



Das Krankheitsbild HAE bei Kindern und Jugendlichen –  
Ergebnisse eines großen internationalen  
Patientenregisters

Biotherapies for Life™

**CSL Behring**

# Was ist der Sinn des Patientenregisters?

*Es ist wichtig, die charakteristischen Merkmale von HAE-Attacken zu kennen, um sie dadurch besser behandeln zu können. Das war einer der Gründe, warum das große internationale HAE-Patientenregister aufgesetzt wurde. Es soll zudem Daten über die verschiedenen Arten der medikamentösen Behandlung bei Patienten aller Altersgruppen – auch bei Kindern – liefern.*

*Diese Broschüre befasst sich mit den erhobenen Daten zum Krankheitsbild und zur Krankheitsschwere des HAE bei Kindern und Jugendlichen. Anhand der Registerdaten wurde untersucht, wie sich das Krankheitsbild bei jungen (pädiatrischen) Patienten äußert.*

*Zur Auswertung dieser pädiatrischen Daten wurden zwei Gruppen gebildet: eine Gruppe von Kindern, die jünger als zwölf Jahre alt waren, und eine Gruppe von Jugendlichen zwischen zwölf und unter 17 Jahren.*

## HAE bei Kindern und Jugendlichen

*Das hereditäre Angioödem (HAE) ist selten, in Europa sind nicht mehr als 5 von 10.000 Einwohnern betroffen. In den überwiegenden Fällen (80%) wird es vererbt\*, die Patienten sind meist lebenslang betroffen und leiden an unterschiedlich häufigen, akuten Schwellungsattacken, die jederzeit und unvorhersehbar auftreten können. Diese HAE-bedingten Schwellungen entstehen an Haut und Schleimhäuten des gesamten Körpers. Unbehandelt können sie zu tagelangen, extremen Schmerzattacken, z.B. im Magen-Darm-Trakt, führen. Besonders gefährlich und lebensbedrohlich sind akute Erstickungsanfälle aufgrund einer nicht oder nicht rechtzeitig behandelten Schwellung im Kehlkopfbereich.*

\* Bei ca. 20% der Patienten tritt das HAE als Neumutation auf.

## Wie wurden die Daten erhoben?

*An der Studie für das Patientenregister waren 34 Behandlungszentren in den USA und sieben Zentren in Europa beteiligt. Diese Behandlungszentren gaben ihre vorhandenen Daten unter strenger Beachtung des Datenschutzes in eine Datenbank ein. Insgesamt wurden ca. fünf Jahre lang – von 2010 bis 2014 – Daten gesammelt.*

*Das pädiatrische Patientenkollektiv der Studie bestand aus 18 Kindern, die unter zwölf Jahre alt waren, sowie aus 21 Jugendlichen im Alter von zwölf bis unter 17 Jahren. Untersucht und dokumentiert wurden bei der Auswertung folgende Faktoren:*

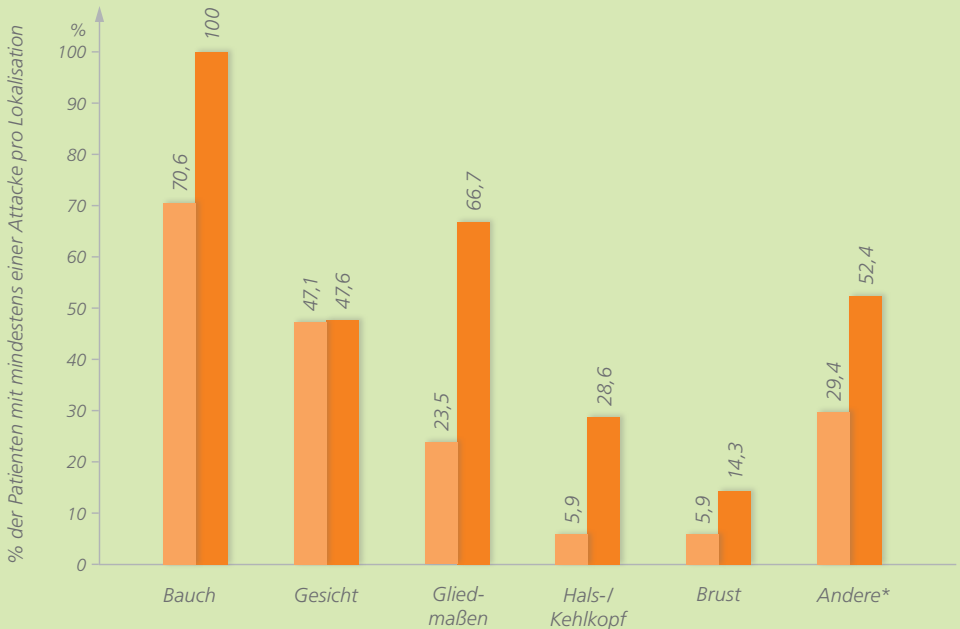
- *Alter und Geschlecht*
- *BMI (Body-Mass-Index)*
- *Berichtete mögliche Auslöser für HAE-Attacken*
- *Von der Schwellungsattacke betroffene Körperstelle/-region*
- *Schwere der Attacke*

*In den meisten Fällen treten HAE-Attacken zum ersten Mal im Kindes- und Jugendalter auf. Häufig werden sie mit Allergien, Unverträglichkeiten oder Infektionen verwechselt: Bauchschmerzen werden zum Beispiel häufig als Blinddarmentzündung fehlgedeutet. Gerade junge HAE-Patienten sind darum oft jahrelang, teils bis ins Erwachsenenalter, auf der Suche nach der richtigen Diagnose.*

# Lokalisation und Intensität von HAE-Attacken bei Kindern

Die Charakteristik der HAE-Attacke wurde pro Patient und Attacke erfasst, das heißt, es wurde jede Daraus ergaben sich folgende Ergebnisse:

## Verteilung der HAE-Attacken auf die Körperregionen



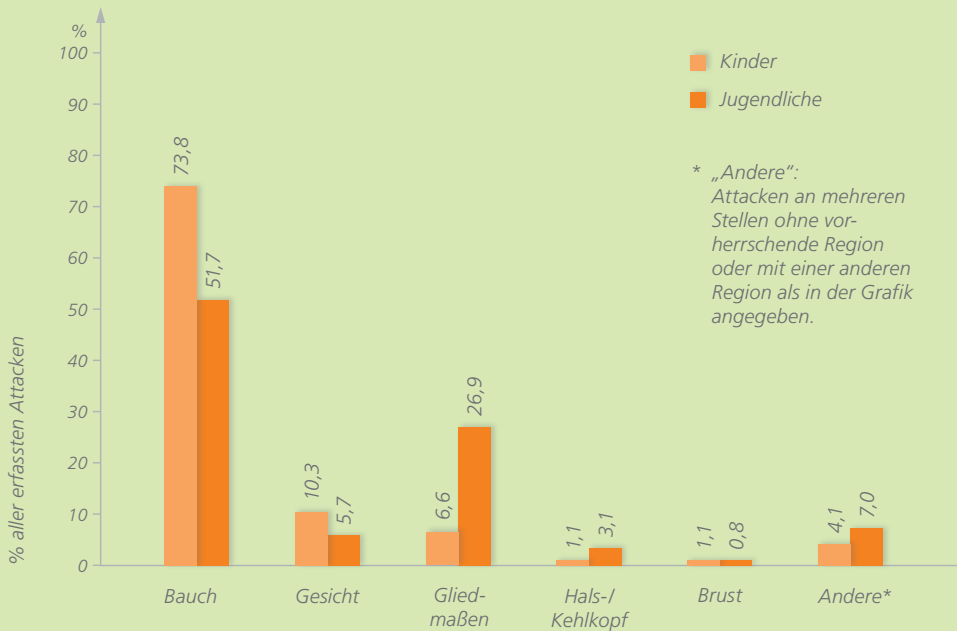
Mindestens eine Bauchattacke wurde für die Mehrheit der Kinder (70,6 %) und bei 100 % der jugendlichen Patienten berichtet. Ungefähr die Hälfte der Patienten in beiden Altersgruppen erlitt mindestens einmal eine Gesichtsschwellung.

Bei den jugendlichen HAE-Patienten zwischen zwölf und 17 Jahren wurden häufiger Schwellungen der Hände/Füße/Gliedmaßen (66,7 % gegenüber 23,5 % bei den Kindern) und Kehlkopfattacken (28,6 % gegenüber 5,9 % bei den Kindern) berichtet.

# und Jugendlichen

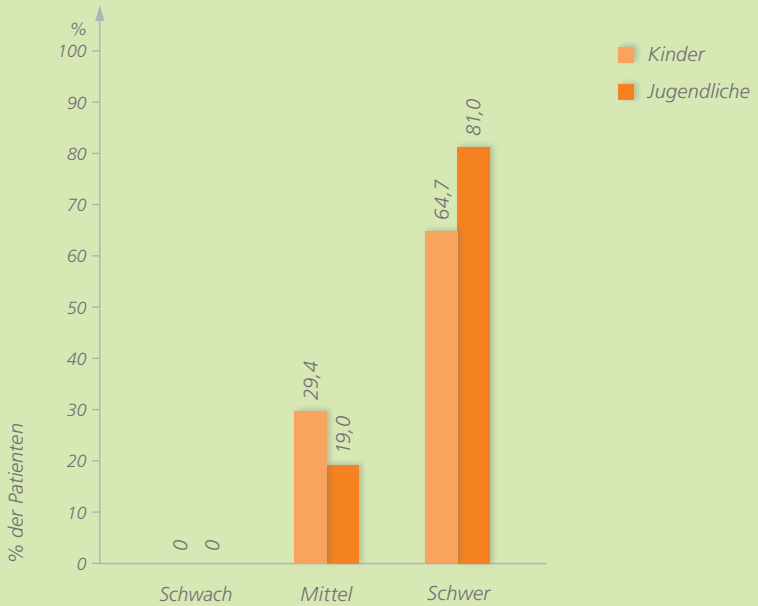
Ausprägung einer HAE-Attacke bei jedem Patienten dokumentiert.

## Häufigkeit der HAE-Attacken nach Körperregionen



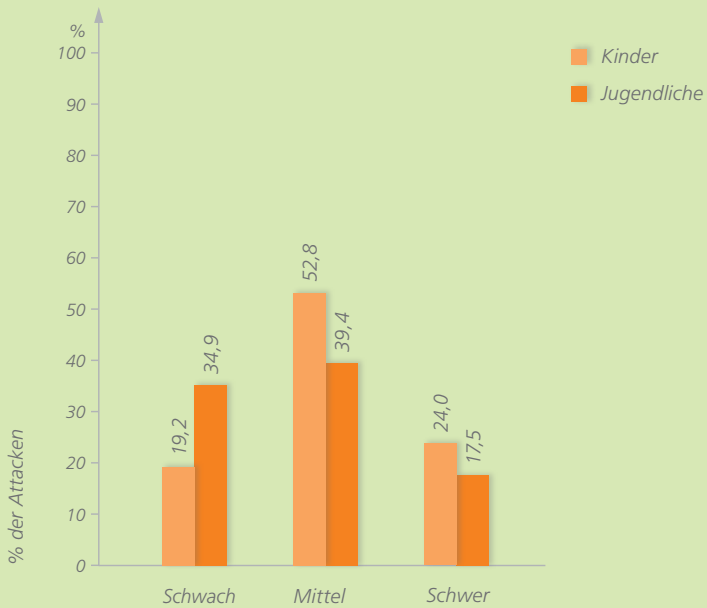
Im direkten Vergleich aller erfassten Attacken kamen Bauchattacken am häufigsten in beiden Altersklassen vor (in 73,8 % bzw. 51,7 %).

### Intensität der schwersten Attacke, pro Patient



Für die Mehrheit der Kinder (64,7 %) und der Jugendlichen (81,0 %) wurde mindestens eine schwere Attacke dokumentiert.

## Intensität der Attacken insgesamt



In beiden Altersklassen kommen mittelschwere Attacken am häufigsten vor (52,8% bzw. 39,4%).

# Schlussfolgerungen aus den Ergebnissen

Die Mehrzahl der untersuchten Kinder und Jugendlichen hatte bereits eine Bauchattacke erlitten. Bauchattacken waren außerdem die häufigste Lokalisation von inneren Schwellungen.

---

Ungefähr die Hälfte beider Altersgruppen (Kinder und Jugendliche) erlitt bereits mindestens einmal eine Gesichtsschwellung.

---

Bei den Jugendlichen zeigte sich, dass sie häufiger Schwellungen an den Gliedmaßen und Kehlkopfschwellungen erlitten hatten als die jüngeren Kinder.

---

Die meisten Schwellungsattacken waren spontan, es konnten aber auch einige mögliche spezifische Auslöser, wie zum Beispiel körperliche Anstrengung oder Infektionen, identifiziert werden.



*Meistens wurden Attacken bei den Kindern und Jugendlichen als mittelschwer („moderat“) eingestuft.*

*Quellen:*

*P. Busse, A. Bygum, I. Martinez-Saguer, J. Baker, J. Edelman, D. Williams-Herman. Pediatric Use of a C1 Esterase Inhibitor: Findings from a Large International Registry. Poster #1723. Presented at the 2015 meeting of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology, Barcelona, Spain, June 6-10, 2015.*

*I. Martinez Saguer, J. Baker, P. Busse on behalf of the Registry Investigators. Pediatric Use of a C1-Inhibitor Concentrate for Hereditary Angioedema: Findings from the International Patient Registry. Presented at the 2016 annual meeting of the American Academy of Allergy, Asthma and Immunology, Los Angeles, USA, March 4-7, 2016.*

# Meine Notizen

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....



Weitere Informationen erhalten Sie kostenlos beim:

HAE-Infodienst  
Postfach 11 06 17  
60041 Frankfurt

Links:  
[www.angioedema.de](http://www.angioedema.de)  
[www.hae-erkennen.de](http://www.hae-erkennen.de)  
[www.hae-info.net](http://www.hae-info.net)  
[www.hae-notfall.de](http://www.hae-notfall.de)  
[www.schwellungen.de](http://www.schwellungen.de)



*Sie wünschen weiterführende Informationen?*

*Dann empfehlen wir die folgenden CSL Behring-Broschüren:*

- \* Das hereditäre Angioödem (HAE) – Krankheitsbild und Diagnose*
- \* Die Therapie des hereditären Angioödems (HAE)*
- \* Das hereditäre Angioödem bei Frauen und in der Schwangerschaft*
- \* Leben mit dem hereditären Angioödem (HAE) – eine Patientin erzählt*
- \* Leben mit dem hereditären Angioödem (HAE) – ein Patient erzählt*
- \* Leben mit HAE – zwei Patienten im Gespräch*
- \* Unser Leben mit HAE – Zwillingsschwestern erzählen*
- \* Mein Kind hat HAE*
- \* HAE und Reisen? Warum nicht?*
- \* Arzneimittelaufnahme bei HAE*
- \* Hirnödeme bei HAE – was Patienten wissen sollten*
- \* Schwangerschaft und Stillzeit trotz HAE – Antworten auf häufig gestellte Fragen*
- \* Vorsicht bei Kehlkopfödemen – Antworten auf häufig gestellte Fragen*
- \* Ärztlich kontrollierte Heimselbsttherapie – auch bei Kindern bewährt*
- \* Medizinische Eingriffe bei HAE – eine richtige Vorbereitung ist wichtig*
- \* Nützliche Tipps zur Venenpflege für HAE-Patienten*
- \* Anleitung zur intravenösen Injektion von humanem C1-INH (Broschüre und DVD)*
- \* Fakten über HAE auf einen Blick*
- \* Vererbung von HAE am Beispiel der Familiengeschichte einer Betroffenen*
- \* Mögliche Auslöser von HAE-Attacken – Ergebnisse einer Langzeitstudie*
- \* Ein langer Auslandsaufenthalt mit HAE – zwei junge Frauen berichten*
- \* Sport treiben trotz HAE – zwei junge Hobbysportler berichten*

Deutschland  
CSL Behring GmbH  
Philipp-Reis-Straße 2  
D-65795 Hattersheim am Main  
Telefon +49 69 305 84437  
Fax +49 69 305 17129  
medwisc@cslbehring.com  
www.cslbehring.de

Österreich  
CSL Behring GmbH  
Altmanndorfer Straße 104  
A-1121 Wien  
Telefon +43 1 80101 2464  
Fax +43 1 80101 2810  
www.cslbehring.at

CSL Behring respektiert und schützt die Privatsphäre aller Personen, mit denen das Unternehmen zu tun hat. Weitere Informationen zum Datenschutz von CSL Behring finden Sie unter [www.cslbehring.com/privacy](http://www.cslbehring.com/privacy). Auf Anfrage senden wir Ihnen auch gerne eine Druckversion zu.