selbstbestimmtes Leben zu führen.

An verschiedenen Stellen finden Sie in der Broschüre Fragen zur Selbstreflexion. Diese verstehen sich nicht als medizinisches Abfragen, sondern als Einladung, über Ihre eigenen Erfahrungen, Bedürfnisse und Ziele nachzudenken. Sie sollen Ihnen helfen, die Signale Ihres Körpers besser wahrzunehmen, Auslöser bewusster zu erkennen und Ihren persönlichen Weg im Umgang mit HAE zu gestalten.

Neben dieser Broschüre möchten wir Sie auch herzlich einladen, die Webseite der Patientenorganisation zu besuchen. Dort finden Sie weiterführende Informationen, aktuelle Hinweise zu Veranstaltungen sowie Erfahrungsberichte anderer Betroffener. Sie sind dort jederzeit willkommen – nicht nur mit Ihren Fragen, sondern auch als Teil einer unterstützenden Gemeinschaft von Menschen, die ähnliche Wege gehen.

Wir möchten Sie ermutigen, die Inhalte in Ruhe zu lesen und die Anregungen individuell für sich zu nutzen. Ihre aktive Beteiligung ist ein zentraler Baustein für eine erfolgreiche Therapie und mehr Lebensqualität. Bitte zögern Sie nicht, sich bei allen Fragen an Ihre behandelnden Ärztinnen und Ärzte zu wenden – sie kennen Ihre persönliche Situation und können Sie individuell unterstützen.

Mit herzlichen Grüßen,

Prof. Dr. med. Markus Magerl, Institut für Allergologie, Charité -
Universitätsmedizin Berlin und Fraunhofer-Institut für Translationale
Medizin und Pharmakologie ITMP, Immunologie und Allergologie

Dr. med. univ. Clemens Schöffl, Dermatologie and Venerologie,
Medizinische Universität Graz

Dr. med. Susanne Trainotti, Technische Universität München, TUM School
of Medicine and Health, Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohren-
heilkunde, TUM Klinikum

Lucia Schauf, HAE-Vereinigung e.V. Aldenhoven-Siersdorf

1. Definition – Was ist das hereditäre Angioödem (HAE)?

Das hereditäre Angioödem (HAE) ist eine seltene, erblich bedingte Erkrankung, die zu wiederkehrenden Haut- und Schleimhautschwellungen führen kann. Sie wird meist autosomal-dominant vererbt von einem Elternteil. Ist ein Elternteil betroffen, besteht eine 50-prozentige Wahrscheinlichkeit, dass das Kind die Mutation ebenfalls erbt und erkrankt^(1, 5). Aber auch durch Neumutationen ist es möglich, dass Sie erstmalig in Ihrer Familie von dieser Erkrankung betroffen sind. Die Schwellungen können an verschiedenen Stellen des Körpers auftreten und sind oft unvorhersehbar und schmerzhaft.

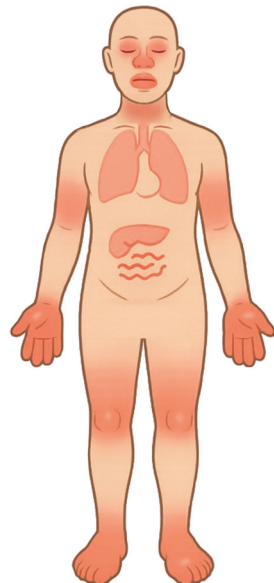
1.1. Was passiert bei HAE im Körper?

Normalerweise gibt es im Blut bestimmte Eiweiße, die verschiedene Körperfunktionen regulieren. Bei HAE-Patienten ist eines dieser Eiweiße, der sogenannte C1-Inhibitor, entweder nicht ausreichend vorhanden oder funktioniert nicht richtig. Dies führt dazu, dass ein spezieller physiologischer Prozess aus dem Gleichgewicht gerät und Schwellungen hervorruft. Sehr selten kann es zu HAE kommen, obwohl der C1-Inhibitor funktioniert⁽¹⁾.

1.2. Wo treten die Schwellungen auf?

Die Schwellungen können an folgenden Stellen auftreten⁽²⁾:

- » **Gesicht:** Lippen, Augenlider, Wangen
- » **Kehlkopf / Zunge:** Selten, aber lebensbedrohlich
- » **Haut:** Oft an den Händen, Füßen, im Gesicht oder im Genitalbereich.
- » **Extremitäten:** Hände, Arme, Füße, Beine
- » **Bauch:** Hier können sie zu starken Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Durchfall führen.
- » **Atemwege:** Besonders gefährlich sind Schwellungen im Halsbereich (Kehlkopf), da sie zu Atemnot und Erstickungsgefahr führen können.



Seltener treten Schwellungen auch an weiteren Stellen und Organen auf und können dann auch andere Beschwerden verursachen.

1.3. Wie fühlen sich die Schwellungen an?

Leicht- bis mäßiggradige Hautschwellungen bei HAE können schmerzhaft sein, gehen jedoch öfter lediglich mit einem starken Spannungsgefühl einher. Wenn die Schwellung jedoch den Bauch betrifft, sind kolikartige Schmerzen die Regel. Schwellungen im Hals- und Rachenbereich beginnen oft mit einem leichten Fremdkörpergefühl und Heiserkeit, verursachen bei weiterem Verlauf jedoch Atemnot. Die Schwellungen können unbehandelt unterschiedlich lange andauern, meist zwei bis vier Tage. Es kann sein, dass Sie sich vor einer Schwellung müde fühlen oder Stimmungsschwankungen erleben⁽²⁾.

1.4. Was ist wichtig zu wissen?

- » HAE ist nicht heilbar, aber es gibt gute Behandlungsmöglichkeiten der Prophylaxe, um die Schwellungen zu verhindern oder der Akuttherapie, um sie zu stoppen.
- » Es ist wichtig, dass Sie frühzeitig eine Diagnose erhalten, um die richtige Behandlung zu bekommen.
- » Es ist wichtig, dass Sie eine Attacke so früh wie möglich behandeln, damit sie sich schnell zurückbildet
- » Wenn Sie an HAE leiden, ist es wichtig, dass Sie und Ihre Familie über die Erkrankung und mögliche Notfallmaßnahmen gut informiert sind.
- » Ebenfalls ist es wichtig, dass andere Familienmitglieder, die betroffen sein könnten, sich ebenfalls testen lassen.
- » Es gibt Medikamente, die bei akuten Schwellungen schnell helfen können.
- » Es gibt auch Medikamente, die man vorbeugend anwenden kann, um Schwellungen seltener auftreten zu lassen⁽²⁾.

Zusammenfassung: HAE ist eine seltene, aber inzwischen sehr gut behandelbare Erkrankung, bei der es zu unvorhersehbaren Schwellungen kommen kann. Durch eine gute medizinische Betreuung und Aufklärung können Sie ein aktives und erfülltes Leben führen. Es ist wichtig, die Erkrankung zu verstehen und zu wissen, wie man im Notfall reagiert. Es ist immer ratsam, weitere Fragen mit Ihren Ärzten zu besprechen, um die bestmögliche Behandlung zu erhalten.

1.5. Meine persönliche HAE-Dokumentation

Für Ihre persönliche Dokumentation können Sie eine App einsetzen (siehe auch: <https://haetrackr.org>), oder einen Schwellungskalender (siehe auch www.schwellungen.de, unter Infomaterial) oder ein Tagebuch, das Sie von Ihren Ärzten ausgehändigt bekommen. Alternativ können Sie auch diese Vorlage benutzen. Sie hilft Ihnen, Ihre HAE-Attacken systematisch zu erfassen und sich auf Ihr Arztgespräch vorzubereiten. Tipp: Kopieren Sie diese Seite, sodass Sie für jeden Tag, an dem Sie eine Attacke haben, einen separaten Bogen ausfüllen können.

Datum	Uhrzeit Beginn	Datum	Uhrzeit Ende
Möglicher Auslöser (Zutreffendes bitte ankreuzen):			
☐ Stress	☐ Infektion	☐ Körperliche Belastung	☐ Hormonelle Veränderungen
☐ Nahrungsmittel	☐ Unbekannt	Sonstiges:	
Körperregion (Zutreffendes bitte ankreuzen):			
☐ Gesicht	☐ Lippen / Zunge	☐ Hals / Rachen	☐ Bauch
☐ Extremitäten	Sonstiges:		
Syptome (Zutreffendes bitte ankreuzen):			
☐ Schmerz	☐ Spannungsgefühl	☐ Übelkeit	☐ Durchfall
Sonstiges:			

Bitte ergänzen Sie die folgenden Sätze:

Durch die Schwellung war ich ...

☐ gar nicht ☐ etwas ☐ stark ... beeinträchtigt.

Die Schwellung war für Dritte ...

☐ gar nicht ☐ etwas ☐ stark ... sichtbar.

Anwendung von Medikamenten gegen HAE:

Verwendete Medikamente:

Dosierung:

Uhrzeit

Behandlungsergebnis:

☐ keine Linderung ☐ geringe Linderung ☐ deutliche Linderung ☐ vollständige Linderung

Erfolgte ärztliche Behandlung:

☐ keine ☐ Notarzt ☐ Krankenhaus

Zusätzliche Beobachtungen:

2. Die verschiedenen Arten von HAE

Die verschiedenen Arten des hereditären Angioödems (HAE), die schon kurz erwähnt wurden, lassen sich am besten verstehen, wenn man sich die Rolle des C1-Inhibitors im Körper vor Augen führt⁽¹⁾. Dieser Eiweißstoff ist wie ein Türsteher in einem Lokal, der dafür sorgt, dass nicht zu viele „Party-Gäste“, also Botenstoffe, hineingelangen. Besonders unwillkommen ist Bradykinin. Diese Substanz weitet die Gefäße und erhöht die Durchlässigkeit kleinster Blutgefäße, der Kapillaren, und dadurch entstehen Schwellungen; sie zieht glatte Muskeln zusammen und regt Schmerzrezeptoren an. Deshalb gerät die Party außer Kontrolle, wenn dieser Türsteher nicht richtig arbeitet: beim HAE kommt es zu Schwellungen und zu Schmerzen. Je nachdem, was mit dem Türsteher nicht stimmt, also inwiefern der C1-Inhibitor im Körper funktioniert, unterscheiden wir verschiedene Arten von HAE:

HAE Typ 1: Der fehlende Türsteher. Hier ist es so, als ob es zu wenig Türsteher gibt: Es wird nicht genügend C1-Inhibitor produziert. Dadurch können die beteiligten Botenstoffe unkontrolliert agieren und Schwellungen verursachen. Dies ist die häufigste Form von HAE, etwa 85 % der Patienten sind davon betroffen⁽²⁾.

HAE Typ 2: Der ineffiziente Türsteher. Bei diesem Typ ist der C1-Inhibitor zwar vorhanden, aber er ist wie ein schlechter Türsteher, der seine Arbeit nicht richtig macht. Das bedeutet, der C1-Inhibitor ist nicht funktionsfähig und kann die Abläufe nicht ausreichend kontrollieren. Die Konzentration des C1-Inhibitors im Blut kann dabei normal oder sogar erhöht sein, aber er tut nicht, was er soll⁽²⁾.

HAE mit normalem C1-Inhibitor: Diese Form ist deutlich seltener. Hier ist es so, als gäbe es zwar genug und auch fähige Türsteher, aber es gibt andere offene Türen zur Party, die diese außer Kontrolle geraten lassen. Es gibt verschiedene genetische Ursachen, die in den letzten Jahren identifiziert wurden, wie zum Beispiel Mutationen im Faktor-XII-Gen, Angiopoietin-1-Gen, Plasminogen-Gen oder Kininogen-1-Gen. Die genauen Mechanismen sind hier aber oft komplexer und noch nicht vollständig verstanden⁽⁵⁾.

Zusammenfassend kann man sagen:

- » Bei HAE Typ 1 ist zu wenig vom C1-Inhibitor da, was zu unkontrollierten Schwellungen führt.
- » Bei HAE Typ 2 ist genug C1-Inhibitor vorhanden, aber er funktioniert nicht richtig.
- » Bei HAE mit normalem C1-Inhibitor gibt es andere genetische Ursachen, die trotz normal funktionierendem C1-Inhibitor zu Schwellungen führen.

Es ist wichtig zu wissen, dass alle drei Typen zu den gleichen Symptomen führen können. Die Unterscheidung der Typen ist vor allem für die Diagnose und die genetische Beratung wichtig. Unabhängig davon, welcher Typ vorliegt, ist eine angepasste Behandlung wichtig, um die Schwellungen zu kontrollieren und Ihre Lebensqualität zu verbessern.

Wenn Sie mehr über Ihren spezifischen HAE-Typ erfahren möchten, sprechen Sie bitte mit Ihren Ärzten. Sie können Ihnen genauere Informationen geben und eine auf Ihre Bedürfnisse zugeschnittene Behandlung planen.

3. Symptome erkennen

Lesen Sie die folgenden Beschreibungen der HAE-Symptome sorgfältig durch.

Hautschwellungen treten typischerweise an den Extremitäten (Arme, Beine, Hände, Füße), im Gesicht, am Rumpf oder im Genitalbereich auf. Die Schwellungen sind nicht juckend und nicht-Dellen bildend. Das bedeutet, dass wenn man auf die Schwellung drückt, keine Delle zurückbleibt. Oft wird die Haut als gespannt beschrieben. Im Verlauf der Schwellungszunahme kann es zu deutlichen Schmerzen kommen. Die Schwellungen können einzelne Körperteile (z.B. nur einen Finger) betreffen oder ausgedehnt sein (z.B. eine ganze Extremität). Quaddeln, wie bei einer allergischen Reaktion, treten normalerweise nicht auf. In manchen Fällen können vor der eigentlichen Schwellung ringförmige Rötungen der Haut auftreten, die man als Erythema marginatum oder Landkartenmuster bezeichnet. Diese werden manchmal mit Urtikaria verwechselt, jucken allerdings nicht. Die Schwellungen können unterschiedlich lange anhalten.

Abdominalattacken äußern sich durch krampfartige, massive Bauchschmerzen, oft begleitet von Übelkeit, Brechreiz und Erbrechen, und Einschränkungen der Darmbeweglichkeit. Wässrige Durchfälle aufgrund von Flüssigkeitsansammlungen im Darm sind ebenfalls häufig. Eine Flüssigkeitsansammlung im Bauchraum kann auftreten und sich nach einigen Tagen wieder zurückbilden. Abdominelle Symptome treten in der Regel ohne Hautschwellungen auf, allerdings kann der gesamte Bauch aufgebläht sein. Dies führt gelegentlich zu Fehldiagnosen, wie Blinddarmentzündung, oder Nahrungsmittelunverträglichkeiten.

Die **Schwellung des Kehlkopfes** ist **eine lebensbedrohliche Komplikation von HAE**. Sie kann zu Atemnot und Erstickungsgefahr führen. Häufige Anfangssymptome sind: Heiserkeit, veränderte Stimme, Kloßgefühl im Hals, Husten und Schluckbeschwerden. Eine Kehlkopfschwellung kann plötzlich auftreten und sich schnell verschlimmern, besonders nach Verletzungen im Mund- oder Rachenbereich. Es kann auch noch bis zu 24 Stunden nach einem Eingriff (z.B. Zahnoperation) auftreten⁽²⁾.

Prüfen Sie nun Ihr Wissen:

1. Welche der Symptome sind immer behandlungsbedürftig?
2. Welche Symptome können auch ohne Hautbeteiligung auftreten?
3. Warum ist es wichtig, bei HAE-Symptomen frühzeitig zu handeln?
4. Welche Symptome sollten Sie als Notfall einstufen?
5. Welche Rolle spielt die Familienanamnese bei der Diagnose von HAE?

Lösungshinweise zu den Fragen 1– 5:

1. Kehlkopfschwellungen müssen immer behandelt werden.
2. Bauchschmerzen und innere Schwellungen können auch ohne Hautbeteiligung auftreten.
3. Eine frühe Behandlung kann die Schwere und Dauer der Attacke reduzieren.
4. Kehlkopfschwellungen sind immer Notfälle.
5. Eine positive Familienanamnese kann auf HAE hindeuten. Allerdings kann auch eine Neumutation vorliegen, was bedeutet, dass Sie der erste in der Familie sind mit HAE.

Wichtig: Diese Übung dient nur zur Information und ersetzt keine ärztliche Beratung. Wenn Sie vermuten, dass Sie an HAE leiden, suchen Sie bitte einen Arzt auf.

4. Ursachen und Auslöser von HAE-Attacken

Die meisten HAE-Attacken treten ohne erkennbaren Auslöser auf. Allerdings gibt es auch zahlreiche bekannte Auslöser, die im Folgenden dargestellt werden⁽²⁾:

- » **Verletzungen:** Mechanische Einwirkungen wie Stöße, Druck, Operationen im Kopfbereich (z.B. Zahnoperationen, Entfernung der Rachenmandeln) und Intubation oder andere medizinische Eingriffe können Attacken auslösen. Dabei ist wichtig zu beachten, dass die Schwellungen nach Operationen meist verzögert, 4 bis 36 Stunden nach dem Eingriff auftreten.
- » **Psychischer Stress:** Stresssituationen, egal ob positiv oder negativ, können HAE-Attacken triggern.
- » **Infektionen:** Grippale Infekte oder Erkältungen können ebenfalls Auslöser sein. Daher ist die saisonale Grippeimpfung empfehlenswert.
- » **Hormonelle Faktoren:** Bei einigen Frauen können Menstruation oder der Zeitraum des Eisprungs Schwellungen auslösen. Östrogenhaltige hormonelle Verhütungsmittel oder Östrogene als hormonelle Ersatztherapie können die Krankheit verstärken.
- » **Medikamente:** Blutdrucksenker aus der Gruppe der ACE-Hemmer, wie z.B. Ramipril, sind bei HAE nicht erlaubt, da sie die Neigung zu Schwellungsattacken massiv verstärken können. Auch Angiotensin-II-Rezeptor-Blocker (Sartane), wie z.B. Candesartan, können möglicherweise Attacken verstärken.

HAE-Attacken können also durch eine Kombination aus genetischer Veranlagung und verschiedenen Auslösern entstehen. Die genaue Identifizierung der individuellen Auslöser kann Ihnen helfen, Ihre Erkrankung besser zu managen. Ziel ist, durch eine auf Sie passende medikamentöse Therapie die Auslöser unbedeutend werden zu lassen.

5. Meine persönlichen HAE-Auslöser und wie ich damit umgehen will

Diese Übung können Sie allein durchführen, sie dient vor allem der Vorbereitung auf das Gespräch mit Ihren Behandlern, um eine optimale persönliche medikamentöse Therapie zu finden, bei der die Auslöser keinen Angriffspunkt mehr finden.

Teil 1: Meine HAE-Auslöser

Bewerten Sie die Wahrscheinlichkeit und die Auswirkungen jedes der folgenden Auslöser für Ihre persönlichen HAE-Attacken auf einer Skala von 1 bis 5.

1 = geringe Wahrscheinlichkeit / geringe Auswirkung

5 = hohe Wahrscheinlichkeit / starke Auswirkung

Schreiben Sie bei jedem Auslöser auf, **wann und wie oft** dieser bei Ihnen zu Attacken geführt hat. Ergänzen Sie die Liste mit **Vorläuferzeichen**, die Ihnen im Vorfeld einer Attacke auffallen, wie Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Durstgefühl, Aggressivität oder depressive Verstimmung oder ein ringelförmiger Hautausschlag ohne Juckreiz, das Erythema marginatum.

Positiver / Negativer Stress: (z.B. Arbeit, Familie, Beziehungen)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Infektionen: (z.B. Erkältungen, Grippe, andere Infektionskrankheiten)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Medikamente: (z.B. ACE-Hemmer, Sartane, Östrogenpräparate)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Mechanische Einwirkungen: (z.B. Zahnbehandlungen, Operationen, Verletzungen)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Hormonelle Veränderungen: (z.B. Menstruation, Schwangerschaft)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Umweltfaktoren: (z.B. Wetterumschwünge, Allergene)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Andere:

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Wann / wie oft?

Teil 2: Meine persönlichen Ziele

Was ist Ihnen in Ihrem Leben wichtig? Welche Ziele möchten Sie erreichen, unabhängig von Ihrer HAE-Erkrankung? Hier sind einige Bereiche, die Sie berücksichtigen können. Stufen Sie diese nach Wichtigkeit auf einer Skala von 1 bis 5.

1 = weniger wichtig, 5 = sehr wichtig

Beruf: (z.B. Karriere, Weiterbildung, Arbeitszufriedenheit)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Familie: (z.B. Partnerschaft, Kinder, Zeit mit der Familie)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Freizeit: (z.B. Hobbys, Sport, Reisen, soziale Aktivitäten)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Gesundheit: (z.B. Fitness, Ernährung, psychisches Wohlbefinden)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Bildung: (z.B. Studium, Kurse, Persönlichkeitsentwicklung)

☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5

Soziales Engagement: (z.B. Ehrenämter, Unterstützung anderer)

☐ 1

☐ 2

☐ 3

☐ 4

☐ 5

Beschwerdefrei sein: (ein normales Leben führen)

☐ 1

☐ 2

☐ 3

☐ 4

☐ 5

Andere:

☐ 1

☐ 2

☐ 3

☐ 4

☐ 5

Teil 3: Abwägung und Entscheidungsfindung

Analyse: Betrachten Sie Ihre Listen der Auslöser und Ziele. Gibt es Auslöser, die mit Ihren Zielen in Konflikt stehen? Zum Beispiel: Wenn Sie beruflich sehr eingespannt sind und Stress ein Auslöser für Sie ist, kann das zu einem Konflikt führen. Wenn Sie gerne Sport treiben, aber körperliche Anstrengung Attacken auslösen kann, muss hier eine Lösung gefunden werden.

Abwägung: Wägen Sie ab, ob es für Sie sinnvoll ist, bestimmte Aktivitäten oder Gewohnheiten, die als Auslöser wirken könnten, zu vermeiden oder ob die Verfolgung Ihrer Ziele für Sie wichtiger ist.

Fragen Sie sich dabei:

- » Wie sehr beeinträchtigt mich der Auslöser?
- » Wie wichtig ist mir das Ziel, das damit verbunden ist?
- » Wie kann ich meine Therapie optimal durchführen, damit bislang bekannte Auslöser mich nicht mehr belasten?

Entscheidung: Treffen Sie bewusste Entscheidungen darüber, wie Sie Ihre Therapie oder deren Einhaltung verbessern können.

Teil 4: Strategien für die Zukunft

Erstellen Sie konkrete Strategien, um mit Ihren Auslösern und Zielen umzugehen. Dies könnte beinhalten:

- » **Stressmanagement:** z.B. Entspannungsübungen, Meditation, Yoga, Zeitmanagement
- » **Infektionsprophylaxe:** z.B. regelmäßiges Händewaschen, Impfungen, gesunde Ernährung
- » **Medikamentenmanagement:** (z.B. Langzeitprophylaxe)
- » **Planung von Notfallmaßnahmen:** (z.B. Notfallmedikation, Notfallausweis, Kontakt zu behandelnden Ärzten)
- » **Kommunikation:** (z.B. offene Gespräche mit Familie, Freunden und Kollegen über HAE)

Flexibilität: Seien Sie bereit, Ihre Strategien bei Bedarf anzupassen. HAE ist eine dynamische Erkrankung, und es ist wichtig, flexibel auf Veränderungen zu reagieren.

Unterstützung: Suchen Sie Unterstützung bei anderen Patienten, Patientenorganisationen und medizinischem Fachpersonal. Es ist hilfreich, sich mit anderen Betroffenen auszutauschen, z.B. im Patientenforum der Patientenorganisation unter www.schwellungen.de.

Regelmäßige Überprüfung: Überprüfen Sie Ihre Strategien regelmäßig und passen Sie sie bei Bedarf an. Verwenden Sie gemeinsam mit Ihren Ärzten validierte Fragebögen (z.B. AE-QoL, AECT) zur Erfassung der Lebensqualität, um Ihre Krankheitskontrolle zu bewerten ⁽⁵⁾.

Zusätzliche Hinweise:

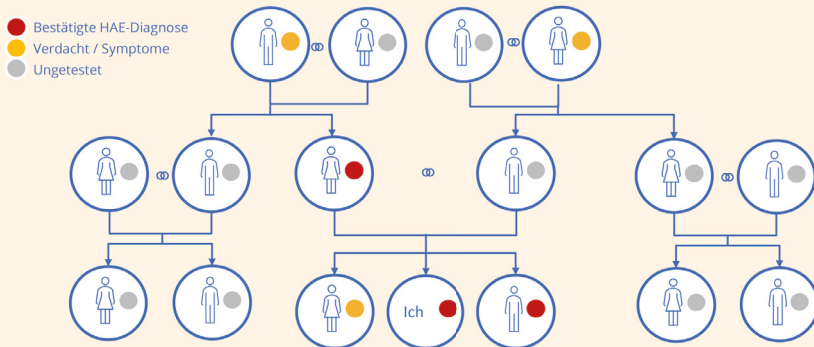
- » **Ihre Patientenpräferenzen:** Besprechen Sie Ihre persönlichen Vorlieben bezüglich der Behandlungsmethoden. Einige bevorzugen beispielsweise eine tägliche Kapsel oder Tablette, während andere weniger häufige Injektionen bevorzugen ⁽³⁾.
- » **Shared Decision Making (SDM):** Treffen Sie Entscheidungen über Ihre Behandlung gemeinsam mit Ihren Ärzten. Eine offene Kommunikation ist entscheidend, und Sie können sich auf die Gespräche gut vorbereiten ⁽³⁾.
- » **Langzeitprophylaxe (LTP):** Wenn Sie häufige und schwere Attacken haben, sollten Sie mit Ihren Ärzten über eine Langzeitprophylaxe sprechen. Diese kann helfen, die Anzahl der Attacken zu reduzieren und Ihre Lebensqualität zu verbessern ⁽²⁾.

- » **On-Demand-Therapie:** Stellen Sie sicher, dass Sie immer eine Notfallmedikation zur Verfügung haben, um mindestens zwei Attacken schnell und effektiv zu behandeln ⁽²⁾.
- » **Notfallausweis:** Tragen Sie immer einen Notfallausweis bei sich, der Informationen über Ihre Erkrankung und die notwendigen Maßnahmen im Notfall enthält ⁽²⁾.
- » **Notfallplan:** Erstellen Sie einen individuellen Notfallplan, in dem die Maßnahmen bei Auftreten von Symptomen, insbesondere einer Kehlkopfschwellung, festgelegt sind ⁽²⁾.

Indem Sie Ihre individuellen Auslöser und Ziele reflektieren und Strategien für die Zukunft entwickeln, können Sie ein aktiver und informierter Teilnehmer bei der Bewältigung Ihrer HAE-Erkrankung werden.

HAE und meine Familie

Erstellen Sie Ihren Familienstammbaum und tragen Sie Informationen über HAE-Fälle in der Familie ein. Dies hilft bei der Beurteilung des familiären Risikos und der Notwendigkeit von Familienuntersuchungen. Hier ist ein Beispiel für die Vorgehensweise:



Und hier ist Platz für Ihren eigenen Familienstammbaum:

6. Die Diagnose von HAE

Das hereditäre Angioödem (HAE) ist, wie bereits besprochen, eine seltene Erkrankung, die zu plötzlichen Schwellungen der Haut, des Bauches oder der oberen Atemwege führen kann. Diese Schwellungen können schmerzhaft sein und, wenn sie die Atemwege betreffen, sogar lebensbedrohlich werden ⁽²⁾.

Die Diagnose dieser Erkrankung basiert hauptsächlich auf der Krankengeschichte und Laboruntersuchungen.

- » **Krankengeschichte:** Ärzte werden nach wiederholten Schwellungen fragen, die ohne erkennbaren Grund auftreten, besonders wenn diese im Gesicht, an Armen und Beinen, im Bauch oder im Hals auftreten. Es wird auch gefragt, ob Familienmitglieder ähnliche Beschwerden haben ⁽⁵⁾.
- » **Laboruntersuchungen:** In der Regel hilft eine einfache und gleichzeitig preiswerte Untersuchung, die Diagnose zu stellen. Es gibt drei wichtige Tests, die helfen, HAE zu diagnostizieren ⁽²⁾. Wir übernehmen hier das Beispiel von Seite 8 und vergleichen wieder HAE mit einer Party. Diese drei Tests sind eine Sicherheitskontrolle für unsere Party. Sie überprüfen, ob der Türsteher (C1-Inhibitor) vorhanden ist, ob er seine Arbeit macht und ob die Party dennoch außer Kontrolle gerät.
 - » **C1-INH-Aktivitätstest** – Ist der Türsteher kompetent?
Dieser Test prüft, ob der Türsteher seiner Aufgabe nachkommt. Funktioniert er schlecht oder gar nicht, dann kann er die ungebetenen Gäste, insbesondere Bradykinin, nicht zurückhalten. Bei HAE ist dieser Wert oft erniedrigt, was darauf hindeutet, dass der C1-Inhibitor nicht richtig arbeitet.
 - » **C1-INH-Konzentrationstest** – Gibt es genug Türsteher?
Hier wird gezählt, wie viele Türsteher (C1-Inhibitor-Proteine) es überhaupt gibt. Bei HAE Typ 1 gibt es zu wenige, was bedeutet, dass kaum jemand da ist, um die Tür zu bewachen. Bei HAE Typ 2 kann die Anzahl normal oder sogar erhöht sein, aber das Problem liegt darin, dass sie ihre Arbeit nicht richtig machen – wie Türsteher, die zwar anwesend sind, aber nicht eingreifen.

» **C4-Konzentrationstest** – Wie chaotisch ist die Party?

C4 ist ein weiteres Protein im Blut, das wie ein Indikator für die Lage im Club fungiert. Ist es erniedrigt, deutet das darauf hin, dass die bereits im Gange ist und sich Schwellungen entwickeln. In den meisten Fällen von HAE ist dieser Wert reduziert und hilft daher als zusätzlicher Hinweis bei der Diagnose.

» **Nur im Ausnahmefall**, wenn die C1 Aktivität und Konzentration nicht verändert ist, und es dennoch zu HAE kommt, sind weiterführende genetische Untersuchungen notwendig.

Wichtig zu wissen:

- » Nicht alle Schwellungen sind HAE. Es gibt auch andere Erkrankungen, die ähnliche Symptome verursachen können. Deshalb sind die Tests so wichtig⁽⁵⁾.
- » Manchmal kann es mehrere Tests brauchen, um die Diagnose zu bestätigen.
- » Die genaue Diagnose ist wichtig, da es verschiedene Behandlungen für HAE gibt, die auf die jeweiligen Bedürfnisse zugeschnitten sind.
- » In manchen Fällen können genetische Tests hilfreich sein, besonders wenn die Laborergebnisse unklar sind.

Wenn Sie oder jemand, den Sie kennen, diese Symptome hat, ist es wichtig, Ärzte aufzusuchen, die sich mit HAE auskennen. Je früher HAE diagnostiziert wird, desto besser können die Schwellungen behandelt und verhindert werden.

7. Behandlungsziele bei HAE

Folgende medizinisch wünschenswerten Behandlungsziele für das hereditäre Angioödem (HAE) können Sie bei der Entscheidung für Ihre persönliche Therapie bedenken:

- » **Vermeidung von Erstickung:** Ein primäres Ziel ist die Verhinderung von lebensbedrohlichen Atemwegsschwellungen (Larynxödem), die zu Erstickung führen können. Dies erfordert eine frühzeitige Behandlung von Attacken, insbesondere im Kopf- und Halsbereich ⁽²⁾.
- » **Vermeidung von Einschränkungen im Alltag durch Schwellungen durch frühzeitige Behandlung von Attacken:** Seien Sie sich gegenüber achtsam und handeln Sie sofort, wenn Sie Trigger erkennen (z.B. zu viel oder zu wenig Wasser getrunken, oder Verhaltensänderungen wie Aggressivität). Eine frühzeitige Gabe der Bedarfsmedikation ist wichtig, da sie die Schwere und Dauer der Attacke effektiver reduziert. Sie sollten idealerweise in der Lage sein, die Medikamente selbst anzuwenden (Heimselfstbehandlung, z.B. Injektionen), um eine frühzeitige Behandlung zu ermöglichen ⁽⁵⁾.
- » **Kontrolle der Krankheitsaktivität:** Ein weiteres Ziel ist die Reduzierung der Häufigkeit, Schwere und Dauer der HAE-Attacken. Dies kann durch eine bedarfsweise Behandlung einzelner Attacken (On-Demand-Therapie) oder durch eine langfristige vorbeugende Behandlung (Prophylaxe) erreicht werden. Eine bedarfsweise Behandlung ist vor allem für Patienten mit seltenen Attacken geeignet, während eine Prophylaxe insbesondere für Patienten mit häufigen oder schweren Attacken in Betracht gezogen werden sollte. Die Entscheidung sollte in regelmäßigen Abständen unter Berücksichtigung der individuellen Patientensituation getroffen werden. Das Ziel einer Prophylaxe ist die vollständige Kontrolle der Erkrankung und die Lebensnormalisierung. Das bedeutet, dass Sie mit modernen Therapien nahezu oder vollständig attackenfrei werden können, mit einer moderaten Belastung durch die Behandlung ^(1,2).
- » **Normalisierung der Lebensqualität:** Die Behandlung sollte darauf abzielen, Ihre Einschränkungen im Alltag und Berufsleben zu minimieren und Ihnen ein normales Leben zu ermöglichen. Dies beinhaltet auch die Reduzierung der Angst vor Attacken und die Ermöglichung der Teilnahme an spezifischen Aktivitäten wie Sport oder Reisen ⁽³⁾.

- » **Individualisierte Therapie:** Die Therapie sollte auf Ihre individuellen Bedürfnisse und Vorlieben zugeschnitten sein. Das erfordert eine gemeinsame Entscheidungsfindung (Shared Decision-Making, SDM) zwischen Ihnen und Ihren Ärzten, bei der Ihre Ziele, Ihre Erfahrungen und Ihre Vorstellungen über die Behandlung berücksichtigt werden ⁽³⁾.
- » **Regelmäßige Überprüfung und Anpassung der Therapie:** Die Therapie sollte regelmäßig auf ihre Wirksamkeit überprüft werden, und gegebenenfalls angepasst werden. Dies beinhaltet die Auswertung Ihrer Erfahrungen, sowie das Anpassen der Behandlungsintervalle ⁽¹⁾.
- » **Planen Sie, schwanger zu werden?** Bitten Sie Ihren Gynäkologen oder Ihre Gynäkologin, mit Ihren HAE-Spezialisten in Kontakt zu treten, da für die Schwangerschaft bestimmte Therapieoptionen vorgesehen sind.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die medizinisch wünschenswerten Behandlungsziele für HAE darauf abzielen, lebensbedrohliche Attacken zu verhindern, die Krankheitsaktivität zu kontrollieren, Ihre Lebensqualität zu verbessern und eine individualisierte Therapie zu gewährleisten, die auf Ihre spezifischen Bedürfnisse zugeschnitten ist. Ihre Einbeziehung in den Entscheidungsprozess ist dabei von entscheidender Bedeutung.

7.1. Persönliche Behandlungsziele

HAE ist eine Erkrankung, die sich bei jedem Menschen anders äußern kann. Daher ist es wichtig, dass Ihre Behandlungsziele auf Ihre individuellen Bedürfnisse und Wünsche abgestimmt sind. Diese Vorlage soll Ihnen helfen, Ihre persönlichen Behandlungsziele zu erkennen und zu formulieren. Es gibt keine „richtigen“ oder „falschen“ Antworten. Es geht darum, was für Sie wichtig ist.

Schritt 1: Reflexion über Ihre aktuelle Situation

Wie oft haben Sie HAE-Attacken? (z.B. pro Woche, Monat, Jahr). Notieren Sie auch, wie lange sie im Durchschnitt auftreten, und wie sie sich auf Ihr Leben auswirken.

Wo treten Ihre HAE-Attacken am häufigsten auf? (z.B. Haut, Bauch, Atemwege). Notieren Sie, welche Art von Attacken Sie am meisten belasten.

Wie stark sind Ihre HAE-Attacken? (z.B. leicht, mittel, schwer). Beschreiben Sie, wie Ihre Symptome Ihre Lebensqualität beeinträchtigen.

Welche Auswirkungen haben HAE-Attacken auf Ihr tägliches Leben? (z.B. Arbeit, Schule, soziale Aktivitäten, Schlaf, Reisen). Seien Sie ehrlich, was genau Sie einschränkt, und ob es bestimmte Aktivitäten gibt, die Sie deswegen vermeiden.

Welche Behandlungen haben Sie bisher erhalten? (z.B. On-Demand-Therapie, Prophylaxe). Notieren Sie, wie gut diese Behandlungen bei Ihnen gewirkt haben.

Haben Sie positive oder negative Erfahrungen mit Ihren bisherigen Behandlungen gemacht? Was hat gut funktioniert, was nicht?

Welche Ängste oder Sorgen haben Sie im Zusammenhang mit HAE? (z.B. Angst vor schweren Attacken, Angst vor Erstickung, Angst vor Behandlungen).

Schritt 2: Formulierung Ihrer persönlichen Behandlungsziele

Was möchten Sie mit Ihrer HAE-Behandlung erreichen? (z.B. weniger Attacken, weniger schwere Attacken, ein „normales“ Leben führen, an bestimmten Aktivitäten teilnehmen).

Versuchen Sie, Ihre Ziele so spezifisch wie möglich zu formulieren. Statt „Ich will weniger Attacken“ wäre zum Beispiel „Ich möchte höchstens eine Attacke pro Monat haben“ spezifischer.

Welche Prioritäten haben Sie bei Ihrer Behandlung? (z.B. Wirksamkeit, Verträglichkeit, Bequemlichkeit, Kosten). Was ist Ihnen bei der Behandlung am wichtigsten?

Welche Rolle möchten Sie bei der Entscheidungsfindung über Ihre Behandlung spielen? (z.B. aktiv mitentscheiden, oder die Ärzte die Entscheidungen treffen lassen).

Schritt 3: Formulierung Ihrer konkreten Ziele

Attackenfrequenz: Wie zuverlässig möchten Sie Ihre Attacke verhindern?

Verbesserung der Lebensqualität: Wie soll sich Ihre Lebensqualität durch die Behandlung verbessern? Gibt es bestimmte Aspekte, die Sie verbessern möchten (z.B. mehr Energie, weniger Einschränkungen im Alltag, weniger Angst)?

Teilnahme an bestimmten Aktivitäten: Möchten Sie an bestimmten Aktivitäten teilnehmen, die Sie derzeit vermeiden? (z.B. Sport treiben, reisen, gesellschaftliche Veranstaltungen besuchen). Welche konkreten Aktivitäten meinen Sie?

Schmerzmanagement: Gibt es weitere Ziele, die mit dem Schmerzmanagement verbunden sind (z.B. weniger Schmerzen während einer Attacke)?

Medikationsmanagement: Gibt es Aspekte des Medikationsmanagements, die Ihnen wichtig sind? (z.B. Vermeidung von Injektionen, geringere Anwendungshäufigkeit)?

Wie wichtig ist es Ihnen, ein „normales“ Leben zu führen?

Beschreiben Sie, was das für Sie bedeutet.

Was bedeutet für Sie „vollständige Kontrolle der Erkrankung?“.

Ist das Attackenfreiheit?

Schritt 4: Zusammenfassung und nächste Schritte

Fassen Sie Ihre wichtigsten Behandlungsziele zusammen.

Was ist Ihnen am wichtigsten?

Besprechen Sie Ihre Behandlungsziele mit Ihren Ärzten. Dies wird Ihnen helfen, gemeinsam eine passende Therapie zu finden. Denken Sie daran, dass Ihre Ziele sich im Laufe der Zeit ändern können. Es ist wichtig, sie regelmäßig zu überprüfen und gegebenenfalls anzupassen.

Notieren Sie auch, was Sie tun können, um Ihre Ziele zu erreichen:

Medikation: Gibt es bestimmte Medikamente, die Sie bevorzugen, oder die Sie meiden wollen?

Selbstmanagement: Sind Sie bereit für eine Selbstinjektion? Welche Maßnahmen können Sie selbst ergreifen, um Ihr Leben mit HAE zu verbessern?

Lebensstil: Gibt es Änderungen im Lebensstil, die Sie vornehmen können, um Ihre Ziele zu erreichen (z.B. Stressmanagement, gesunde Ernährung)?

Zusätzliche Hinweise

- » Seien Sie ehrlich und offen bei der Beantwortung der Fragen. Nur so können Ihre Ärzte Ihre individuellen Bedürfnisse verstehen.
- » Nutzen Sie Hilfsmittel zur Messung der Krankheitsaktivität, -auswirkungen und -kontrolle, zum Beispiel die Testbögen, die Sie von ihren Ärzten bekommen.
- » Es ist ausschlaggebend für den Therapieerfolg, dass Sie sich als aktiven Teil in Ihrer Behandlung sehen. Ihre Wünsche und Vorlieben sind wichtig!

8. Wichtige Aspekte der Akuttherapie von HAE-Attacken

- » **Schnelle Behandlung ist entscheidend:** Eine frühzeitige Behandlung von HAE-Attacken ist wichtig, da sie effektiver die Schwere und Dauer der Attacke reduziert. Idealerweise sollte die Behandlung so früh wie möglich nach Beginn der Symptome erfolgen.
- » **Behandlung aller Attacken:** Es wird empfohlen, alle HAE-Attacken zu behandeln, um Komplikationen zu vermeiden. Insbesondere Attacken, die die oberen Atemwege betreffen oder potenziell betreffen könnten, erfordern eine sofortige Behandlung.
- » **Selbstverabreichung:** Um eine frühzeitige Behandlung zu gewährleisten, sollten Sie und/oder Ihr Betreuer die Selbstverabreichung von mindestens einem On-Demand-Medikament erlernen. Die Fähigkeit zur Selbstverabreichung kann lebensrettend sein. Die HAE Zentren sind Ihnen dabei behilflich, zu lernen, selber zu spritzen.
- » **Notfallmedikation:** Sie sollten immer ausreichend Medikamente für die Behandlung von mindestens zwei Attacken haben und diese auch mit sich führen.
- » **Empfohlene Medikamente für die Akuttherapie:** Ihre Ärzte werden im Gespräch mit Ihnen die für Sie am besten passenden Medikamente festlegen. Dabei handelt es sich um Medikamente, die entweder den fehlenden oder nicht funktionierenden C1-Inhibitor ersetzen, oder die Bradykinin in seiner Entstehung und Wirksamkeit hemmen und dadurch die Schwellung und den Schmerz unterbinden. Es ist wichtig zu wissen, dass eine spezifische Therapie notwendig ist, und dass übliche Allergiemedikamente wie Kortison, Adrenalin oder Antihistaminika unwirksam sind ⁽²⁾. Lesen Sie den Beipackzettel, um genau zu verstehen, welche Dosierung des Arzneimittels zu verabreichen ist und gehen Sie genau so vor, wie dort beschrieben.

9. Vorgehensweise bei einer HAE-Attacke

1. Erkennen der Symptome:

- » Achten Sie auf frühe Anzeichen einer Attacke wie Müdigkeit, Abgeschlagenheit, verstärktes Durst- oder Hungergefühl, Aggressivität oder depressive Verstimmung.
- » Typische Symptome sind Schwellungen der Haut (Gesicht, Extremitäten, Genitalbereich), Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und seltener Schwellungen der Atemwege (Zunge, Rachen, Kehlkopf).
- » Hautschwellungen sind meist mit Spannungsgefühl, gelegentlich mit Schmerzen und Brennen verbunden, jedoch nicht mit Juckreiz.
- » Eine Schwellung im Gesicht sollte immer behandelt werden, da eine Kehlkopfschwellung folgen kann.

2. Sofortige Maßnahmen:

Medikament verabreichen:

- » Verabreichen Sie umgehend das Notfallmedikament gemäß den Anweisungen Ihrer Ärzte.
- » Bei der Selbstverabreichung sollten Sie im Vorfeld in der korrekten Anwendung (z.B. Infusion in die Vene oder Injektion unter die Haut) geschult sein.
- » Die frühzeitige Gabe der Bedarfsmedikation ist wichtig: Sie geht mit einer kürzeren Zeit bis zur Symptomlinderung und einer kürzeren Gesamtdauer der Attacke einher.

Bei einer Schwellung des Kehlkopfs: Wenn Atemnot auftritt, ist dies ein Notfall. Rufen Sie den Notruf und wenden Sie sofort die Notfalltherapie an, Sie sollten trotz Akutbehandlung sofort in das nächstgelegene Krankenhaus gebracht werden.

- » Rufen Sie den Notruf (112 in Deutschland). Informieren Sie Angehörige oder Nachbarn.
- » Verabreichen Sie sofort Ihr Notfallmedikament.
- » Im Krankenhaus wird bei Bedarf die Durchgängigkeit der Atemwege gesichert.

3. Nach der Medikamentenverabreichung:

- » **Überwachung:** Beobachten Sie die Reaktion auf das Medikament.
- » **Zusätzliche Medikamente:** Bei unzureichender Linderung verabreichen Sie gemäß den Anweisungen gegebenenfalls weitere Dosen des Medikaments.
- » **Dokumentation:** Notieren Sie den Zeitpunkt der Medikamentengabe und die Reaktion des Körpers auf das Medikament. Ein HAE-Tagebuch (siehe Seite 2) kann hierbei hilfreich sein.

4. Kontaktieren Sie Ihre Ärzte:

- » Informieren Sie Ihre HAE-Spezialisten über die Attacke und die getroffenen Maßnahmen.
- » Die Notfallkarte können Sie hier ausfüllen, ausschneiden, falten und mit sich führen, um im Notfall ausgerüstet zu sein.

Vorderseite: Patienteninformation

Name: _____ Geburtsdatum: _____



SOS-Notfall – Akute Schwellung

Sofortige Selbst- oder Fremdanwendung von:



Keine Wirksamkeit nach 30 Minuten → 112 anrufen!

„Ich habe HAE. Mein Hals schwillt zu. Ich bekomme keine Luft.“

Notfallkontakt Name: _____

Telefonnummer: _____

Behandelnde/r Arzt / Ärztin / Zentrum: _____

Rückseite: Behandlerinformation

HAE ist Bradykinin-vermittelt → **keine Mastzell-Aktivierung** → Nicht wirksam bei HAE: Kortison, Antihistaminika, Adrenalin



Patienten führen ggf. eigene Medikation mit →

bitte Anwendung ermöglichen, Präparat siehe Rückseite

Keine Verzögerung durch Diagnostik – handeln Sie klinisch! Monitoring bei Kehlkopfbeteiligung, ggf. Intubation oder Tracheotomie erwägen

Unterschrift des behandelnden Arztes



10. Kommunikationstipps für Eltern in Kita, Kindergarten und Schule

Es kann herausfordernd sein, familienfremde Aufsichtspersonen für das Thema HAE zu sensibilisieren, ohne ihnen Angst zu machen und ohne zu möglichen Stigmatisierungen Ihres Kindes zu führen.

Beginnen Sie ein Gespräch daher mit einem beruhigenden Einstieg, und vermeiden Sie Überforderung: „Unser Kind hat eine sehr seltene, gut behandelbare Erkrankung – das hereditäre Angioödem (HAE). Wir möchten Sie gerne so informieren, dass Sie wissen, was im Notfall zu tun ist – ohne sich Sorgen machen zu müssen.“

Erklären Sie kurz und klar, worum es geht: „Bei unserem Kind kann es gelegentlich zu Schwellungen kommen, z. B. an Händen, Füßen, im Gesicht oder am Bauch. Diese sind nicht ansteckend, nicht allergisch bedingt und kommen nicht durch etwas, das Sie falsch gemacht haben. Die Krankheit ist angeboren und hat mit einem bestimmten Eiweiß im Blut zu tun.“

Vermitteln Sie Sicherheit: „Für den Notfall gibt es ein Medikament, das gut wirkt – am besten, wenn es frühzeitig gegeben wird. Unser Kind hat es immer dabei, und wir möchten eine Dosierung auch bei Ihnen hinterlegen, damit im äußerst seltenen, aber möglichen Ernstfall ein Notarzt sofort darauf Zugriff hat. Hier habe ich auch eine Kopie des Notfallausweises für Sie vorbereitet.“

Machen Sie klar, dass Ihr Kind alle Aktivitäten mitmachen kann – dass die Situation zwar ernst zu nehmen ist, aber auf einer gelassenen Art und Weise: „Unser Kind kann dank der Medikamente ganz normal am Alltag teilnehmen. Es ist einfach gut zu wissen, dass Sie Bescheid wissen – das gibt uns allen Sicherheit.“

11. Langzeitprophylaxe

Das Hauptziel der Langzeitprophylaxe (long-term prophylaxis, LTP) ist es, die Krankheitskontrolle zu verbessern, Ihre Lebensqualität zu normalisieren und Sie vor potenziell lebensbedrohlichen Attacken zu schützen⁽¹⁾. Durch die Absenkung der Attackenhäufigkeit und -schwere können Sie ein aktiveres und normaleres Leben führen⁽¹⁾. Die Notwendigkeit einer LTP wird in regelmäßigen Abständen und idealerweise mindestens einmal jährlich überprüft^(2, 5).

Es gibt mehrere verfügbare Therapieoptionen für die Langzeitprophylaxe, die Sie mit Ihren Ärzten besprechen können. Dabei kann der C1-Inhibitor selbst verabreicht werden, oder die Bildung von Bradykinin verhindert werden. Die Präparate werden intravenös, subkutan oder oral angewendet und der Dosierungsabstand beträgt bis zu mehreren Wochen.

Viele Gründe sprechen für die Anwendung einer Langzeitprophylaxe, darunter:

- » **Reduktion der Attackenfrequenz und -schwere:** Eine erfolgreiche LTP kann die Anzahl und Schwere der HAE-Attacken signifikant reduzieren, sogar bis zur Attackenfreiheit, was zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität führt⁽¹⁾.
- » **Normalisierung des Alltags:** LTP ermöglicht es Ihnen, ein normaleres Alltagsleben zu führen, ohne die ständige Angst vor einer HAE-Attacke. Es ermöglicht Ihnen, an sozialen Aktivitäten teilzunehmen, zu reisen, zu arbeiten oder zu studieren, ohne ständig durch die Krankheit eingeschränkt zu werden⁽⁵⁾.
- » **Prävention lebensbedrohlicher Attacken:** LTP kann das Risiko lebensbedrohlicher Kehlkopfschwellungen reduzieren^(2,5).

- » **Weniger Bedarf an Akuttherapie:** Durch die Reduktion der Attacken ist davon auszugehen, dass der Bedarf an Akutmedikamenten reduziert wird, was zu einer geringeren Belastung durch die Behandlung führen würde.
- » **Positive psychologische Auswirkungen:** Die Kontrolle über die Krankheit kann Ängste und Unsicherheiten reduzieren.

Fazit: Die Langzeitprophylaxe ist ein wichtiger Behandlungsansatz für Sie, um die Krankheit zu kontrollieren, die Lebensqualität zu verbessern und schwerwiegende Komplikationen zu verhindern. Es gibt eine Reihe von wirksamen Therapieoptionen, und die Wahl der besten Option sollte gemeinsam mit den behandelnden Ärzten unter Berücksichtigung Ihrer individuellen Bedürfnisse und Präferenzen getroffen werden. Durch eine maßgeschneiderte Langzeitprophylaxe können Sie ein aktiveres und erfüllteres Leben führen. Jeder Patient, jede Patientin sollte von der Möglichkeit profitieren, seine Erkrankung wirksam behandeln zu lassen.

12. Die Lebensqualität mit HAE verbessern

Sie können Ihre Lebensqualität durch verschiedene Maßnahmen verbessern, die darauf abzielen, die Symptome zu kontrollieren, die Belastung durch die Krankheit zu reduzieren und ein möglichst normales Leben zu ermöglichen. Hier sind die wichtigsten Aspekte:

- » **Behandlungsziele anpassen:** Die Hauptziele der Behandlung von HAE sind die vollständige Kontrolle der Erkrankung und die Normalisierung Ihres Lebens. Das bedeutet, die Anzahl und Schwere der Attacken zu reduzieren oder idealerweise ganz zu verhindern. Für jeden Patienten kann es etwas anderes bedeuten, ein normales Leben zu führen. Hier sind einige Aspekte, über die Sie nachdenken können:
- » **Individuelle Therapieplanung:** Die Therapie sollte auf Ihre individuellen Bedürfnisse, Vorlieben und Ziele zugeschnitten sein. Auch Ihre bisherigen Erfahrungen mit früheren Behandlungen spielen dabei eine Rolle. Die gemeinsame Entscheidungsfindung mit dem behandelnden Arzt ist entscheidend, und bezieht Sie als Partner in den Therapieprozess ein.

- » **Sicherheit in der Therapie:** Medikamente zur Bedarfsbehandlung sollten Sie immer bei sich haben und idealerweise selbst anwenden können. Das gibt Ihnen die Sicherheit, im Notfall handeln zu können und die Schwere und Dauer der Attacke zu reduzieren. Prüfen Sie im Gespräch mit Ihren Ärzten, welche Langzeitprophylaxe für Sie in Frage kommt. Ziel der Prophylaxe ist, die Krankheitslast zu reduzieren, während die Behandlungsbelastung und Nebenwirkungen minimiert werden.
- » **Umgang mit psychischen Belastungen:** Nehmen Sie psychologische Unterstützung in Anspruch, wenn Sie mit Angst, Depressionen oder anderen psychischen Problemen zu kämpfen haben.
- » **Unterstützung durch Selbsthilfegruppen:** Der Austausch mit anderen Betroffenen kann hilfreich sein, um mit der Krankheit umzugehen.
- » **Regelmäßige Überwachung:** Prüfen Sie Ihre Krankheitsaktivität und die Auswirkungen auf Ihre Lebensqualität regelmäßig. Hierzu gibt es unterschiedliche Fragebögen, die Ihnen und Ihren Ärzten helfen, den Therapieerfolg zu messen. Das wird Sie auch dabei unterstützen, herauszufinden, wann eine Langzeitprophylaxe sinnvoll ist⁽¹⁾.

12.1. So profitieren Sie am besten von Fragebögen zur Anpassung der Therapie

Bevor Sie die Fragebögen ausfüllen, ist es sinnvoll, dass Sie sich über Ihre eigenen Therapieziele klar werden und diese so klar formulieren können, dass Sie sie auch Ihren Ärzten mitteilen können. Das kann beinhalten, wie Sie sich ein „normales“ Leben vorstellen, welche Aktivitäten Sie wieder aufnehmen möchten oder welche Einschränkungen Sie beseitigen möchten. Diese Ziele sollten am besten schriftlich festgehalten werden.

Häufig werden Sie folgende Fragebögen vorgelegt bekommen:

- » Der **Angioedema Quality of Life Questionnaire (AE-QoL)** zur Messung der Lebensqualität. Er umfasst die Auswirkungen von Angioödemem auf vier Bereiche: Funktionieren, Müdigkeit und Stimmung, Ängste und Scham sowie Ernährung. Für den AE-QoL wird ein Gesamtwert zwischen 0 und 100 errechnet, wobei höhere Werte eine schlechtere Lebensqualität bedeuten.

- » Der **Angioedema Control Test (AECT)** dient zur Bewertung der Krankheitskontrolle. Beim AECT deuten Werte ab 10 auf eine gute Krankheitskontrolle hin.

Beide Fragebögen sind in verschiedenen Sprachen verfügbar. Sie sollten sie idealerweise vor dem Arztgespräch ausfüllen, digital oder in Papierform. Nehmen Sie sich Zeit und Ruhe, um sie auszufüllen.

Diskussion der Diskrepanzen: Wenn es Unterschiede zwischen Ihren Ergebnissen der Fragebögen und Ihren Zielen gibt, diskutieren Sie die möglichen Gründe. Dies kann beispielsweise durch folgende Überlegungen geschehen:

- » Wie beeinflusst die Unvorhersehbarkeit der Attacken meine Lebensqualität?
- » Welche Aspekte der Erkrankung sind für mich am belastendsten?
- » Gibt es bestimmte Auslöser, die ich vermeiden muss?
- » Gibt es Bereiche, in denen ich mich durch die Krankheit eingeschränkt fühle?

Nutzen Sie die gewonnenen Erkenntnisse, um gemeinsam mit Ihren Ärzten die nächsten Schritte zu planen und Ihren Behandlungsplan anzupassen. Dazu gehört die Entscheidung für eine Langzeitprophylaxe (LTP), wobei Aspekte wie Krankheitsaktivität, Lebensqualität und Ihre Vorlieben berücksichtigt werden müssen. Dazu gehört auch die Planung von regelmäßigen Terminen, um die Therapie nachhaltig zu überwachen.

12.2. Hilfreiche Tipps für den Alltag mit HAE

Zusammenfassend zum bisher Gesagten erhalten Sie hier eine Liste der wesentlichen Aspekte, die in Ihrem Alltag für Erleichterung sorgen können und Ihre Lebensqualität verbessern sollen:

Notfallplan und Notfallausweis:

- » Jeder Patient mit HAE sollte einen Notfallausweis bei sich tragen, der Informationen über die Erkrankung und die notwendigen Maßnahmen im Notfall enthält. Ein individueller Notfallplan sollte erstellt werden, der beschreibt, was bei den ersten Anzeichen eines Angioödems zu tun ist⁽²⁾.

- » Familienangehörige sollten ebenfalls über die Erkrankung und die notwendigen Maßnahmen informiert werden ⁽²⁾.

Medikamentenmanagement:

- » Notfallmedikamente sollten immer zu Hause und auf Reisen verfügbar sein. Es wird empfohlen, Medikamente für mindestens zwei Attacken vorrätig zu halten ⁽⁵⁾.
- » Alle Patienten sollten mit Medikamenten zur Bedarfstherapie ausgestattet sein und diese idealerweise selbst anwenden können. Die frühzeitige Gabe der Bedarfsmedikation begünstigt, dass die Schwellung sich in einem frühen Stadium zurückbildet ⁽²⁾.

Auslöser vermeiden:

- » Östrogene (orale Verhütungsmittel, Hormonersatztherapie) und ACE-Hemmer können die Häufigkeit und Schwere von Attacken erhöhen und sollten vermieden werden.
- » Für Sartane gibt es widersprüchliche Angaben, weshalb diese ebenfalls gemieden werden sollten ⁽²⁾.

Behandlung von Attacken:

- » Jede Attacke, die die oberen Atemwege betrifft oder potenziell betreffen kann, muss behandelt werden ⁽⁵⁾.
- » Attacken sollten so früh wie möglich behandelt werden ⁽⁵⁾.
- » Die Bedarfstherapie sollte rechtzeitig erfolgen, da sie die Schwere und Dauer der Attacke effektiver reduziert ⁽²⁾.
- » Patienten mit einem Angioödem des Rachens oder Kehlkopfs sind immer ein Notfall und müssen unverzüglich im Krankenhaus überwacht werden ⁽²⁾.

Langzeitprophylaxe (LTP):

- » Patienten sollen über die Möglichkeit einer Langzeitprophylaxe Bescheid wissen ⁽²⁾.
- » Ziele der LTP sind die vollständige Kontrolle der Erkrankung und die Normalisierung des Lebens der Patienten ⁽⁵⁾.
- » Die Wahl der LTP sollte durch eine gemeinsame Entscheidungsfindung

zwischen Arzt und Patient erfolgen⁽⁵⁾.

- » Die Patienten sollten regelmäßig auf Krankheitsaktivität, Auswirkungen und Kontrolle hin überwacht werden, um die Behandlung und Ergebnisse zu optimieren⁽⁵⁾.

Kurzzeitprophylaxe:

- » Eine Kurzzeitprophylaxe sollte vor medizinischen, chirurgischen oder zahnärztlichen Eingriffen auch dann in Erwägung gezogen werden, wenn eine Langzeitprophylaxe gegeben wird^(1,5).

Schule und Beruf:

- » Schulpersonal sollte über die Erkrankung informiert werden, damit es im Notfall richtig reagieren kann⁽²⁾.
- » HAE kann zu Einschränkungen im Berufsleben führen, die bei der Therapie berücksichtigt werden müssen⁽²⁾.

Patientenunterstützung und -beteiligung:

- » Patientenorganisationen und Selbsthilfegruppen bieten Unterstützung an für Betroffene, Angehörige und Familienmitglieder⁽⁵⁾.
- » HAE-Patienten sollten von Spezialisten mit HAE-spezifischem Wissen behandelt werden⁽⁵⁾. Es ist ratsam, die langjährigen Erfahrungen von HAE-Behandlungszentren zu nutzen⁽²⁾.
- » Es ist wichtig, dass Patienten sich aktiv an der Therapieplanung beteiligen⁽³⁾.
- » Validierte Fragebögen wie der Angioedema Quality of Life Questionnaire (AE-QoL) und der Angioedema Control Test (AECT) können helfen, die Lebensqualität und Krankheitskontrolle zu bewerten und die Therapie entsprechend anzupassen. Die Ergebnisse sollten im Arztgespräch mit den zuvor formulierten Zielen des Patienten verglichen werden⁽⁵⁾.

Umgang mit Stress:

- » Stress kann ein Auslöser für HAE-Attacken sein⁽¹⁾. Es ist wichtig, einen gesunden Umgang mit Stress zu erlernen.

Reisen:

- » Bei Reisen sollten ausreichend Notfallmedikamente (im Flugzeug alle Medikamente im Handgepäck mit Zollbescheinigung und z.B. Spritzenpass) mitgeführt werden und das nächstgelegene Krankenhaus über die Erkrankung informiert sein⁽²⁾. Nicht in jedem Land sind alle Medikamente verfügbar. Eine weiterführende Broschüre ist unter www.schwellungen.de/infomaterialien verfügbar. Behandlungszentren vieler Länder finden Sie auch auf www.haei.org. Dort brauchen Sie nur auf die jeweilige Flagge zu klicken und erhalten Informationen zum betreffenden Land.

Kopiervorlage:

Gut vorbereitet ins Arztgespräch

Nehmen Sie sich vor dem Arzttermin etwas Zeit, um über Ihre persönlichen Erfahrungen mit HAE sowie Behandlungsziele nachzudenken und überlegen Sie, welche Fragen Sie Ihren Ärzten stellen möchten. Schildern Sie dann Ihre Situation offen und ehrlich und notieren Sie die Antworten in Stichpunkten. Hier sind einige Vorschläge für Fragen:

Können Sie mir mehr über die genaue Ursache meiner HAE-Erkrankung erklären?

☐

Wie kann ich die Anzeichen einer bevorstehenden Attacke besser erkennen?

☐

Gibt es neue Entwicklungen in der HAE-Forschung und Behandlung?

☐

Welche Behandlungsoptionen gibt es für meine spezielle Form von HAE?

☐

Welche Vor- und Nachteile haben die verschiedenen Bedarfsmedikamente?

☐

Ist eine Langzeitprophylaxe für mich sinnvoll?

☐

Welche Optionen für die Langzeitprophylaxe stehen mir zur Verfügung?

☐

Wie kann ich die Medikamente am besten selbst verabreichen?

☐

Was soll ich tun, wenn die Medikamente nicht wirken oder Nebenwirkungen auftreten?

☐

Wie oft sollte ich zur Kontrolle kommen?

☐

Wie kann ich Stress besser managen, um Attacken zu vermeiden?

☐

Welche Unterstützungsangebote gibt es für HAE-Patienten?

☐

Wie kann ich mit den psychischen Belastungen der Erkrankung umgehen?

☐

Gibt es Möglichkeiten, meinen Alltag trotz HAE so normal wie möglich zu gestalten?

☐

Kann ich trotz HAE sportlich aktiv sein und reisen?

☐

Wie gehe ich mit HAE im Arbeits- oder Schulumfeld um?

☐

Sammeln Sie alle relevanten Informationen über Ihre Krankheitsgeschichte, inklusive Attackenhäufigkeit, -schwere und -dauer und halten Sie Ihre bisherigen Erfahrungen mit Behandlungen fest, sowohl mit der Bedarfstherapie als auch der Langzeitprophylaxe.

Wenn Sie einen Notfallplan haben, überprüfen Sie, ob dieser noch aktuell ist und ob Sie etwas hinzufügen oder anpassen möchten. Überprüfen Sie gleich nach dem Arztgespräch, ob Sie zusätzliche Informationen benötigen.

13. Wichtige Adressen und Kontaktstellen

Patientenorganisationen:

Sie profitieren insbesondere von Selbsthilfegruppen und Patientenorganisationen, die neben Informationsmaterialien auch Austauschmöglichkeiten mit anderen Betroffenen bieten. Bekannte Anlaufstellen sind für Deutschland die HAE-Vereinigung e.V. (siehe auch www.hae-online.de), für Österreich die Österreichische Selbsthilfegruppe für hereditäres Angioödem (HAE – Austria, siehe auch www.hae-austria.at), und für die Schweiz die Schweizer HAE-Vereinigung (unter www.hae-vereinigung.ch).

Spezialisierte HAE-Zentren, die an Universitätskliniken oder spezialisierten Allergiezentren angesiedelt sind, sind eine wertvolle Ressource für Sie und Ihre behandelnden Ärzte. Sie ermöglichen den Zugang zu modernsten Therapieoptionen und klinischen Studien. Eine Liste dieser Zentren finden Sie in auf den Internetseiten obengenannter Anlaufstellen oder auf der Seite des internationalen HAE-Netzwerks unter <https://haei.org>.

Fachgesellschaften:

- » Deutsche Gesellschaft für Angioödeme (DGA), Vorsitzender: Prof. Dr. Konrad Bork, Hautklinik, Universitätsmedizin Mainz. E-Mail: konrad.bork@unimedizin-mainz.de. Web: www.angioedema.de

Weitere Informationsquellen:

- » Deutschsprachige Webseite der Deutschen Gesellschaft für Angioödeme (DGA): www.hae-notfall.de. Hier finden sich Hinweise über das Verhalten in Notfallsituationen.
- » Webseiten der anbietenden pharmazeutischen Firmen: Hier finden sich Online-Materialien zur Schulung der Selbstadministration von Medikamenten.

14. Zusätzliche Übungen

Hier sind drei Entspannungs- und Atemübungen für den Soforteinsatz:

4-7-8 Atemtechnik

Diese Technik hilft, das Nervensystem zu beruhigen und Stress abzubauen. So geht's:

- » Setzen Sie sich bequem hin, schließen Sie die Augen und atmen Sie einmal tief durch.
- » Einatmen: Atmen Sie 4 Sekunden lang tief durch die Nase ein.
- » Anhalten: Halten Sie den Atem für 7 Sekunden an.
- » Ausatmen: Atmen Sie für 8 Sekunden langsam und vollständig durch den Mund aus.
- » Wiederholen Sie diesen Zyklus 4-mal.

Progressive Muskelentspannung (PMR) in 5 Minuten

Bei dieser Übung werden einzelne Muskelgruppen bewusst angespannt und entspannt, um Stress abzubauen. So geht's:

- » Hände & Arme: Machen Sie Fäuste, spannen Sie die Unterarme an, halten Sie 5 Sekunden – dann lockerlassen.
- » Schultern: Ziehen Sie die Schultern nach oben, halten Sie 5 Sekunden – dann loslassen.
- » Gesicht: Kneifen Sie die Augen zu und pressen Sie die Lippen zusammen, halten Sie 5 Sekunden – dann entspannen.
- » Bauch & Rücken: Spannen Sie die Bauchmuskeln an, halten Sie 5 Sekunden – dann loslassen.
- » Beine & Füße: Drücken Sie die Füße fest in den Boden, halten Sie 5 Sekunden – dann entspannen.

5-4-3-2-1 Achtsamkeitsübung (Schnelles Abschalten in Stressmomenten)

Diese Übung hilft, den Geist zu beruhigen und ins Hier und Jetzt zu bringen. So geht's:

- » 5 Dinge sehen: Schauen Sie sich um und nennen Sie 5 Dinge, die Sie sehen.
- » 4 Dinge fühlen: Berühren Sie 4 Dinge (z. B. Kleidung, Tisch, Boden) und spüren Sie die Textur.
- » 3 Dinge hören: Konzentrieren Sie sich auf 3 Geräusche um Sie herum.
- » 2 Dinge riechen: Nehmen Sie bewusst 2 Gerüche wahr (z. B. Kaffee, Parfüm, Luft).
- » 1 Ding schmecken: Achten Sie auf den Geschmack in Ihrem Mund oder nehmen Sie einen kleinen Schluck Wasser.

15. Literaturangaben

1. Betschel SD, Banerji A, Busse PJ, Cohn DM, Magerl M. Hereditary angioedema: a review of the current and evolving treatment landscape. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2023 Aug;11(8):2315–25. doi:10.1016/j.jaip.2023.04.017
2. Bork K, Aygören-Pürsün E, Bas M, Biedermann T, Greve J, Hartmann K, et al. Guideline: Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency: S1 Guideline of the German Society for Angioedema (DGA) and other societies. *Allergo J Int*. 2019 Feb;28(1):16–29. doi:10.1007/s40629-018-0088-5.
3. Banerji A, Anderson J, Johnston DT. Optimal management of hereditary angioedema: shared decision-making. *J Asthma Allergy*. 2021;14:119–25. doi:10.2147/JAA.S287340.
4. Fijen LM, Riedl MA, Bordone L, Bernstein JA, Raasch J, Tachdjian R, et al. Inhibition of prekallikrein for hereditary angioedema. *N Engl J Med*. 2022 Mar 17;386(11):1026–33. doi:10.1056/NEJMoa2109329.
5. Maurer M, Magerl M, Betschel S, Aberer W, Ansotegui IJ, Aygören-Pürsün E, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema—The 2021 revision and update. *Allergy*. 2022 Jul;77(7):1961–90. doi:10.1111/all.15214.
6. Settupane RA, Bukstein DA, Riedl MA. Hereditary angioedema and shared decision making. *Allergy Asthma Proc*. 2020 Nov 1;41(6):S55–60. doi:10.2500/aap.2020.41.200057.

[illegible]

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

