

Angioödem

Rezidivierende Angioödeme (oder auch Quincke-Ödeme) treten anfallsweise im subkutanen Gewebe an Haut, seltener auch Zunge, Glottis bzw. Larynx, Magen-Darm-Trakt und sehr selten an anderen Weichteilorganen auf und dauern etwa 1-7 Tage an. Todesfälle durch Erstickung kommen immer wieder vor.

Das klinische Symptom Angioödem gehört zu verschiedenen Krankheitsentitäten. Bei den besonders bedeutsamen **Angioödemem durch C1-Esterase-Inhibitor (C1-INH)-Mangel** werden die autosomal dominant vererbten **hereditären Angioödeme (HAE)** von den **erworbenen (acquired) Angioödemem (AAE)** unterschieden.

C1-INH ist ein Glykoprotein, das zur Familie der Serinprotease-Inhibitoren (Serpine) gehört und überwiegend in den Hepatozyten gebildet wird. Er ist ein wichtiger **Inhibitor des Komplementsystems und Regulator des Kontaktsystems (Kallikrein-Kinin-System)**.

Ein Mangel an funktionellem C1-INH führt zur Aktivierung der Anfangsphase des Komplementsystems und damit zu einer permanenten Verminderung von C4 im Serum. Mit der nicht ausreichenden Inhibition von Kallikrein entsteht ferner lokal vermehrt Bradykinin als Hauptmediator der vaskulären Permeabilitätsstörung, das letztlich die Schwellung bewirkt und die wesentliche pathogenetische Rolle spielt.

Das **hereditäre Angioödem (HAE)** durch C1-INH-Mangel tritt in zwei Formen auf und manifestiert sich am häufigsten in der ersten und zweiten Lebensdekade, in seltenen Fällen auch später. Beim **HAE Typ I** (ca. 85 %) liegt ein Synthesedefekt des C1-INH vor. Beim **HAE Typ II** (ca. 15 %) handelt es sich um eine funktionelle Insuffizienz des C1-INH.

Seine Inzidenz wird auf 1:50.000 geschätzt. Frauen und Männer sind gleich häufig betroffen, bei Frauen ist die Krankheit in der Regel jedoch stärker ausgeprägt.

Die episodischen Ödeme entstehen meist spontan. Zu den Faktoren, die Attacken auslösen können, zählen Traumen (z. B. Zahnoperationen, Tonsillektomie od. Intubation), Druck, psychische Stresssituationen, Infekte, Menstruation und Ovulation sowie die Einnahme von ACE-Hemmern, die hierbei kontraindiziert sind. Das HAE unterscheidet sich von der Urtikaria dadurch, dass die klinische Symptomatik nicht innerhalb von 24 Std. zurückgeht, sondern mehrere Tage anhält.

Das **erworbene Angioödem (AAE)** beruht auf einem erhöhten Katabolismus des C1-INH und kommt v. a. bei älteren Patienten mit Autoimmun- oder lymphoproliferativen Erkrankungen vor. Durch gebundenes C1q auf der Oberfläche von malignen Plasma- oder Lymphomzellen wird Komplement aktiviert und C1-INH verbraucht. Ein Teil der Patienten entwickelt Autoantikörper gegen C1-INH, die zu dessen Degradation führen.

Literatur:

1. Bork et al. Hereditäres Angioödem durch C1-Inhibitor-Mangel. Leitlinie AWMF-Reg-Nr. 061/029. Allergo J 2012; 21(2): 109-118
2. Bork K. Rezidivierende Angioödeme mit potenzieller Erstickungsgefahr. Dtsch Arztebl Int 2010; 107(23): 408-14
3. Bowen et al. 2010 International consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. Allergy, Asthma & Clinical Immunology 2010, 6:24

Labordiagnostik bei klinischem Verdacht auf HAE:

- C1-INH-Konzentration*
- C1-INH-Aktivität*
- C4

(Untersuchungsmaterial:
*Citratplasma, Serum)

Bei V.a. erworbenen Mangel zusätzlich:

- C1q-Komplement
- CH50**
- Auto-AK gegen C1-INH

(Untersuchungsmaterial:
Serum;

**Blutentnahme im Labor oder Probe 30 min. nach BE abzentrifugieren und einfrieren)