



## HEREDİTER ANJİYOÖDEM'İ ANLAMAK



HAEi  
HAE International

# İÇİNDEKİLER

Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) Hakkında .....	1
Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) Tipleri .....	3
Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) Belirtileri .....	4
Atak Tetikleyiciler.....	6
Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) Teşhisi.....	9
Tedavi Seçenekleri.....	10
Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) ve Çocuklar .....	19
Kadınlar ve Gebelik.....	20
Seyahat Etmek.....	21
HAEi Hakkında .....	22
HAEi Kaynakları.....	24
– HAE TrackR Uygulaması.....	25
– Acil Durum Kartları.....	26
– HAE Companion (Yoldaş) Uygulaması .....	26
– Global Erişim Programı .....	26
– Web sitesi ve Sosyal Medya.....	27
– Uluslararası Farkındalık Günü – Hereditör Anjiyoödem (HAÖ) Günü :-)	28
– Küresel Perspektifler Dergisi .....	29
– HAÖ Konferansları ve Çalıştayları .....	29
– HAEi Gençler Topluluğu.....	30



HAEi, bu kılavuzun içeriğine yaptıkları önemli katkılardan dolayı ABD HAEA'ya teşekkür eder.

## HEREDİTER ANJİYOÖDEM (HAÖ) HAKKINDA

Hereditör (Kalıtsal) Anjiyoödem (HAÖ), çok nadir görülen ve hastanın yaşamını tehdit edebilecek potansiyelde olan genetik bir hastalıktır. Yaklaşık olarak 10.000 ila 50.000 kişide bir görülür.

Hereditör Anjiyoödem (HAÖ), vücudun çeşitli yerlerinde (eller, ayaklar, yüz ve boğaz/hava yolu dahil) anjiyoödem (şişme) semptomlarına neden olur. HAÖ'li kişiler genellikle bağırsak duvarındaki şişmenin yol açtığı dayanılmaz karın ağrısı, mide bulantısı ve kusma gibi sorunlar yaşarlar. Hava yolunun veya boğazın şişmesi özellikle tehlikelidir çünkü boğulmaya neden olabilir.

Hereditör Anjiyoödem'li çoğu insan, kanın sıvı kısmı olan plazmada bulunan C1-inhibitörü adı verilen önemli bir proteini kontrol eden gende bir bozukluğa sahiptir. Bu genetik bozukluk nedeniyle, Hereditör Anjiyoödem hastalarında C1 inhibitörü, plazmadaki karmaşık biyolojik etkileşimleri kontrol etme görevini yerine getiremez. Görevini yerine getiremediğinde, bu etkileşimler plazma sıvılarının vücudun çeşitli bölgelerine sızarak şişmeye neden olan bradikin adlı bir madde üretir. Bir sonraki sayfada açıklandığı gibi, C1-inhibitör eksikliği olan Hereditör Anjiyoödem hastaları Tip I ve Tip II olarak sınıflandırılır.

Benzer belirtiler yaşayan ancak kan testleri C1 inhibitörünün normal seviyelerde olduğunu ve görevini yerine getiren Hereditör Anjiyoödem hastaları da bulunmaktadır.

# HAÖ TIPLERİ

## HAÖ Tip I - Hastaların %85'inde görülür.

Bu, hastalığın en yaygın şeklidir ve düşük C1-inhibitör seviyeleri ile karakterizedir.

## HAÖ Tip II - Hastaların %15'inde görülür.

Laboratuvar testleri normal veya yüksek C1 inhibitörü seviyelerini gösterir, ancak protein işlevini yerine getiremez.

Aile öyküsünün olmaması, C1-inhibitör eksikliğinin neden olduğu HAÖ tanısını dışlamaz. HAÖ vakalarının %25'ine kadar olan bir oranı, C1-inhibitör geninde spontan mutasyonun gebelik sırasında ortaya çıkmasından kaynaklanır. Eğer ebeveynlerden biri HAÖ hastasıysa, çocuklarının HAÖ'li olma olasılığı %50'dir.

## Normal C1 inhibitörü seviyeleriyle gelişen Herediter Anjiyoödem (HAÖ) (eski adıyla Tip III)

Semptomlar HAÖ ile uyumludur, ancak laboratuvar sonuçları normal C1 inhibitörü seviyelerini ve işlevini gösterir.

Son araştırmalar, normal C1 inhibitörü seviyeleriyle gelişen Herediter Anjiyoödem (HAÖ)'ün şişmeyle ilişkili bir dizi kalıtsal genetik mutasyon içerdiğini doğrulamıştır. Gelecekte, HAÖ'ye neden olan daha fazla genetik mutasyonun tanımlanması beklenmektedir.

# HAÖ BELİRTİLERİ

## Şişlik ve ağrı ile seyreden ataklar

Hereditör Anjiyoödemli kişiler, şişlik ve ağrı ile seyreden ataklar yaşarlar. Şişme atakları en yaygın olarak ciltte (örneğin eller, ayaklar, yüz), karında (gastrointestinal sistem) ve boğazda/ hava yolunda (larenks) meydana gelir.

Tedavi olmadan ataklar genellikle iki ila beş gün sürer. Atakların sıklığı ve şiddeti, Hereditör Anjiyoödemli kişiler arasında önemli ölçüde değişebilir ve aynı bireyde hayatının farklı evrelerinde değişiklik gösterebilir.

HAÖ ile ilişkili şişme, alerjilerin neden olduğu şişmeyle aynı değildir ve alerjik reaksiyon olarak tedavi edilemez. Antihistaminikler, kortikosteroidler (prednizon) ve epinefrin, Hereditör Anjiyoödem semptomlarını hafifletmede etkilidir.

Hereditör Anjiyoödemli kişilerin yaklaşık %25'inde, genellikle bir HAÖ atağından önce veya sırasında ortaya çıkan kaşıntısız, lekeli, kırmızı bir kızarıklık (kırmızı daireler olarak da görünebilir, bkz. "eritema marginatum" olarak adlandırılır) görülür.

Şişme atakları ilgili bölgenin görsel olarak şeklini bozar ve son derece acı verici olabilir. Normal günlük aktivitelere katılımı engelleyecek kadar şiddetli olabilir.

## Karın

Gastrointestinal (karın bölgesi) ataklar genellikle dayanılmaz karın ağrısı, mide bulantısı, kusma ve bağırsak duvarındaki şişliğin neden olduğu ishal ile seyreder. Bu semptomlar, C1-inhibitör eksikliği ile gelişen Hereditör Anjiyoödem'in ayırt edici özelliklerinden biridir, çünkü alerjik (histaminerjik) anjiyoödemde tekrarlayan şiddetli karın ağrısı nadiren görülür.

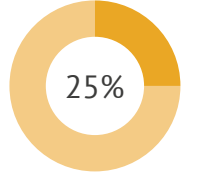
## Boğaz/Nefes yolu

Boğaz/nefes yolu şişmesi en tehlikeli Hereditör Anjiyoödem semptomlarından biridir. Bu ataklar nefes yolunu kapatabilir ve boğularak ölüme neden olabilir.

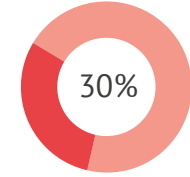
Araştırmalar, tedavi edilmemiş Hereditör Anjiyoödem hastalarında nefes yolu atağı geçirenlerde ölüm oranının yaklaşık %30 olabileceğini göstermektedir.

Hereditör Anjiyoödem hastalarının %50'si yaşamları boyunca en az bir boğaz/nefes yolu şişmesi atağı yaşadığına dikkat edilmeli ve vurgulanmalıdır.

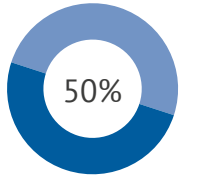
Bir boğaz atağı sırasında evde Hereditör Anjiyoödem ilaçları verilse bile, boğaz şişmesinin semptomları her zaman acil tıbbi müdahale gerektiren bir acil durum olduğunun farkında olmak önemlidir.



Hereditör Anjiyoödemli kişilerin yaklaşık %25'i, genellikle bir HAÖ atağından önce veya sırasında ortaya çıkan kaşıntısız, lekeli, kırmızı bir kızarıklık (kırmızı daireler olarak da görünebilir) yaşar.



Uygun tedaviye ulaşamamış Hereditör Anjiyoödem hastalarında boğaz/nefes yolu şişmesinden ölüm oranı yaklaşık %30 olabilir.



Hereditör Anjiyoödem hastalarının %50'si yaşamları boyunca en az bir boğaz/nefes yolu ödem atağı (şişlik) yaşar.

# ATAK TETİKLEYİCİLER

Çalışmalar, Herediter Anjiyoödem hastalarının %50'sinin ilk semptomlarını 10 yaşına kadar bildirdiğini ve çoğu hastanın semptomları/ilk ataklarını 18 yaşından önce yaşadığını göstermektedir.

İstisnalar olmasına rağmen, küçük çocuklarda HAÖ semptomları genellikle hafif seyreder. Ancak, 1 yaşından küçük çocuklarda da ataklar bildirilmiştir. HAÖ ataklarının sıklığı ve şiddeti ergenliğe geçiş ve ergenlik döneminde artabilir.

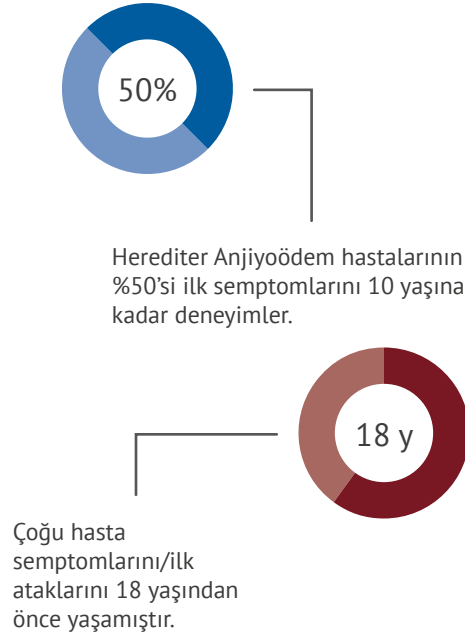
## Yaygın HAÖ atak tetikleyicileri

Yaygın HAÖ atak tetikleyicileri şunlardır:

- Endişe
- Stres
- Minör travmalar (kesikler, çizikler, ezikler vb.)
- Ameliyat
- Soğuk algınlığı, grip ve diğer viral enfeksiyonlar gibi rahatsızlıklar

Herediter Anjiyoödem hastaları ayrıca aşağıdaki diğer tetikleyicileri de bildirmiştir:

- Soğuğa maruz kalma
- Bahçe işleriyle uğraşma, çekiç kullanma veya kürek çekme gibi mekanik travmaya neden olan faaliyetler



## Hormonlar

Kadınlarda menstrüasyon ve gebelik HAÖ semptomlarını etkileyebilir. Bazı HAÖ hastaları, adet dönemlerinde atak sayısında artış olduğunu bildirmektedir. Ayrıca, oral kontraseptifler ve hormon replasman tedavisi gibi östrojen türevi ilaçların kullanımı da HAÖ ataklarının sıklığı ve şiddetinde artışla ilişkilendirilebilir. Bu nedenle, HAÖ hastaları doktorlarıyla alternatif doğum kontrol seçenekleri hakkında görüşmelidir.

## ACE inhibitörleri

Genellikle yüksek tansiyonu tedavi etmek için kullanılan ACE inhibitörlerinin HAÖ ataklarını artırabileceği bilinmektedir ve bu nedenle kaçınılmalıdır.

## Diş operasyonları

Diş operasyonlarının neden olduğu ağız travması, ağız şişmesini tetikleyebilir ve boğaz/nefes yolu şişmesi riskini artırabilir. Bu nedenle, diş operasyonları öncesinde HAÖ tedavisini takip eden doktora danışılması önemlidir.

# HAÖ TEŞHİSİ

## HAÖ nasıl teşhis edilir?

Çoğu anjiyoödem veya şişlik vakası, HAÖ veya C1-Inhibitör eksikliği DEĞİLDİR.

HAÖ tanısını koymak için kan tahlilleri ve genetik örneklerin laboratuvar analizi gereklidir. Herediter Anjiyoödem Tip I veya II'yi doğrulamak için kullanılan üç spesifik kan testi vardır:

- C1 inhibitörü kantitatif (antijenik): C1 inhibitörü seviyelerini ölçer.
- C1 inhibitörü fonksiyonel: C1 inhibitörünün işlevini değerlendirir.
- C4: C4 komponenti seviyelerini ölçer

## Normal C1 inhibitörü ile gelişen Herediter Anjiyoödem

Normal C1-inhibitörü olan HAÖ hastalarında, C1-inhibitör seviyeleri ve işlevi normaldir. Araştırmacılar, bazı durumlarda normal C1-inhibitörü olan HAÖ'nün faktör XII (F12), plazminojen (PLG), anjiyopoietin (ANGPT1), kininojen (KNG1) veya mioferlin (MYOF) genlerinde mutasyonlarla ilişkili olduğunu ortaya koymuşlardır. Bununla birlikte, birçok durumda normal C1-inhibitörü olan HAÖ'nün genetik nedeni bilinmemektedir. Bazı ticari laboratuvarlar Faktör XII mutasyonlarını test edebilir, ancak normal C-1 inhibitörü olan HAÖ teşhisini doğrulamak için rutin laboratuvar testleri bulunmamaktadır.

# TEDAVİ SEÇENEKLERİ

Şişliklerin sıklığını ve şiddetini azaltmaya, semptomları hafifletmeye yardımcı olan etkili tedaviler bulunmaktadır. Ne yazık ki, birçok diğer hastalık gibi, HAÖ için bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır. HAÖ tedavisinin hedefleri hastalığı tamamen kontrol altına almak ve hastaların yaşamlarını normalleştirmektir. HAÖ için daha etkili ilaçlar geliştirmek için araştırmalar devam etmektedir. Bugün kullanılabilir etkili modern ilaçlarla, bazı HAÖ hastaları şişliklerden tamamen arınmış bir şekilde etkili bir yaşam sürebildiklerini bildirmektedir. Mevcut HAÖ tedavi stratejileri aşağıdaki ilaçlara odaklanmaktadır:

- Atak sırasında hızlı rahatlama sağlamak (ihtiyaç halinde veya akut tedavi)
- Sıklıkla atak geçiren HAÖ hastalarında semptomları önlemek (uzun süreli profilaksi)
- Diş veya cerrahi müdahaleye maruz kalan HAÖ hastalarında atak tetikleyebilecek durumları önlemek (operasyon öncesi yapılacak veya kısa süreli profilaksi).

Semptomlar sıklıkla alerjik reaksiyonla karıştırılabilir, ancak HAÖ atakları antihistaminikler, kortikosteroidler veya epinefrin gibi yaygın alerji tedavilerine yanıt vermez. HAÖ olan tüm bireyler, tedavi eylem planını içeren bireyselleştirilmiş bir HAÖ yönetim planı oluşturmak için doktorlarıyla çalışmalıdır.

## İLAÇ SINIFLARI VE İSİMLERİ HAKKINDA

Belirli benzerliklere sahip ilaçlar, ilaç sınıflarına gruplandırılabilir. Benzerlikler, ilacın kimyasal yapısından, etki mekanizmasından veya aynı hastalığı tedavi etmek için kullanılmasından kaynaklanabilir.

Her ilacın onaylanmış bir jenerik adı vardır. Bu, ilgili ilacın etkin bileşeninin adıdır. Birçok şirket aynı jenerik ilacı üretebileceğinden, her şirket ürününe bir marka veya ticari ad verir.

*Bunun bir örneği ağrı kesici ibuprofendir.*

- Ibuprofen'in ait olduğu ilaç sınıfı, non-steroidal anti-inflamatuar ilaçlardır.
- Jenerik adı ibuprofendir ve Advil®, Neurofen®, Motrin®, Ibumetin®, Dolgit® gibi marka adlarıyla birçok şirket tarafından üretilir.

HAÖ için belirli ilaçları aktarırken ilaç sınıflarına ve jenerik adlara başvuracağız.

## İSTEĞE BAĞLI VEYA AKUT ATAK TEDAVİSİ

İsteğe bağlı veya akut tedavi, şişliğin ilerlemesini durdurmak ve semptomları hafifletmek için kullanılır. Özellikle boğaz veya solunum yolu bölgesinde şişlik varsa, isteğe bağlı veya akut tedavinin hızlı bir şekilde kullanılması önemlidir. Boğaz atakları tedavi edilmezse boğularak (nefessiz kalarak) ölüme yol açabilir.

HAÖ (Tip I ve II) isteğe bağlı veya akut atak tedavileri tüm ülkelerde ruhsatlı olmadığından ülkeden ülkeye değişebilir.

İsteğe bağlı veya akut atak tedavisi için mevcut ve önerilen belirli HAÖ ilaçları şunlardır:

- İntravenöz C1-inhibitör konsantresi
  - Kan plazmasından yapılan ürünler (pdC1-inhibitör konsantre)
  - Kan plazmasından yapılmayan ürünler (rekombinant veya rhC1-inhibitör konsantre)
- Plazma kalikrein inhibitörü
  - Ecallantide
- Bradykinin reseptör antagonistleri
  - Icatibant

HAÖ'ye özgü isteğe bağlı veya akut atak tedavilerinin bulunmadığı ülkelerde, hekimler HAÖ'ye özgü olmayan ilaçlar veya hatta sadece ağrı kesicilerle tedavi etmekte sınırlıdır.

Uluslararası WAO/EAACI Herediter Anjiyoödem Yönetimi Kılavuzu, akut veya İsteğe bağlı tedavi için şu önerilerde bulunur:

- Erken dönemde intravenöz C1-inhibitör konsantresi, ecallantide veya icatibant ile yapılan tedavi, geç tedaviye göre daha iyi bir yanıt sağlar; genellikle semptomların tamamen ortadan kalkması daha kısa bir sürede ve genel şişmenin daha kısa süreli olmasını sağlar.
- HAÖ atakları mümkün olan en erken dönemde tedavi edilmelidir. Erken tedavi, bireysel uygulama ile gerçekleştirilebilir. Tüm C1-inhibitör konsantreleri ve icatibant, dünya çapında farklı onaylanmış ürün kullanımlarına sahip olsa da bireysel uygulama için lisanslıdır.
- C1-inhibitör konsantreleri, ecallantide veya icatibant mevcut değilse, solvent-deterjanla işlenmiş plazma (SDP) kullanılmalıdır.
- SDP mevcut değilse, güvenli bir kaynak bulunuyorsa atakları tedavi etmek için donmuş taze plazma (FFP) kullanılmalıdır.

Kılavuzu hazırlayan uzmanlar, HAÖ atakları için antifibrinolitikler (örneğin, traneksamik asit) veya androjenlerin (örneğin, danazol) isteğe bağlı tedavi olarak kullanılmasına karşı çıkmaktadır. Bu şekilde kullanıldığında etkilerinin olmadığını veya çok az olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır.



## UZUN SÜRELİ PROFİLAKSİ

Uzun süreli profilaksi (USP), Herediter Anjiyoödem (HAÖ) hastalarının şişme ataklarını önlemek için düzenli olarak ilaç kullanarak tedavi yöntemidir. USP, HAÖ hastalarının atakların sıklığını azaltır ve bazı modern USP ilaçlarıyla hastaların artık ataklar yaşamadığı anlamına gelir.

USP için kullanılan ilaçlar HAÖ (Tip I ve II) için ülkeden ülkeye farklılık gösterir çünkü belirli tedaviler tüm ülkelerde ruhsatlı olmayabilir.

Bu tedavi yaklaşımı, atakların sıklığı ve şiddeti, bireyin yaşam kalitesi, sağlık kaynaklarının mevcudiyeti ve isteğe bağlı veya akut atakların yeterli şekilde kontrol edilememesi gibi faktörler göz önünde bulundurularak hastaya özelleştirilmeli ve tüm HAÖ hastaları için düşünülmelidir.

USP uygulansa bile şişme atakları meydana gelebilir, bu yüzden USP kullanan tüm HAÖ hastaları acil durumlar için yanlarında ilaç bulundurmalıdır.

Son yıllarda, USP için kullanılabilecek ilaçlar ilgili otoriteler tarafından onaylanmıştır. USP için önerilen spesifik HAÖ ilaçları şunlardır:

- C1-inhibitör konsantresi
  - Kan plazmasından yapılan ürünler (pdC1-inhibitör konsantresi)
- Plazma kallikrein inhibitörü
  - Lanadelumab
  - Berotralstat

Bu ilaçlar mevcut olmadığında, USP için zayıflatılmış androjenler kullanılabilir. Çalışmalar, zayıflatılmış androjenlerin atakların sayısını azalttığını göstermiştir. Ancak, bu ilaçların birçok yan etkisi, kontrendikasyonları ve ilaç etkileşimleri bulunmaktadır.

Traneksamik asit gibi antifibrinolitikler de USP için kullanılabilir. Antifibrinolitikler resmi olarak önerilmez, ancak uzmanlar, bazı HAÖ hastaları için faydalı olabileceğini belirtmiştir. Bu ilaçların yan etkileri genellikle tolere edilebilir düzeydedir.



## KISA SÜRELİ PROFİLAKSİ

Kısa süreli profilaksi genellikle cerrahi işlemler veya diş tedavisi öncesinde uygulanır. Diş operasyonları veya bademcik ameliyatı gibi işlemler, boğazda veya hava yolunda (larenks) şişmelere neden olabilir ve potansiyel olarak kritik ataklara yol açabilir.

Mümkün olduğunda, intravenöz plazma türevli (pd) C1-inhibitör konsantrisinin kullanımı tercih edilen kısa süreli profilaksi tedavisi olarak kabul edilir ve mümkün olduğunca operasyon başlangıcına yakın zamanda uygulanır.

Eğer intravenöz pdC1 inhibitörü mevcut değilse, rekombinant C1 inhibitörü konsantrisi değerlendirilebilir. Intravenöz C1 inhibitörü konsantrisi bulunamazsa şu yöntemler kullanılabilir:

- Taze donmuş plazma (TDP) kullanımı
- Zayıflatılmış androjenler, alternatif bir seçenek olarak düşünülebilir. Operasyondan 5 gün önce ve 2-3 gün sonra androjenler planlanmış operasyon öncesi profilaksi için kullanılabilir.

Her zaman ani bir atak riski bulunmaktadır, bu nedenle operasyon sırasında isteğe bağlı tedaviye erişilebilir olmalıdır.

## ÇOCUKLARDA HAÖ TEDAVİSİ

Yetişkinlerle benzer şekilde, tüm pediyatrik HAÖ hastaları, doktorlarıyla birlikte bir tedavi planı geliştirmelidir.

Çocuklar veya ergenler için lisanslanmış HAÖ (Tip I ve II) tedavileri, belirli tedavilerin tüm ülkelerde ruhsatlı olmaması nedeniyle ülkeden ülkeye değişebilir.

Çocuklar veya ergenler için isteğe bağlı veya akut tedavi için mevcut ve önerilen spesifik HAÖ ilaç çeşitleri şunlardır:

- C1-inhibitör konsantrisi
  - Kan plazmasından yapılan ürünler (pdC1-inhibitör konsantrisi)
  - Kan plazmasından yapılmayan ürünler (rekombinant veya rhC1-inhibitör konsantrisi)
- Bradikinin-reseptör antagonisti
  - Icatibant

Bu ilaçlar mevcut olmadığında, solvent-deterjanla işlenmiş plazma (SDP), taze donmuş plazma (TDP) yerine tercih edilir. Ancak her ikisi de tedavi için değerlendirilebilir.

Çocuklarda ve ergenlerde uzun süreli profilaksi (USP) için mevcut ve önerilen spesifik HAÖ ilaç türleri genellikle yetişkinlerde kullanılanlarla aynıdır. PdC1 inhibitörü konsantrisi mevcut değilse, USP için traneksamik asit gibi antifibrinolitikler kullanılabilir. Antifibrinolitik içeren USP, çocuklarda androjenler yerine tercih edilir çünkü daha iyi bir güvenlik profiline sahiptir. Ancak, bu yaklaşımı destekleyecek yeterli veri bulunmamaktadır.

Yetişkinlerle benzer şekilde, pdC1 inhibitörü konsantrisi mevcutsa, tercih edilen kısa süreli profilaksi olarak kabul edilir. C1-inhibitör konsantrisi mevcut olmadığında, alternatif olarak kısa süreli zayıflatılmış androjenler kullanılabilir. Her zaman ani bir atak riski vardır, bu nedenle operasyon sırasında isteğe bağlı tedavi her zaman erişilebilir olmalıdır.



## HAÖ VE ÇOCUKLAR

HAÖ (Hereditör Angioödem) genetik bir bozukluktan kaynaklanır ve kalıtsal bir karaktere sahiptir. HAÖ'li bir ebeveynin çocuklarına bu durumu aktarma şansı %50'dir.

### **Tarama testleri hayat kurtarır**

Bir bireye HAÖ teşhisi konulduktan sonra uzmanlar, tüm yakın aile üyelerinin (ebeveynler, kardeşler ve çocuklar) HAÖ için test edilmesini önerir. HAÖ tanı testi yaşamın ilk yılında yapılabilir, ancak bazı doktorlar bebeğin en az bir yaşına gelmesini beklemenizi önerir. Bunun nedeni, bir yaşındaki bir bebeğin C1 antijenik ve C4 seviyelerinin oldukça değişken olmasıdır. Erken tanı testleri, ebeveynlerin veya yasal vasilerin çocuklar için erken tedavi planı oluşturmalarına olanak tanır.

### **Çocuklarda HAÖ semptomlarının başlangıç yaşı değişir**

HAÖ'nün başlangıç yaşı önemli ölçüde farklılık gösterir, ancak yapılan araştırmalar, HAÖ'li kişilerin %50'sinin ilk semptomlarını 10 yaşına kadar bildirdiğini ve çoğunun semptomları veya ilk ataklarını 18 yaşından önce yaşadığını göstermektedir. Ergenlik veya adolesan dönemde atakların arttığı bilinmektedir.

## KADIN & HAMİLELİK

Hamile kalmayı planlıyorsanız veya hamileyseniz, size uygun olan HAÖ tedavisini belirlemek ve süreci yakından takip etmek için doktorunuzla görüşmeniz gerekir.

### HAÖ Tedavisi

Hamilelik ve emzirme döneminde, anabolik androjenler (steroidler) veya traneksamik asit içeren tedavi önerilmemektedir. Tedaviyi takip eden doktorunuz, doğum öncesi, doğum sırasında, doğum sonrasında ve emzirme sürecinde bireysel ihtiyaçlarınıza göre bir tedavi planı oluşturmanıza yardımcı olacaktır.

### HAÖ Atakları

HAÖ'li kadınlar, her gebeliğin farklı seyrettiğini bildirmektedir. Bazı durumlarda, kadınlar hamilelik sürecinde daha sık ve/veya şiddetli HAÖ atakları yaşarken, bazıları ise hamilelik döneminde daha az veya hiç atak geçirmeyebilir.

### Doğum

Çoğu HAÖ'li kadın, diğer kadınlar gibi sağlıklı bir şekilde doğum yapabilir. Doğum sırasında HAÖ ataklarının gelişme olasılığı nadirdir. Ancak doğum sonrasında atak sıklığı ve şiddetinde artış olduğuna dair bazı belirtiler vardır.

### Bebeğim

Hatırlatmak gerekirse, HAÖ kalıtsal bir hastalıktır ve HAÖ'li bir ebeveyninden doğan her bebeğin hastalığı kalıtsal olarak alma olasılığı %50'dir. Bebeklerde HAÖ tanı testi bir yaşından önce yapılabilir, ancak bazı doktorlar bebeğin en az bir yaşına gelmesini beklemenizi önerir.

## SEYAHAT

İster iş ister tatil için bir yere gidiyor olun, seyahatinize hazırlanırken göz önünde bulundurmanız gereken birkaç noktayı burada bulabilirsiniz.

### Seyahatinizi Planlamak için Harika İpuçları

- Her zaman acil durum iletişim bilgilerinizi yanınızda bulundurun. HAEi'nin Acil Durum Kartlarını HAEi Companion Uygulaması'nda veya çevrimiçi olarak Türkçe haei.org'da bulabilirsiniz.
- Seyahatinizde gideceğiniz her varış noktasındaki sağlık kuruluşları hakkında bilgi edinin. HAÖ konusunda bilgili doktorların ve hastanelerin listesini HAEi Companion Uygulaması'nda veya haei.org'da bulabilirsiniz.
- HAÖ ilaçlarınızı bir taşıma çantasında yanınızda bulundurun.
- Tüm seyahatiniz boyunca yeterli miktarda ilaç taşıdığınızdan emin olun.



## HAEi HAKKINDA

HAE International (HAEi), kâr amacı gütmeyen bir hasta dernekleri ağı olup kendini HAÖ'li insanların hayatlarını iyileştirmeye adanmıştır.

Bizler, tutkulu HAÖ hastaları ve hasta yakınları olarak, HAÖ farkındalığını artırmayı, tanı süresini kısaltmayı ve HAÖ ile yaşayan herkese hayat kurtaran tedavilerin onaylanması ve geri ödenmesini şiddetle savunmayı misyon edinmiş bir grubuz.

HAEi, şirketler ve ilaçlardan bağımsızdır. Yeni nesil HAÖ tedavilerine yönelik ilaç araştırmalarını ilgiyle desteklemekteyiz. Klinik çalışmaları destekleme konusundaki başarımız, çeşitli onaylanmış tedavi seçeneklerinin ortaya çıkmasına yol açmıştır. Uzman doktorlarla yakın bir iş birliği içinde, kişiye özel, hasta odaklı bir yaklaşımı teşvik etmek amacıyla mevcut tedavi seçeneklerinin kullanımını sürekli olarak desteklemekteyiz.



## HAEİ'İN SUNDUĞU KAYNAKLAR

Üye derneklerimize özel olarak tasarlanmış araçlar ve teknik yardım sunarak, HAÖ hastalarının ve ailelerinin ihtiyaçlarını ele alan hastalık eğitimi ve destek faaliyetlerini teşvik etmekteyiz.

Bu broşürde bazı kaynaklar hakkında kısa bilgiler bulabilirsiniz – web sitemiz [haei.org](http://haei.org)'dan her zaman daha fazla bilgiye ulaşabilirsiniz.



### HAE TrackR Uygulaması

HAEİ'deki diğer HAÖ hastaları tarafından geliştirilen HAE TrackR, HAE ataklarınızı, tedavilerinizi ve HAÖ'ün sizin ve sevdiklerinizin yaşamı üzerindeki etkisini kaydetmek için tasarlanmış, kullanımı kolay elektronik bir günlüktür.

HAE TrackR, toplanan tüm verilerin yalnızca kullanıcının mülkiyetinde olduğu güvenli, ürün ve şirketten bağımsız bir uygulamadır. Verilerinizi ve gizliliğinizi kesinlikle korur ve tamamen Avrupa Birliği GDPR uyumludur.

HAE TrackR, HAÖ'ünüzü en iyi nasıl yöneteceğiniz konusunda hem hastaların hem de doktorların kullanabileceği bir araçtır. Örneğin, isterseniz ataklarınız ve tedavilerinizle ilgili bir raporu doktorunuzla paylaşabilirsiniz.

HAE TrackR'a dünyanın herhangi bir yerindeki herhangi bir cihazdan (akıllı telefon, tablet veya bilgisayar) erişilebilir - daha fazla bilgi edinmek ve uygulamayı kullanmaya başlamak için [haetrackr.org](http://haetrackr.org) adresini ziyaret edebilirsiniz.



### Acil Durum Kartları

Acil Durum Kartları HAEi, atak sırasında gereken tedavi hakkında açık ve anlaşılır bilgiler içeren acil durum kartları geliştirmiştir. Birçok

dilde acil durum kartları, hem HAE Companion uygulamamız hem de HAEi web sitesinde mevcuttur.

### HAE Companion (Yoldaş) uygulaması



HAE Companion uygulaması, popüler HAEi acil durum kartına elektronik olarak erişmenin ve saklamanın kolay bir yolunu sunar. Uygulama, hem Apple'ın App Store'unda hem de Android platformu için Google Play'de mevcuttur. Uygulama, HAEi tarafından geliştirilen tüm acil durum kartlarını içerir ve akıllı telefon kullanıcılarının bunları

cihazlarına indirmelerine olanak tanır.

HAE Companion, ACARE merkezlerinin (Referans ve Mükemmeliyet Merkezleri) ile birlikte dünya genelinde HAÖ bilgisine sahip hastaneler ve doktorların iletişim bilgilerine de bağlantı sağlar. Google Haritalar veya Apple Haritalar kullanarak, uygulama en yakın tedavi noktasının yerini, yönünü ve mesafesini gösterir.

### Küresel Erişim Programı



HAEi Küresel Erişim Programı (GAP), modern tedavilere erişilemeyen ülkelerde HAÖ ilaçlarına erişim sunmak için mevcuttur. Bu, HAÖ alanında türünün ilk programıdır ve bizce, bir uluslararası hasta derneği tarafından başlatılan bu türde bir programın ilk kez yapıldığına inanıyoruz.






HAEi, dünya çapındaki hastalar için HAÖ ilaçlarına erişimi güvence altına almaya kararlıdır. Mevcut ortaklarımızla HAEi GAP'i kurmuş olmaktan son derece gurur duyuyoruz ve gelecekte programı genişletme umuduyla diğer üreticilerle çalışmaya devam edeceğiz.



### Web sitesi ve Sosyal medya

Web sitemizde - haei.org - HAÖ ile ilgili pek çok yararlı bilgi bulabilirsiniz; örneğin, hastalık ve tedaviler hakkında bilgiler, hasta hikayeleri, dergilere bağlantılar içeren kapsamlı bir kaynak merkezi, klinik araştırma bilgileri, haberler ve son gelişmeler, vb.

Web sitemizde ayrıca dünya çapında 100'e yakın üye kuruluşumuz (hasta dernekleri) hakkında bilgiler yer almaktadır. Sosyal medyada HAÖ ile ilgili güncel haberleri takip edebilir ve HAÖ'li kişiler ile hasta yakınlarını içeren güvenli iletişim kurmaları için kapalı olan Facebook grubuna katılabilirsiniz:

-  Facebook Grubu: [facebook.com/groups/HAEinernational](https://facebook.com/groups/HAEinernational)
-  Facebook Sayfası: [facebook.com/haeinernational](https://facebook.com/haeinernational)
-  Instagram: [instagram.com/hae\\_international](https://instagram.com/hae_international)
-  Twitter: [twitter.com/HAEDAY](https://twitter.com/HAEDAY)
-  LinkedIn: [linkedin.com/company/3363107](https://linkedin.com/company/3363107)



### haö günü :-) ile Küresel Farkındalığı Artırmak

2012'den beri her yıl 16 Mayıs'ta HAÖ Günü'nü :-) kutluyoruz.

**HAÖ Günü :-)**, hasta derneklerinin HAÖ farkındalığını artırmak için yaratıcılıklarını kullanarak gerçekleştirdiği bir taban hareketidir.

**HAÖ Günü :-)**, 16 Mayıs'ta HAÖ topluluğunu, genel halk, sağlık uzmanları, sağlık otoriteleri ve endüstri temsilcileri arasında HAÖ farkındalığını artırmaya yönelik faaliyetlerin odak noktası olarak birleştirir.

Geçmiş yıllarda, Küresel Yürüyüşlerimiz dünyanın dört bir yanındaki insanları HAÖ için farkındalık oluşturmak amacıyla yürüyüşlerle bir araya getirdi.

2021'de 10. **HAÖ Günü'nü :-)** yürüyüşlerle sınırlı olmayan, her türlü fiziksel veya zindelik aktivitesini içeren genişletilmiş bir aktivite kampanyasıyla kutladık. Bu adımlar, tüm üye kuruluşlarımızı ziyaret etmemiz için bizi bölgelerimizin her birine götüren bir dönüşüm geçirdi.

Daha fazla bilgi ve ilham için [haeday.org](http://haeday.org) adresini ziyaret edebilirsiniz.

### Küresel Perspektifler Dergisi

HAEi'nin üç ayda bir yayınlanan Global Perspectives dergisi, HAÖ hastalarına yönelik ilham verici makalelerden üye kuruluşlarımızla ilgili ayrıntılı bilgilere, devam eden klinik deneylere ve endüstrideki en son haberlere kadar HAÖ dünyasındaki hemen hemen her şeyi kapsayan kapsamlı bir genel bakış sunar.

Global Perspectives dergisinin tüm sayılarını [haei.org](http://haei.org) web sitesinde bulabilirsiniz.



### HAÖ Konferansları ve Çalıştayları

HAEi'nin konferansları ve atölye çalışmaları aracılığıyla HAÖ'lü bireyleri, hasta yakınlarını, sağlık profesyonellerini ve sektör temsilcilerini bir araya getiriyoruz. Bu etkinlikler, katılımcılara modern HAE tedavilerine erişimi genişletmek ve geri ödemeyi artırmak için bilgi, deneyim ve stratejilerin paylaşımını kolaylaştıran HAÖ odaklı bir ortam sağlar.



COVID-19 koronavirüs pandemisi nedeniyle 2020 konferansı başarılı bir şekilde sanal olarak gerçekleştirildi ve tüm sunumlara [haei.org](http://haei.org)'dan erişebilirsiniz.

Ayrıca COVID-19 salgını nedeniyle yüz yüze düzenlenen bölge atölyelerimiz, web sitemizde bulunan sanal sunum etkinliklerine dönüştürüldü. Tüm sunumlar, konuşmacıların ana dillerinde kaydedilir ve bölgelerin dillerine altyazılı olarak sunulur.

### Gençler Topluluğu

HAEi Gençler Topluluğu, 12 ile 25 yaş arasındaki HAÖ hastaları ve hasta yakınları, kardeşleri için ortak bir platformdur.

Bu topluluk, HAÖ teşhisi yeni konmuş ve daha fazla bilgi ve destek arayan, yeni bir okula başlayan ve diğer insanların deneyimlerini öğrenmek isteyen veya yeni bir ülkeye taşınmış ve yeni bağlantılar arayan tüm gençleri kapsar.

Gençler web sitesinde, dünyanın çeşitli bölgelerindeki HAEi üye kuruluşları tarafından geliştirilen etkinlik kitapları, boyama sayfaları ve çocuklar için kaynaklar gibi materyaller bulunur. Bu materyaller, HAE'yi eğlenceli ve güçlendirici bir şekilde tanıtmak için ebeveynlere yardımcı olmak amacıyla sunulmuştur.

HAEi Gençler Danışma Grubu, HAEi Gençler Topluluğu'nun yönünü ve uzun vadeli hedeflerini denetleyen, topluluğun çalışmalarını destekleyen, farklı projeler ve sosyal medya kampanyaları yürüten ve en önemlisi HAEi Gençler Topluluğu ile HAEi arasında iletişim noktası olarak hareket eden altı (6) topluluk üyesinden oluşur.

HAEi Gençler Topluluğu hakkında daha fazla bilgi edinmek isterseniz, [youngsters.haei.org](http://youngsters.haei.org) adresindeki web sayfasını ziyaret edebilirsiniz.



HAEi YOUNGSTERS

CONNECTED BY HAE.  
UNITED AS A FAMILY.



Herediter Anjiyoödem Hastaları Dayanışma ve Yardımlaşma Derneği

Website: <https://turkey.haei.org/>

Resmi E-posta: [info@herediteranjiyoodem.org](mailto:info@herediteranjiyoodem.org)

Facebook Sayfası: <https://www.facebook.com/haoderturkiye/>

Instagram Sayfası: <https://www.instagram.com/haoturkiye/>



**HAEi**  
HAE International

Daha fazlası için [haei.org](https://www.haei.org/)'u ziyaret edebilirsiniz · Mart 2022