

**Freiwillige Vereinigung zur Bekämpfung,  
Forschung und Behandlung des erblichen  
Angioödems  
A.A.E.E. - ONLUS**

Die Vereinigung wurde am 29. März 1980 gegründet und in Mailand am 24. September 1980 eingetragen. Öffentliche Akten Nr. A/4 21864 Reihe H mit Akte des Notars Dott. Francesca Testa.

**Zweck der Vereinigung:**

Bekanntmachung der Krankheit, um eine richtige Diagnose zu ermöglichen. Handeln, damit in Italien die volle Verfügbarkeit auf höchstem Qualitätsniveau der Arzneimittel und Behandlungen geschaffen wird, die erforderlich ist, um der Krankheit vorzubeugen und diese zu bekämpfen. Den Zugang aller Patienten zu den geeigneten Therapien unterstützen und fördern. Zusammenarbeiten bei der Organisation des Beistands der unter hereditärem Angioödem leidenden Patienten. Schaffen eines Gesundheitspasses, offiziell anerkannt, mit Beschreibung der Krankheit, Notfallbehandlung sowie Adressen der Ärzte, an die sich für weitere Informationen zu wenden ist. Förderung von Treffen, Konferenzen und ärztlich-sozialen Kongressen auf nationalem und internationalem Niveau. Förderung von Zusammentreffen und Austausch zwischen Patienten, zwischen Patienten und Ärzten, zwischen Ärzten.

**Die Vereinigung ist freiwillig und nicht gewinnorientiert.**

**DER SCHA'TZMEISTER:** HUGUETTE LIMONTA SALA

☎ 0392014579

**SEKRETARIAT:** Sig.ra GRAZIELLA BIGOTTO

☎ 02/5472671

**VERANTWORTLICHE FÜR**

**ÖFFENTLICHKEITSARBEIT UND PRESSE :**

VINCENZO PENNA - Frazione Quarto Inferiore, 192 - 14030 - ASTI - ☎ /FAX :0141/299274

**DIE BEZIEHUNGEN MIT DEM 'USLAND: NILLA**

**CIAIRANO - ☎ 011/9586940**

**e-mail:** nillaci@fastweb.it

**Das Angioödem verursacht durch Mangel  
eines C1-Inhibitors :  
Erklärung, Erscheinungsbild und Behandlung.**

Das Angioödem verursacht durch Mangel eines C 1-Inhibitors (C1-INH) ist eine Krankheit, die auf einen Mangel des Inhibitors der ersten Fraktion des Komplementsystems im Serum der Betroffenen zurückgeht.

Es kann hervorgerufen werden durch einen genetischen Defekt (hereditäres Angioödem) oder durch einen gesteigerten Verbrauch (erworbenes Angioödem).

Klinisch zeigt es sich mit rezidiven Ödemen von einer Dauer von 2-5 Tagen. Ist die Haut betroffen, schwillt der befallene Bereich an, wird blaß, juckt aber nicht und es besteht normalerweise keine klare Trennung zwischen betroffenem und gesunden Teil. Bei subkutanen Schwellungen der Schleimhaut ist das Larynxödem besonders gefährlich, da es zum Erstickungstod führen kann. Häufig werden auch die Darmschleimhäute befallen, was zu Unterleibskolikolen führt, die sehr einem "Akuten Abdomen" ähneln.

Es handelt sich nicht um eine Allergie und von daher gehören zu den auslösenden Faktoren keine Arzneimittel (außer in sehr seltenen Fällen), Lebensmittel oder ähnliche Substanzen, wohingegen auch minimale Traumata oder psychischer Streß das Auftreten solcher Anfälle fördern können. Aus diesem Grund können Eingriffe im Mundbereich, wie Ziehen von Zähnen, endoskopische Untersuchungen usw. ein Glottisödem verursachen.

Die Diagnose der Krankheit ist relativ einfach und besteht aus der Mengen- und Funktionsbestimmung des C1-Esteraseinhibitors.

Heilbehandlung im Falle eines Glottisödems oder bei schwerem abdominalem Anfall Infusion von angemessenen Mengen des Plasmakonzentrats C1-INH (menschlicher Inaktivator), die synthetisches Produkt Icatibant-Acetate, einem Inhibitor von Bradykinin; verfügbar in Italien; zur Vorbeugung der Anfälle sind, begrenzt auf Erwachsene, Androgenderivate wirksam. Die Verabreichung von Kortisonpräparaten und Antihistaminika ist nutzlos.

**BIBLIOGRAPHIE :** Agostoni A. - Cicardi M. Medicine - Baltimore 71 :206-215, 1992

**NOTFALLARZT :**

Für weitere dringende ärztliche Informationen folgende Nummer anrufen :

**333/4004422**

Tug und Nacht.

---

**Sollte das Medikament BERINERT (C1-INH), nicht vorhanden sein, sich wenden an :  
ZLB Behring S.p.A., P.le Stefano Turr, n. 5  
20149 MILANO**

**tel. 02.34964.207 / 208 fax 02.34964.264**

**Sollte das Medikament Firazyr ® (Icatibant-Acetate), nicht vorhanden sein, sich wenden an :**

**SHIRE ITALIA SpA - Piazza della Nunziata,  
5/4 - 16124 - GENOVA - ITALIEN - Tel: +39  
010 2758377 - Fax: +39 010 2745341**

---

**Die Krankheit zeigt sich mit :**

- Subkutaner Schwellung der Haut
- Kolikartige Unterleibsschmerzen aufgrund eines Ödems der gastrointestinalen schleimhäute
- Atemnot mit Erstickungsanfällen bei Larynxödem
- Die Symptome dauern 1-3 Tage.
- Heilbehandlung im Falle eines Glottisödems oder bei schwerem abdominalem Anfall Infusion von angemessenen Mengen des Plasmakonzentrats C1-INH (menschlicher Inaktivator), die synthetisches Produkt Icatibant-Acetate, einem Inhibitor von Bradykinin
- Derivat nicht vorhanden sein, kann frisches tiefgefrorenes Plasma benutzt werden.

**KORTISONPRÄPARATE UND  
ANTHISTAMINIKA SIND WIRKUNGSLOS**

---