

Geachte huisarts,

Uw patiënt geeft u deze brief omdat hij of zij de zeldzame aandoening hereditair angio-oedeem heeft.

Het NHG, de patiëntenvereniging voor Angio Oedeem en de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) ontwikkelden gezamenlijk een digitale brochure over deze aandoening, speciaal voor huisartsen. U vindt deze brochure op <https://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten/hereditair-angio-oedeem>, www.angiooedeemvereniging.nl, www.zichtopzeldzaam.nl en www.vsop.nl.

De digitale brochure bevat praktische handvatten voor de huisartsgeneeskundige behandeling en begeleiding van uw patiënt met hereditair angio-oedeem en zijn naasten.

Het is belangrijk om de zorgcoördinatie af te stemmen op de behoefte van uw patiënt, en hierover te overleggen met een gespecialiseerde behandelaar en de patiënt. Namen van behandelaars kunt u bij Patiëntenvereniging voor Angio Oedeem opvragen (www.angiooedeemvereniging.nl).

Het is nuttig om deze digitale brochure ook door te sturen naar uw doktersassistente, de huisartsenpost en andere betrokken zorgverleners, bijvoorbeeld de jeugdarts, keuringsarts of fysiotherapeut. Deze informatie kan hen ook ondersteunen bij de behandeling van uw patiënt.

Wij hopen u hiermee van dienst te zijn bij de zorg voor deze patiënt.

Met vriendelijke groet,



T. Drenthen,

Teamleider Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG/Thuisarts.nl

Hereditair angio-oedeem (HAE)

Angio-oedeem wordt gekenmerkt door aanvallen van subcutane en submucosale zwelling. Deze zwellingen kunnen door het hele lichaam ontstaan en duren meestal enkele dagen. De oorzaak is een toegenomen vaatwandpermeabiliteit en hiervoor kunnen verschillende pathofysiologische mechanismen verantwoordelijk zijn.

Naast verworven vormen van angio-oedeem bestaan er ook erfelijke varianten. Deze informatie voor de huisarts betreft erfelijk angio-oedeem (HAE), met name de meest voorkomende vorm hiervan: C1-esteraseremmerdeficiëntie. HAE met normale C1-esteraseremmerconcentratie- en activiteit is een uiterst zeldzame aandoening en wordt kort besproken.

Patiënten met HAE krijgen naast zwellingen in voornamelijk armen, benen, geslachtsdelen en gelaat ook vaak pijnlijke aanvallen in het maagdarmsstelsel. Angio-oedeem in de larynx is zeldzaam, maar potentieel levensbedreigend. Aanvallen kunnen onder andere worden uitgelokt door mechanisch trauma, mentale stress en luchtweginfecties, maar bij de meeste aanvallen is er geen duidelijk aanwijsbare oorzaak.

Over het algemeen is de zorg voor de patiënt met HAE in handen van de 2^e/3^e lijn. HAE kan niet worden genezen. De behandeling is gericht op het voorkomen van aanvallen (vermijden van uitlokkende factoren i.c.m. medicamenteuze profylaxe) en couperen van acute aanvallen. Het kan voorkomen dat u intraveneus C1-esteraseremmerconcentraat moet toedienen (in het bezit van de patiënt), bijvoorbeeld wanneer de patiënt een angio-oedeemaanval heeft en niet in staat is tot zelftoediening, of als profylaxe voorafgaand aan bijvoorbeeld een tandheelkundige behandeling. Daarom is het van belang dat u op de hoogte bent van de diagnose en het behandelplan van de patiënt. Bij vragen kunt u laagdrempelig het expertisecentrum consulteren.

Kernboodschappen	
Angio-oedeem kan gepaard gaan met (levens)bedreigende verschijnselen, zoals stridor en benauwdheid. Beoordeel bij klachten direct of er sprake is van oedeem in de farynx of larynx.	Bijna alle patiënten met HAE hebben last van recidiverende, vaak uiterst belastende, aanvallen van abdominaal angio-oedeem. Deze kunnen imponeren als een acute buik.
Verwijs een patiënt met hereditair angio-oedeem (hereditary angioedema, HAE) met spoed naar een internist of kno-arts bij kortademigheid, zwellingen in de mond of keelholte, ná toediening van medicatie (C1-esteraseremmerconcentraat of bradykinine-2 receptorantagonist).	Acute verwijzing is niet nodig wanneer de luchtwegen niet betrokken zijn en het angio-oedeem al enige uren bestaat en niet progressief is. Richt het beleid dan op behandeling van de klachten en het achterhalen van de oorzaak.
Let op: antihistaminica en adrenaline zijn NIET effectief bij zwellingen als gevolg van HAE.	Kleine (chirurgische) ingrepen, zoals injecties, een kleine ingreep onder lokale anesthesie en het plaatsen van een IUD, kunnen een aanval van angio-oedeem uitlokken.
Schrijf geen ACE-remmers of DPP-4-remmers voor aan mensen met HAE. Deze middelen kunnen klachten van angio-oedeem uitlokken of versterken.	Verwijs eerstegraads familieleden die gescreend willen worden naar een expertisecentrum.
Zorg dat u op de hoogte bent van het (nood)behandelplan van de patiënt. Adviseer patiënten om altijd een SOS infokaart en medicatie voor acute situaties bij zich hebben.	Vermeld expliciet bij verwijzing van de patiënt naar het ziekenhuis of tandarts dat er sprake is van HAE. Wijs daarbij op de mogelijke risico's. Zorgverleners kunnen voor vragen en advies terecht bij het expertisecentrum.