

A woman with brown hair, wearing a white short-sleeved top, is shown from the chest up, reaching her right arm high into the air. She is holding a long, flowing red ribbon that extends towards the left edge of the frame. Her head is tilted back, and she has a slight smile, looking upwards. The background is a bright blue sky with soft, wispy white clouds. The overall mood is one of freedom and hope.

Für mehr Freiheit bei primären
Immundefekten (PID)

Information für Patienten



| | |
|--|----|
| Vorwort | 4 |
| Das Immunsystem | 6 |
| • Unspezifische Abwehr – der erste Schutzwall | 7 |
| • Spezifische Abwehr – gezielter Schutz vor Erregern | 7 |
| Immunglobuline | 8 |
| • Immunglobuline – im Dienste des Immunsystems | 8 |
| • Immunglobulin-Klassen | 8 |
| Immundefekte | 9 |
| • Angeborene Immundefekte | 9 |
| • Symptome und Diagnose | 10 |
| • Hinweise auf einen angeborenen Immundefekt bei Kindern | 11 |
| • Hinweise auf einen angeborenen Immundefekt bei Erwachsenen | 11 |
| • Überblick – angeborene Immundefekte | 12 |
| • Erworbene Defekte und weitere Störungen des Immunsystems | 13 |
| Behandlung mit Immunglobulinen | 14 |
| • Infusion der Immunglobuline in die Vene | 15 |
| • Infusion der Immunglobuline unter die Haut | 16 |
| Herstellung und Sicherheit von Immunglobulinen | 18 |
| • Überprüfung der Spenden | 18 |
| • Vom Einzelspender zur Immunglobulin-Lösung | 18 |
| • Qualitätskontrolle und Freigabe | 19 |
| Häufige Fragen | 20 |
| Weitere Informationen | 24 |
| Glossar | 25 |

Vorwort

Liebe Patientin, lieber Patient,

Sie leiden an einem geschwächten Immunsystem. Ihr Arzt hat bei Ihnen die Diagnose eines angeborenen oder primären Immundefekts (PID) gestellt. Ein angeborener Immundefekt bedeutet, dass Ihr Immunsystem aufgrund eines Fehlers in der Erbinformation nicht voll funktionsfähig ist. Die Folge: Krankheitserreger haben bei Ihnen ein leichtes Spiel, und Sie haben ein erhöhtes Risiko für Infektionen. Erfolgreich behandeln bedeutet daher bei vielen Immundefekten, kontinuierlich von außen Immunglobuline zuzuführen, um den fehlenden Schutz wiederherzustellen.

Doch woran genau leiden Sie, wenn Sie einen angeborenen Immundefekt haben? Welche Rolle spielen Immunglobuline? Woraus werden Sie hergestellt? Wie werden sie verabreicht?

Fragen über Fragen, auf die diese Broschüre hilfreiche Antworten geben möchte. Auf den folgenden Seiten haben wir für Sie alle wichtigen Informationen rund um das Immunsystem, angeborene Immundefekte und ihre Behandlung mit Immunglobulinen zusammengestellt.

Wir hoffen, wir können so dazu beitragen, die Krankheit und ihre Therapie besser zu verstehen, und wünschen Ihnen alles Gute!



Das Immunsystem

Der Mensch ist jeden Tag äußeren Einflüssen ausgesetzt, die seinen Körper schädigen und Krankheiten auslösen können. Deshalb hat der menschliche Organismus ein komplexes Abwehrsystem entwickelt: das Immunsystem. Es erkennt körperfremde Erreger ebenso wie fehlerhafte körpereigene Zellen (z. B. Tumorzellen) und bekämpft sie. Man unterscheidet dabei zwei Bereiche: das unspezifische und das spezifische Immunsystem.



Unspezifische Abwehr – der erste Schutzwall

Das unspezifische oder angeborene Immunsystem ist der erste „Schutzwall“ des Körpers. Es soll verhindern, dass Krankheitserreger in den menschlichen Körper eindringen. Zum unspezifischen Immunsystem gehören beispielsweise äußere Barrieren wie die Haut und die Schleimhäute. Haben Krankheitserreger dieses erste Hindernis dennoch überwunden, werden sie von Abwehrzellen angegriffen. Dabei handelt es sich um bestimmte weiße Blutkörperchen, sogenannte „Fresszellen“ wie Makrophagen und Granulozyten, die ebenfalls zum unspezifischen Immunsystem gehören.

Spezifische Abwehr – gezielter Schutz vor Erregern

Während das unspezifische Immunsystem eine breite Masse von Fremdkörpern abwehrt, kann das spezifische oder erworbene Immunsystem einzelne Erreger gezielt bekämpfen. Es erkennt bestimmte Bestandteile an der Oberfläche der Krankheitserreger, die sogenannten Antigene. Das Immunsystem „lernt“ dabei aus seiner Erfahrung, indem es sich die Eigenschaften der Krankheitserreger merkt. Bei einer erneuten Infektion kann es gezielt auf diese Informationen zurückgreifen und so schneller Abwehrmaßnahmen einleiten. Bestandteile des spezifischen Immunsystems sind spezielle weiße Blutkörperchen, die sogenannten T-Zellen und B-Zellen. Aus T-Zellen entwickeln sich Abwehrzellen, die Erreger angreifen (T-Killerzellen), sowie T-Helferzellen, die dafür sorgen, dass sich Abwehrzellen ansammeln. B-Zellen wiederum sind verantwortlich für die Bildung von Antikörpern, die auch als Immunglobuline bezeichnet werden.

Immunglobuline

Immunglobuline – im Dienste des Immunsystems

Immunglobuline, auch Antikörper genannt, sind Proteine und lebenswichtige Bestandteile des Immunsystems. Sie erkennen die Struktur eingedrungener Krankheitserreger, also die Antigene, und setzen sich an den Eindringlingen fest. Dabei passen Immunglobulin und Antigen wie Schlüssel und Schloss zusammen. So werden die schädlichen Fremdstoffe markiert, und die Abwehrzellen können sie zerstören. Ein Erwachsener trägt viele Millionen unterschiedliche Immunglobuline in sich. Ohne sie könnte sich der menschliche Körper nicht ausreichend gegen Krankheiten schützen.

Aufgrund ihrer wichtigen Funktion können Immunglobulin-Lösungen als Arzneimittel bei Krankheiten verabreicht werden.

Es gibt verschiedene Klassen von Immunglobulinen:

Immunglobulin G (IgG):

Sind die häufigsten Immunglobuline im Blut. Es gibt vier Unter- oder Subklassen: IgG₁, IgG₂, IgG₃ und IgG₄. Sie schützen vor allem vor Viren und Bakterien. Die Mutter gibt sie bereits während der Schwangerschaft über den Mutterkuchen (Plazenta) an das Ungeborene weiter. Sie helfen, das Baby in den ersten Monaten nach der Geburt zu schützen, bis es eigene Immunglobuline bildet.

Immunglobulin A (IgA):

Kommen vor allem auf Schleimhäuten und in Körperflüssigkeiten vor. Neugeborene werden über die Muttermilch mit IgA versorgt und so bereits früh vor Krankheitserregern geschützt.

Immunglobulin M (IgM):

Werden nach Kontakt mit einem Krankheitserreger als erste Immunglobulin-Klasse gebildet und zeigen die akute Infektionsphase einer Krankheit an.

Immunglobulin D (IgD):

Kommen vor allem auf der Oberfläche von B-Zellen vor. Über ihre Funktion ist nur wenig bekannt.

Immunglobulin E (IgE):

Schützen vor Parasiten. Sie spielen eine Rolle bei Allergien, einer Überreaktion des Immunsystems.

Funktioniert ein Teil des hochkomplexen Immunsystems nicht, kann sich der Körper nicht ausreichend gegen Eindringlinge wie Viren und Bakterien schützen. Man spricht dann von Immundefekten. Unterschieden wird zwischen sogenannten angeborenen (primären) und erworbenen (sekundären) Immundefekten. Bei den meisten Immundefekten sind nicht genügend Antikörper vorhanden oder ihre Funktion ist gestört. Dann braucht der Körper „Hilfe von außen“, um Krankheitserreger abzuwehren. In diesem Fall kann eine lebenslange Therapie mit zusätzlichen Immunglobulinen helfen, den fehlenden Infektionsschutz wiederherzustellen.

Angeborene Immundefekte

Angeborene oder primäre Immundefekte (PID) sind durch Fehler in der Erbinformation verursachte Störungen des Immunsystems. Vielen Patienten fehlt ein wesentlicher Bestandteil der Immunabwehr: In über 50 Prozent der Fälle bildet ihr Körper zu wenig oder überhaupt keine Antikörper. Ungefähr 200 verschiedene angeborene Immundefekte sind bisher bekannt. Experten nehmen an, dass etwa ein bis zwei von 1.000 Menschen von einem angeborenen Immundefekt betroffen sind. In Deutschland leben schätzungsweise rund 100.000 Menschen mit einem angeborenen Immundefekt, aber nur ein kleiner Teil davon ist diagnostiziert.

Symptome und Diagnose

Als Patient mit einem angeborenen Immundefekt leiden Sie häufig unter immer wiederkehrenden Infekten, die das normale Maß deutlich übersteigen. In der Regel wird eine hohe Infektanfälligkeit schon im Kindesalter festgestellt, allerdings können die Symptome auch erst im Erwachsenenalter auftreten.

Die Diagnose ist bei den meisten Immundefekten nicht einfach. Gerade bei Kindern sind viele Infektionskrankheiten an der Tagesordnung, so dass oft nicht leicht zu erkennen ist, was noch als normal gilt bzw. bereits krankhaft ist. Experten haben eine Reihe von Warnzeichen definiert, um einen angeborenen Immundefekt frühzeitig zu erkennen und damit rechtzeitig behandeln zu können. Bei einem Verdacht auf einen Immundefekt liefern die Bestimmung der Immunglobuline und das Differentialblutbild eine erste Orientierung. Die Diagnose sollte dann durch einen auf dem Gebiet der Immundefekte erfahrenen Arzt erfolgen.

Hinweise auf einen angeborenen Immundefekt bei Kindern¹

Erhöhte Infektanfälligkeit

1. Zwei oder mehr Lungenentzündungen pro Jahr
2. Zwei oder mehr schwere Nasennebenhöhlenentzündungen im Jahr
3. Acht oder mehr Mittelohrentzündungen im Jahr
4. Zwei oder mehr schwere Infektionen, wie z. B. Hirnhautentzündung oder Blutvergiftung

Ungewöhnliche Erkrankungen

5. Dauerhafter Pilzbelag an Haut oder Schleimhaut nach dem ersten Lebensjahr
6. Erkrankungen durch normalerweise ungefährliche Bakterien (z. B. atypische Mycobakterien)

7. Wiederholte Abszesse / Ansammlungen von Eiter unter der Haut oder an inneren Organen
8. Unklare chronische Rötungen bei Säuglingen an Händen und Füßen (Graft-vs-Host-Disease)

Sonstige Hinweise

9. Antibiotika-Behandlung über mindestens zwei Monate ohne Wirkung
10. Komplikationen bei Lebendimpfungen (z. B. Rotavirus, Masern)
11. Wachstumsstörungen bei Säuglingen, mit und ohne chronische Durchfälle
12. Angeborener Immundefekt in der Familie

¹ Wahn und von Bernuth 2009, J Lab Med 33, 179-187

Hinweise auf einen angeborenen Immundefekt bei Erwachsenen²

1. Vier oder mehr Infektionen in einem Jahr, die mit Antibiotika behandelt werden mussten
2. Wiederkehrende Infektionen oder eine Infektion mit dem Bedarf einer verlängerten Antibiotikatherapie
3. Zwei oder mehr schwere bakterielle Infektionen, wie Hirnhautentzündung oder Blutvergiftung

4. Zwei oder mehr durch ein Röntgenbild nachgewiesene Lungenentzündungen innerhalb von drei Jahren
5. Infektionen an ungewöhnlichen Stellen oder durch ungewöhnliche Erreger
6. Angeborener Immundefekt in der Familie

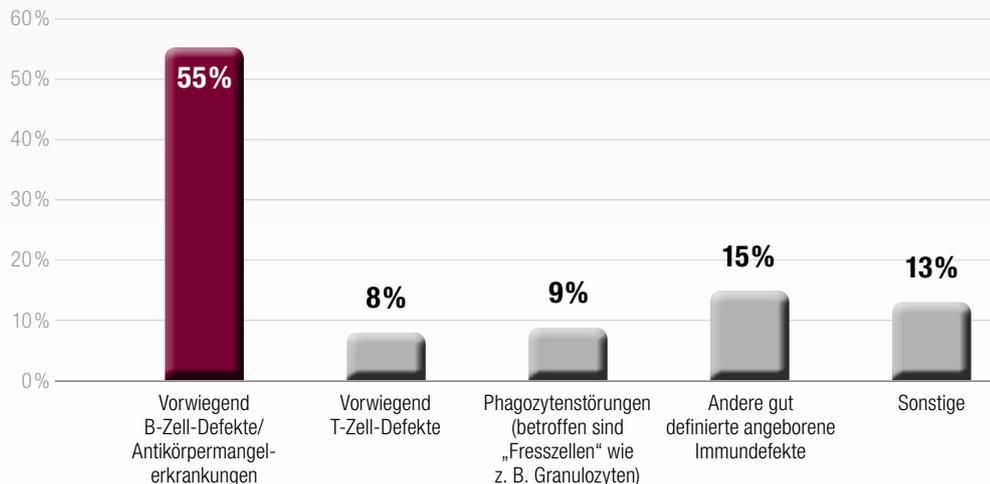
² Nach ESID (European Society for Immunodeficiencies), www.esid.org

Überblick – angeborene Immundefekte

In Europa dokumentieren spezialisierte Zentren ihre Daten zur Häufigkeit von angeborenen Immundefekten in einer Datenbank. Die folgende Grafik zeigt, dass über die Hälfte der gemeldeten Patienten B-Zell-Defekte aufweisen und an einem Antikörpermangel leiden. Hierzu gehören beispielsweise das variable Immundefektsyndrom (CVID), der selektive Immunglobulin-A-Mangel, der Immunglobulin-G-Subklassenmangel und die Agammaglobulinämie, auch Morbus Bruton genannt. Darüber hinaus gibt es viele weitere Immundefekte, die – je nachdem, welche Bestandteile des Immunsystems betroffen sind – in verschiedene Klassen eingeteilt werden können. So sind beispielsweise bei den schweren kombinierten Immundefekten (SCID) nicht ausreichend T-Zellen vorhanden oder diese funktionieren nicht richtig. Meistens sind zusätzlich auch die B-Zellen betroffen.

Bei Patienten mit einer erhöhten Infektanfälligkeit und einem Mangel an Antikörpern kann eine Therapie mit von außen zugeführten Immunglobulinen helfen.

Häufigkeit angeborener Immundefekte



Datengrundlage:
registrierte Fälle in 91 Zentren in
Europa und Ägypten; Quelle: Grafik
modifiziert nach ESID (Europäische
Gesellschaft für Immundefekte,
www.esid.org), Stand Juni 2012

Erworbene Defekte und weitere Störungen des Immunsystems

Ein Immundefekt kann sich auch aufgrund anderer Erkrankungen im Laufe des Lebens entwickeln. Solche erworbenen oder sekundären Immundefekte (SID) der körpereigenen Abwehr sind deutlich häufiger als angeborene Immundefekte. Sie können viele Ursachen wie z. B. eine Leukämie oder ein Multiples Myelom haben. Sind diese Erkrankungen mit schweren Infektionen verbunden, kann eine vorübergehende oder auch eine lebenslange Behandlung mit Immunglobulinen angezeigt sein.

Manchmal richten sich Abwehrmaßnahmen des Immunsystems gegen den eigenen Körper. Bei diesen sogenannten Autoimmunerkrankungen hält das Immunsystem körpereigene Zellen für fremd und greift sie an. Die Folge können schwere Entzündungen sein, die die betroffenen Organe schädigen.

Bei Allergien reagiert das Immunsystem auf eigentlich harmlose Stoffe wie z. B. Pollen oder Tierhaare. Die eingeleiteten Abwehrreaktionen des Körpers können zu Entzündungen und Symptomen wie Hautausschlag oder tränenden Augen bis hin zu einem lebensgefährlichen allergischen Schock führen.



„Für mehr Freiheit in der Therapie“



Behandlung mit Immunglobulinen

Fehlen die Antikörper, die normalerweise für die Abwehr von Infekten zuständig sind, müssen sie ersetzt werden. Von außen zugeführte Immunglobuline können den angeborenen oder den erworbenen Antikörpermangel ausgleichen. Der Ausgleich dieses Mangels („Substitution“) führt dazu, dass Infektionen nicht mehr so häufig auftreten oder zumindest leichter verlaufen. Die Substitutionstherapie mit Immunglobulinen ist seit Jahrzehnten bewährt. Sie muss regelmäßig wiederholt werden und ist gewöhnlich ein Leben lang notwendig. Es existieren zwei unterschiedliche Therapieformen.

Infusion der Immunglobuline in die Vene

Bis vor wenigen Jahren erfolgte die Substitutionstherapie vorwiegend intravenös. Dabei gelangen die Immunglobuline als Infusion in die Vene. In der Regel müssen Sie für die Behandlung mit intravenösen Immunglobulinen (IVIg) alle drei bis vier Wochen zum Arzt bzw. in die Klinik, wo die Behandlung unter ärztlicher Aufsicht durchgeführt wird.

Die intravenöse Infusion ist vor allem geeignet, wenn Ihnen große Mengen Immunglobuline in kurzer Zeit verabreicht werden müssen, z. B. bei akuten Erkrankungen. Die intravenöse Gabe führt schnell zu hohen Immunglobulin-Konzentrationen im Blut. Diese fallen bis zur nächsten Infusion jedoch wieder ab. Bei einigen Patienten kann es daher gegen Ende des drei- oder vierwöchigen Behandlungsintervalls mit intravenösen Immunglobulinen bereits wieder zu leichten Symptomen wie Infektanfälligkeit oder Abgeschlagenheit kommen.

Behandlung mit Immunglobulinen

In einigen Fällen können bei der intravenösen Infusion Nebenwirkungen wie beispielsweise Kopfschmerzen oder Müdigkeit auftreten. Außerdem ist es oftmals gerade bei jüngeren oder bei älteren Patienten schwierig, eine intravenöse Infusion zu legen. In diesen Fällen empfiehlt sich eine Umstellung auf die Infusion der Immunglobuline unter die Haut.

Infusion der Immunglobuline unter die Haut

Seit einigen Jahren findet die Infusion der Immunglobuline unter die Haut (subkutan) zunehmend Anwendung. Bei der Behandlung mit subkutanen Immunglobulinen (SCIg) werden die Antikörper mit Hilfe einer Infusionspumpe unter die Haut injiziert. Die Infusion kann z. B. am Bauch oder dem Oberschenkel erfolgen. Die Methode ist leicht zu lernen. Nach ausführlicher Einweisung durch Ihren Arzt oder die Krankenschwester können Sie die Infusion mit Hilfe einer tragbaren Pumpe zu Hause in einer für Sie angenehmen Umgebung selbst durchführen (Heimselftbehandlung). Dadurch sind Sie flexibler und unabhängiger in der Gestaltung Ihres Tagesablaufs, was sich auch positiv auf Ihre Lebensqualität auswirkt. Fehlzeiten am Arbeitsplatz oder in der Schule können Sie so vermeiden. Kinder müssen bei der Behandlung von ihren Eltern oder einer Betreuungsperson unterstützt werden. Die subkutane Behandlungsform ist für die meisten Patienten sehr gut geeignet. Besonders Personen mit schlechten Venenverhältnissen, gerade Kinder und ältere Menschen, können von ihr profitieren.

Subkutan werden kleinere Immunglobulinmengen pro Infusion verabreicht als bei der intravenösen Behandlung. Dadurch sind die Abstände zwischen den Behandlungen kürzer als bei der intravenösen Therapie. Allerdings wird so

auch ein gleichmäßiger Antikörperspiegel im Blut aufgebaut, der Sie kontinuierlich vor Infektionen schützt. Die Subkutantherapie wird in regelmäßigen Abständen, meistens ein- bis zweimal pro Woche, durchgeführt. Die Therapie wird im Allgemeinen gut vertragen. An der Einstichstelle kann es zu lokalen Reaktionen wie Schwellungen oder Rötungen kommen, die jedoch schnell wieder abklingen. Nach mehreren Infusionen bleiben diese meist auch ganz aus.



Herstellung und Sicherheit von Immunglobulinen

Immunglobulin-Lösungen für die medizinische Anwendung bestehen aus vielen Millionen verschiedener Antikörper. Sie können nicht künstlich im Labor hergestellt werden, sondern werden aus Blut- oder Plasmaspenden freiwilliger, gesunder Spender gewonnen. Um ein theoretisches Übertragungsrisiko von Infektionskrankheiten auszuschließen, unterliegt der Herstellungsprozess von Arzneimitteln aus Blut oder Blutplasma strengsten mehrstufigen Kontrollen.

Überprüfung der Spenden

An erster Stelle steht die ärztliche Untersuchung des Spenders. Personen, die ein erhöhtes Risiko haben, an einer über das Blut übertragbaren Krankheit zu leiden, sind von vornherein von der Spende ausgeschlossen.

Im nächsten Schritt werden die einzelnen Spenden mit modernsten Testverfahren auf Krankheitserreger überprüft. Nur Spenden, bei denen keine Krankheitserreger nachweisbar sind, dürfen weiter verwendet werden.

Vom Einzelspender zur Immunglobulin-Lösung

Das geprüfte Plasma von mehreren tausend Einzelspenden wird in sogenannte Plasmapools zusammengeführt. Dadurch wird sichergestellt, dass ein möglichst breites Spektrum unterschiedlicher Antikörper abgedeckt ist.

Aus den Plasmapools werden dann die Immunglobuline isoliert. Durch die Kombination verschiedener Reinigungs- und Filtrationsschritte entsteht am Ende die hochreine Immunglobulin-Lösung. Auch während der Reinigung stellen speziell entwickelte Schritte sicher, dass möglicherweise immer noch vorhandene Krankheitserreger zerstört und entfernt werden. Die hochreine Immunglobulin-Lösung wird dann in kleine Flaschen abgefüllt. Entsprechend seiner Bedeutung für das Immunsystem sowie der Konzentration im Blutplasma bildet Immunoglobulin G (IgG) den Hauptbestandteil der Immunglobulin-Lösung.

Qualitätskontrolle und Freigabe

Nach der Abfüllung wird jede Charge einer Qualitätskontrolle beim Hersteller unterzogen. Anschließend werden die Fläschchen einer Charge noch einmal von einer unabhängigen Prüfstelle, in Deutschland dem Paul-Ehrlich-Institut, untersucht. Wenn auch dort keine Mängel entdeckt werden, gibt das Institut die entsprechende Charge des Medikaments für die Behandlung von Patienten frei.



Häufige Fragen

Kann man sich mit einem angeborenem Immundefekt anstecken?

Nein. Angeborene Immundefekte beruhen auf einem Fehler in der Erbinformation. Sie sind nicht ansteckend.

Kann ich mit einem angeborenen Immundefekt genauso sportlich aktiv sein wie ein gesunder Mensch?

Sie können in der Regel ein ganz normales Leben führen. Ist die Krankheit gut behandelt, steht einem aktiven Lebensstil mit sportlicher Betätigung nichts im Weg. Vielmehr ist Sport gut für die Lunge, die Muskulatur und die Gesamtkondition. Auf jeden Fall sollten Sie mit Ihrem Arzt besprechen, welcher Sport und welche Belastung am besten für Sie geeignet sind.

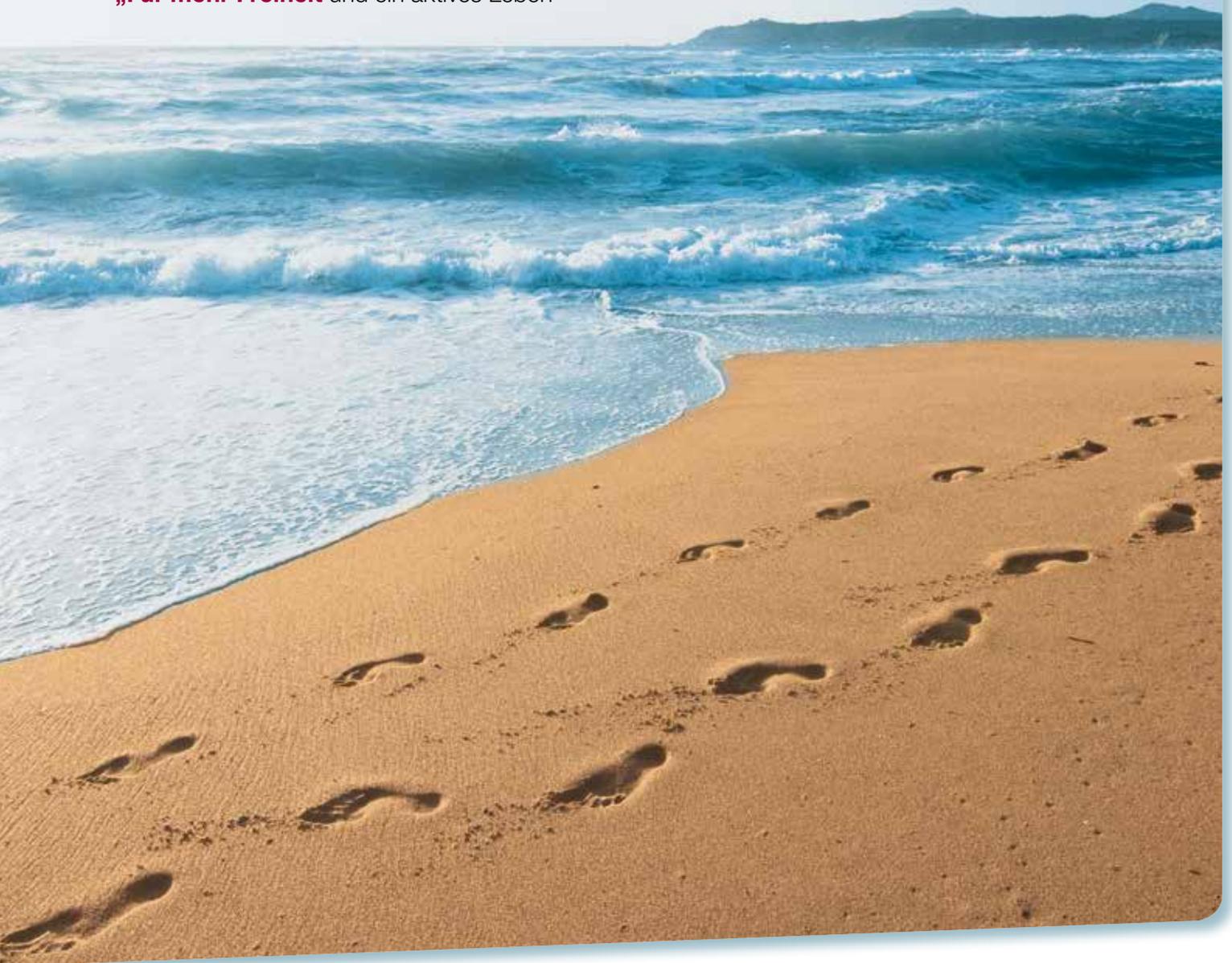
Sind Kinder mit angeborenen Immundefekten in Schule und Freizeit benachteiligt?

Nein, Kinder mit angeborenen Immundefekten können, wenn sie gut therapiert werden, die Schule ganz normal besuchen, mit Freunden spielen oder Sport treiben. Moderne Therapien mit subkutanen Immunglobulinen machen zudem die Heimselbstbehandlung möglich, wodurch die Kinder flexibler in der Gestaltung ihres Tagesablaufs sind und weniger in der Schule fehlen.

Sind Impfungen, insbesondere bei Kindern, ein Problem?

Patienten mit angeborenen Immundefekten sollten keine Lebendimpfstoffe erhalten, wie zum Beispiel MMR (Masern, Mumps, Röteln) oder den oralen Polioimpfstoff (Kinderlähmung). Nur abgetötete Impfstoffe werden für Kinder mit angeborenen Immundefekten empfohlen. Geschwisterkinder sollten ebenfalls keine Lebendimpfstoffe erhalten, da sie einen lebenden Virus ausscheiden könnten.

„Für mehr **Freiheit** und ein aktives Leben“



Häufige Fragen

Kann ein angeborener Immundefekt geheilt werden?

Eine Immunglobulin-Substitution kann den Immundefekt zwar nicht heilen, gleicht aber den Mangel an Antikörpern aus und verhindert oder vermindert Infektionen. Ist ein angeborener Immundefekt gut behandelt, können die Patienten meist ein ganz normales Leben führen. Bei einigen lebensbedrohlichen Immundefekten wie dem SCID ist eine Knochenmark- oder Stammzelltransplantation notwendig. Bei erfolgreichem Verlauf besteht die Chance einer vollständigen und permanenten Heilung. Eine mögliche Gentherapie findet aktuell nur zu Forschungszwecken statt und wird noch nicht routinemäßig in der Therapie eingesetzt.

Was bedeutet die Diagnose „angeborener Immundefekt“ für meine Partnerschaft?

Ist der angeborene Immundefekt gut behandelt, muss sich die Krankheit nicht negativ auswirken. Jede Erkrankung, insbesondere wenn sie chronisch ist, kann allerdings auch eine Belastung für eine Partnerschaft bedeuten. Sie haben vielleicht Schuldgefühle, dass Sie Ihrem Partner zu viel zumuten. Oder Ihr Partner fühlt sich schuldig, dass er auch mal etwas allein unternehmen möchte. Für Sie beide ist es wichtig, offen über die jeweiligen Bedürfnisse zu reden und gemeinsam nach Lösungen zu suchen. Denn Sprachlosigkeit schafft Frust und ungute Gefühle, die eine Beziehung belasten.

Was muss bei der Familienplanung beachtet werden? Sind angeborene Immundefekte vererbbar?

Angeborene Immundefekte können vererbt werden. Das bedeutet aber nicht, dass zwangsläufig jedes Kind erkrankt. Fragen zur Familienplanung sollten Sie unbedingt mit Ihrem behandelnden Arzt und Ihrem Gynäkologen besprechen. Es ist wichtig zu klären, wie die Behandlung des Immundefekts während einer Schwangerschaft fortgesetzt wird.

Welche Berufe sind für Menschen mit einem angeborenen Immundefekt geeignet?

Auch hier gilt: Sind die Patienten gut therapiert, können sie in der Regel ganz normal ihrer beruflichen Tätigkeit nachgehen. Allerdings gibt es Berufe mit einem besonders hohen Infektionsrisiko, wie z. B. Berufe im Gesundheitswesen oder in Kindergärten, die für Menschen mit einem schwachen Immunsystem ein zusätzliches Risiko sein können.

Sind Reisen ins Ausland möglich?

Grundsätzlich stellen Auslandsreisen kein Problem dar. Reisen in exotische Länder oder für einen längeren Zeitraum sollten Sie aber auf jeden Fall mit Ihrem behandelnden Arzt besprechen, auch im Hinblick auf mögliche Impfungen. Sie sollten sich vor der Reise eingehend über die Behandlungsmöglichkeiten im Reiseland/am Reiseort informieren und nach Möglichkeit mit einer ausreichenden Menge an Immunglobulinen versorgen.



Weitere Informationen

Weitere Informationen erhalten Sie unter den folgenden Links:

dsai / Deutsche Selbsthilfe Angeborene Immundefekte e.V.
www.dsai.de

ÖSPID / Österreichische Selbsthilfegruppe primärer Immundefekte
www.oespid.at

svai / Schweizerische Vereinigung für Angeborene Immundefekte
www.svai.ch

FIND ID / Netzwerk für angeborene Immundefekte
www.find-id.net

ESID / European Society for Immunodeficiencies
www.esid.org

Jeffrey Modell Foundation
www.jmfworld.org

| | |
|---|---|
| Agammaglobulinämie | Immundefekt, bei dem die Produktion der Immunglobuline gestört ist. Weitgehendes Fehlen der Immunglobuline. |
| Allergie | Unerwünschte Überempfindlichkeit des Immunsystems, z. B. auf Pollen oder Tierhaare. Die Abwehrreaktionen können zu Hautausschlägen, tränenden Augen bis hin zum allergischen Schock führen. |
| Allergischer Schock | Besonders starke allergische Reaktion. Ein allergischer Schock kann ohne rechtzeitige Behandlung lebensbedrohlich sein und zu einem Herz-Kreislauf-Stillstand führen. |
| Angeborener Immundefekt | Immundefekt, bei dem ein Fehler in der Erbinformation die Ursache ist. Man nennt sie auch primäre Immundefekte (PID). |
| Antigen | Bestandteile an der Oberfläche von Krankheitserregern. Immunglobuline erkennen Eindringlinge anhand der Antigene und ermöglichen damit die Bekämpfung der Schädlinge. |
| Antikörper | Siehe Immunglobuline |
| Antikörpermangel- erkrankungen | Immundefekte, bei denen der Körper nicht ausreichend Immunglobuline (Antikörper) produziert. |
| Autoimmunerkrankung | Erkrankung, bei der das Immunsystem körpereigene Zellen angreift. |
| B-Zellen | Bestimmte weiße Blutkörperchen. Sie sind für die Bildung von Immunglobulinen zuständig. |
| Differentialblutbild | Laboruntersuchung, mit der die verschiedenen weißen Blutkörperchen untersucht und abgezählt werden. |
| Erbinformation | „Bauplan“ im Zellinneren für die Entwicklung der Bestandteile des menschlichen Körpers; wird von Mutter und Vater an die Kinder weitergegeben. |

Glossar

| | |
|---|--|
| Erworbener Immundefekt | Immundefekt, bei dem eine andere Krankheit dafür verantwortlich ist, dass das Immunsystem nicht ausreichend funktioniert. Man spricht auch von sekundären Immundefekten (SID). |
| Fresszellen | Abwehrzellen, die Krankheitserreger aufnehmen und zerstören können. |
| Gentherapie | Behandlung von Krankheiten, bei der die Erbinformation verändert wird. |
| Granulozyten | Eine Art von Fresszellen. |
| Immundefekt | Erkrankung des Immunsystems, die häufig zu einer erhöhten Anfälligkeit für Infektionen führt. Man unterscheidet angeborene Immundefekte und erworbene Immundefekte. |
| Immunglobuline | Teile des Immunsystems, auch Antikörper genannt. Sie schützen den Körper vor krankmachenden Erregern. Aufgrund ihrer wichtigen Funktion werden Immunglobulin-Lösungen als Arzneimittel bei einer ganzen Reihe von Erkrankungen eingesetzt. |
| Immunglobulin-G-Subklassenmangel | Immundefekt, bei dem einzelne Subklassen des Immunglobulin G nicht ausreichend vorhanden oder in ihrer Funktion gestört sind. |
| Intravenös | „In eine Vene“. |
| Knochenmark- oder Stammzelltransplantation | Übertragung von Stammzellen, aus denen sich die Zellen des Immunsystems entwickeln, von einem Spender zu einem Empfänger. Eine solche Behandlung kann bei Leukämie oder auch einigen schweren Immundefekten helfen. |
| Leukämie | Bösartige Erkrankung mit einer Überproduktion an weißen Blutkörperchen; Blutkrebs. |
| Makrophagen | Eine Art von Fresszellen. |

| | |
|--|--|
| Oral | „Durch den Mund“. |
| Phagozyten | Siehe Fresszellen |
| Polyvalent | Gegen verschiedene Erreger wirksam. |
| Schwere kombinierte Immunmangelkrankheiten (SCID) | Sammelbezeichnung für mehrere besonders schwere Immundefekte, bei denen häufig sowohl T-Zellen als auch B-Zellen nicht (ausreichend) vorhanden oder in ihrer Funktion gestört sind. Eine Knochenmark- oder Stammzelltransplantation ist notwendig. |
| Selektiver Immunglobulin-A-Mangel | Immundefekt, bei dem Immunglobulin A nicht (ausreichend) vorhanden ist. |
| Subkutan | „Unter die Haut“. |
| Substitutionstherapie | Behandlung, bei der dem Körper fehlende Substanzen (z. B. Immunglobuline) von außen zugeführt werden. |
| T-Helferzellen | Zellen, die Antigene von Krankheitserregern erkennen und damit eine Abwehrreaktion des Körpers ermöglichen. |
| T-Killerzellen | Abwehrzellen, die von Krankheitserregern befallene Zellen bekämpfen. |
| Tumorzelle | Zelle, die unkontrolliert wächst. |
| T-Zellen | Bestimmte weiße Blutkörperchen. Wichtige Arten sind die T-Helferzellen und die T-Killerzellen. |
| Variables Immundefektsyndrom (CVID) | Immundefekt, bei dem Immunglobuline nicht (ausreichend) vorhanden oder in ihrer Funktion gestört sind. |
| Weiße Blutkörperchen | Zellen des Immunsystems. Zu ihnen gehören Fresszellen wie die Makrophagen und Granulozyten, aber auch die T-Zellen und B-Zellen. |

**CSL Behring GmbH
Deutschland**

Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim am Main
Tel.: +49 69 305 84437
Fax: +49 69 305 17129
www.cslbehring.de

**CSL Behring GmbH
Österreich**

Altmannsdorfer Straße 104
A-1121 Wien
Tel.: +43 18 01 01 24 64
Fax: +43 18 01 01 28 10
www.cslbehring.at

**CSL Behring AG
Schweiz**

Wankdorfstrasse 10
CH-3000 Bern 22
Gratis-Tel.: 0800 55 14 15
Tel.: +41 31 344 44 44
Fax: +41 31 344 26 00
www.cslbehring.ch

CSL Behring respektiert und schützt die Privatsphäre aller Personen, mit denen das Unternehmen zu tun hat.

Weitere Informationen zum Datenschutz von CSL Behring finden Sie unter **<http://www.cslbehring.com/privacy>**. Auf Anfrage senden wir Ihnen auch gerne eine Druckversion zu.