

Kinderwens en zwangerschap

bij HAE

HAE: een kort overzicht

Symptomen en
oorzaken van HAE

In deze folder komen de volgende onderwerpen aan bod:

- Symptomen en oorzaken van HAE
- De rol van hormonen bij HAE
- Zwangerschap, bevalling en borstvoeding bij HAE
- Erfelijkheid en testen op HAE

Erfelijk angio-oedeem (HAE) is een zeldzame erfelijke ziekte, die bij 1 op de 50.000 mensen voorkomt¹. In Nederland zijn er dus ongeveer 350 mensen met HAE.

Typisch zijn niet-allergische, plotseling terugkerende zwellingen van de huid en slijmvliezen (oedeem) in onder andere het gezicht, de armen en benen, en in het maag-darmkanaal, wat leidt tot koliekachtige buikpijn. Zwelling van het strottenhoofd is bijzonder gevaarlijk, aangezien dit kan leiden tot verstikking. Het belangrijkste doel van de behandeling is om dergelijke zwellingen te voorkomen, of op tijd te behandelen.

Van **50.000** mensen wereldwijd
heeft **1** persoon HAE¹
350 mensen in Nederland

1. Maurer M, et. al., The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema – The 2021 revision and update. World Allergy Organ J. 2022 Apr 7;15(3):100627. doi: 10.1016/j.waojou.2022.100627. PMID: 35497649; PMCID: PMC9023902.

Vrouwen en mannen hebben evenveel risico op HAE. In de meeste gevallen is een eenvoudige bloedtest voldoende voor de diagnose: hoe eerder hoe beter. Bij HAE is gangbare noodmedicatie zoals adrenaline, antihistaminica of glucocorticoïden niet effectief. Maar met doelgerichte therapie kan HAE goed worden behandeld.

DE OORZAKEN

Een genetisch defect op chromosoom 11 leidt ertoe dat het eiwit C1-esteraseremmer (C1-INH) niet of niet in voldoende hoeveelheden aangemaakt wordt, of niet naar behoren werkt. Hierdoor kan de vorming van het eiwit bradykinine niet goed onder controle gehouden worden. Bradykinine zorgt normaal gesproken onder andere voor een daling van de bloeddruk en doorlaatbaarheid van de bloedvatwanden. Als er te veel bradykinine in het bloed zit, lekt vocht uit de bloedvaten en verzamelt zich in het omringende weefsel. Dit is wat de typische zwelling van de huid en slijmvlieszen veroorzaakt.



C1-esteraseremmer

DE TYPEN

HAE type I komt het meest voor, bij ongeveer 85 procent van alle gevallen. Bij dit type wordt C1-esteraseremmer slechts in beperkte mate geproduceerd of is geheel afwezig. In ongeveer 15% van de gevallen is sprake van HAE type II: de hoeveelheid C1-esteraseremmer in het lichaam is normaal of zelfs verhoogd. Door het genetische defect is het gevormde eiwit echter niet functioneel.

DE TRIGGERS

HAE kan op verschillende manieren worden geactiveerd. Mogelijke triggers zijn bijvoorbeeld stress, verwondingen of infecties. Bij vrouwen spelen ook hormonale veranderingen een belangrijke rol. Vooral de in de loop van het leven veranderende oestrogeenspiegels.

De rol van hormonen bij HAE

Vrouwen zijn kwetsbaarder voor veranderingen in de hormonale balans in vergelijking met mannen, wat een impact kan hebben op HAE-aanvallen. In het bijzonder lijken anticonceptiepillen die oestrogenen bevatten vaak HAE-aanvallen te veroorzaken en zijn ze mogelijk niet geschikt voor vrouwen met HAE. Als alternatief kan overwogen worden anticonceptiepillen te gebruiken die progesteron bevatten, een spiraaltje te gebruiken of andere niet-hormonale anticonceptiemethoden. Het is raadzaam een zorgprofessional te raadplegen om de meest geschikte anticonceptie-optie te bespreken en te bepalen.

Naast oestrogenhoudende anticonceptie zijn er ook andere situaties die een verandering in de hormoonbalans veroorzaken en HAE-aanvallen kunnen uitlokken:

- Puberteit
- Menstruatiecyclus
- Zwangerschap
- Borstvoeding
- Menopauze

Het is van groot belang om extra waakzaam te zijn voor symptomen van HAE, vooral tijdens periodes van hormonale verandering. Het gaat dan bijvoorbeeld om:

- Maagpijn zonder duidelijk aanwijsbare oorzaak
- Koliekachtige krampen, misselijkheid en braken
- Zwelling op armen en benen, in mond, keel en gezicht

Deze symptomen kunnen een uiting zijn van een mogelijke HAE-aanval.

Bespreek met de HAE-behandelaar en de gynaecoloog wat een geschikt voorbehoedsmiddel zou zijn

Zwangerschap, bevalling en borstvoeding bij HAE



Zwangerschap

Zwangerschap is altijd een bijzondere periode in het leven van een vrouw. Als er daarbij sprake is van HAE, is het raadzaam om extra voorzichtig te zijn. Dit komt doordat de hormonale veranderingen tijdens de zwangerschap kunnen resulteren in vaker voorkomende zwellingaanvallen. Gelukkig kunnen deze met zorg en aandacht goed onder controle gehouden worden.

ZWANGERSCHAP - DE HAE SYMPTOMEN

Tijdens zwangerschap kunnen de symptomen van erfelijk angio-oedeem zich manifesteren op een vergelijkbare wijze als buiten de zwangerschap. Men merkt vaak op dat de zwellingaanvallen frequenter en intenser kunnen zijn tijdens de zwangerschap. Vooral naarmate de zwangerschap vordert en het kind groeit, wat kan leiden tot buikaanvallen.

Gewoonlijk blijven de symptomen van HAE vergelijkbaar met die vóór de zwangerschap. Als de zwellingen zich normaal gesproken hoofdzakelijk voordoen in de bovenste en onderste ledematen, dan is dat tijdens de zwangerschap meestal ook het geval. Echter, gedurende de zwangerschap kan de zwelling in deze gebieden toenemen. Het is ook mogelijk dat

zwellingen in nieuwe gebieden optreden, zoals in het maag-darmgebied.

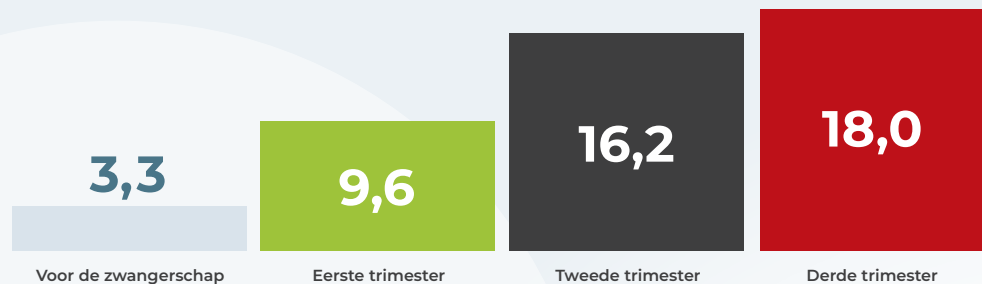
Belangrijk om te onthouden is dat elke zwangerschap uniek is en HAE-symptomen variëren sterk van persoon tot persoon. Over het algemeen lijken de symptomen vaak toe te nemen tijdens het tweede en derde trimester, inclusief zwellingaanvallen in het maag-darmkanaal. Soms echter kan het aantal zwellingaanvallen juist afnemen gedurende de zwangerschap.

Na de zwangerschap neemt het aantal aanvallen doorgaans af na verloop van tijd, afhankelijk van hoe lang hormonale veranderingen aanhouden na de bevalling.

Bespreek een eventuele kinderwens vroegtijdig met de HAE-behandelaar. Mogelijk moet de therapie voor HAE veranderd worden.

TOENAME VAN AANVALLEN TIJDENS ZWANGERSCHAP²

Mediaan / 3 maanden



BEHANDELING TIJDENS ZWANGERSCHAP¹

Het is aan te raden om een persoonlijk behandelplan op te stellen samen met de HAE-behandelaar. Niet alle HAE-medicatie kan tijdens de zwangerschap (en borstvoeding) gebruikt worden.

Gelukkig is er al tientallen jaren ervaring in de medicamenteuze behandeling van zwangere vrouwen met HAE.

Hierdoor kan er altijd medicatie beschikbaar zijn voor noodgevallen. Indien tijdens de zwangerschap de frequentie van HAE-aanvallen toeneemt, kan dit aanleiding geven tot langetermijn profylaxe therapie. Ook voor dit doel zijn er medicatie opties waarmee veel ervaring is in de behandeling tijdens de zwangerschap.

1. Maurer M, et. al., The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema – The 2021 revision and update. World Allergy Organ J. 2022 Apr 7;15(3):100627. doi: 10.1016/j.waojou.2022.100627. PMID: 35497649; PMCID: PMC9023902.

2. Martinez-Saguer I, et al., Characterization of acute hereditary angioedema attacks during pregnancy and breast-feeding and their treatment with C1 inhibitor concentrate. Am J Obstet Gynecol. 2010 Aug;203(2):131.e1-7. doi: 10.1016/j.ajog.2010.03.003. Epub 2010 May 14. PMID: 20471627.

De bevalling

Goed voorbereid

Zwangerschap en geboorte zijn topprestaties voor het lichaam. De groeiende omvang en het geboorteprocès zijn een grote belasting. Dit vergroot de waarschijnlijkheid van het optreden van zwellingsaanvallen, vooral in het genitale gebied.

Een goede afstemming van de bevalling met (en tussen) de HAE-behandelaar, de gynaecoloog en de verloskundige is belangrijk. Zo kan tijdig een individueel behandelplan voor de geboorte worden opgesteld. Hierin staan de verschillende punten opgenomen die van belang zijn tijdens de bevalling. Het is dan ook raadzaam om al

vroegtijdig kennis te maken met het bij de bevalling betrokken team van artsen en verloskundigen en hen te informeren over HAE. Het gezamenlijk opgestelde behandelplan zorgt ervoor dat iedereen geïnformeerd en up-to-date is.



Borstvoeding

Tijdens de borstvoedingsperiode kan de therapie die tijdens de zwangerschap is ingesteld, worden voortgezet – ook hier is voldoende ervaring mee. Dit geldt zowel voor therapie om een aanval te behandelen, als ook voor langetermijn profylactische therapie¹. Dit maakt het mogelijk om goed beschermd borstvoeding te geven. Een overdracht van medicatie die wordt aanbevolen tijdens de borstvoedingsperiode via de moedermelk is onwaarschijnlijk.

Wat u in deze periode nog meer voor uzelf en uw kind kunt doen:

- **Gezond leven**
- **Alle onderzoeken doen**
- **Een grondige voorbereiding op de bevalling**
- **Leren u zelf te behandelen tijdens een aanval**

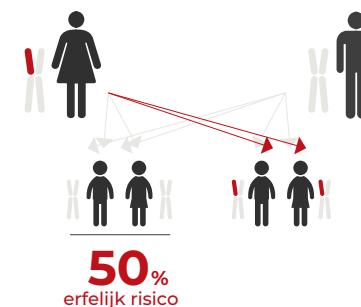


1. Maurer M, et. al., The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema – The 2021 revision and update. World Allergy Organ J. 2022 Apr 7;15(3):100627. doi: 10.1016/j.waojou.2022.100627. PMID: 35497649; PMCID: PMC9023902.

Erfelijkheid en testen op HAE

Erfelijk angio-oedeem wordt op autosomaal dominante wijze overgeërfd. Dat betekent dat HAE niet gendergerelateerd is, maar kan zowel door de moeder als door de vader worden doorgegeven aan het kind. Het risico is 50/50; het maakt niet uit of het kind een jongen of een meisje is. In zeldzame gevallen kan er ook een spontane mutatie optreden, zonder dat andere familieleden dezelfde aandoening hebben.

HAE is een erfelijke ziekte, wat betekent dat het kan worden doorgegeven aan het pasgeboren kind. Om dit vast te kunnen snellen is het aan te bevelen om het kind zo snel mogelijk na de geboorte te laten testen. Dit kan in een centrum dat gespecialiseerd is in erfelijk angio-oedeem. Een vroege test biedt zekerheid en de mogelijkheid om voorbereid te zijn op een eerste aanval – wanneer deze zich ook voordoet.





Leven met HAE

Het informatieportaal voor patiënten **overhae.nl**

HAE – alle informatie die u nodig heeft.



WAT IS HAE?

- ✓ Oorzaak
- ✓ Symptomen
- ✓ Diagnose



BEHANDELING:

- ✓ Behandelopties
- ✓ Zelftoediening



PRAKTISCHE ADVIEZEN:

- ✓ Medische ingrepen
- ✓ Kinderwens en zwangerschap
- ✓ Bloeddrukmedicatie

Kijk op
overhae.nl



CSL BEHRING
Bijster 14
4817 HX Breda
Tel: 085 – 111 96 00
www.cslobehring.nl