Merkblatt Immunschwäche

Immunsystem

Was heisst es eigentlich gegen etwas immun zu sein, und wie wehrt sich der Körper gegen Angreifer von aussen?

Das Immunsystem schützt uns vor krankmachenden Erregern, bewahrt aber gleichzeitig die Immuntoleranz gegen eigenes Körpergewebe, d.h. es unterscheidet zwischen fremden und eigenen Strukturen. Krankmachende Erreger sind Mikroben wie Bakterien, Viren, Pilze und Parasiten. Das Immunsystem besteht aus verschiedenen Zellen und Molekülen, welche viele unterschiedliche Möglichkeiten haben, gegen eindringende Erreger zu wirken.

Immundefekte

Was ist ein Immundefekt?

Immundefekte sind durch eine vorübergehende oder andauernde Schwächung der Abwehrfunktion, das heisst Abwehrschwäche, gekennzeichnet also der Fähigkeit, sich gegen eindringende Krankheitserreger zu wehren. Es besteht somit eine Abwehrschwäche. In der Folge treten häufig Infektionskrankheiten auf, zum Teil eine Infektanfälligkeit mit einer Neigung zu schweren Verläufen. Immundefekte sind gehäuft mit Autoimmunphänomenen vergesellschaftet. Dabei liegt eine Fehlsteuerung der Abwehr vor und eigenes Körpergewebe wird fälschlicherweise als fremd bekämpft, das heisst, dass das eignene Gewebe nicht mehr toleriert wird.

Immundefekte können genetisch vorprogrammiert (primär) oder die Folge äusserer Einflüsse (sekundär) sein. Die Ursachen von sekundären Immundefekten sind ebenfalls sehr vielfältig. Sie entwickeln sich z.B. nach Infektionen (HI-Virus [AIDS], Masern) oder unter gewissen medikamentösen Therapien (Immunsuppressiva, Zytostatika, Kortikosteroide etc.).

Sowohl primäre als auch sekundäre Immundefekte können sich bereits im Kindesalter aber auch erst im Erwachsenenalter manifestieren.

Die Diagnose einer Immundefizienz wird oft Jahre nach dem Auftreten der ersten Symptome gestellt, da lange nicht daran gedacht wird.

Je nachdem welche Abwehrvorgänge in ihrer Funktion eingeschränkt sind, werden Immundefekte verschiedenen Gruppen zugeordnet. Beispiele sind Immunglobulindefekte, Komplementdefekte, B-Zell Defekte, T-Zell Defekte, oder Defekte der sog. «Fresszellen» (phagozytierende Zellen).

Die Häufigkeit dieser angeborenen Immundefizienzen ist nicht genau bekannt. Sie variiert je nach Art und Region zwischen 1:10'000 und 1:500'000. Es sind bereits mehr als 200 verschiedene Arten von primären Immundefekten bekannt.

Diagnostik

Wie wird eine Immundefizienz diagnostiziert und was kann zu einer Immundefizienz führen?

Die Diagnose einer primären Immundefizienz verlangt immer den Ausschluss anderer Ursachen, die meist viel häufiger vorkommen. Da die meisten Arten von primären Immundefekten sehr seltene Krankheiten sind, soll die Diagnose von einer Fachärztin oder einem Facharzt mit spezialisierter Erfahrung mit Immundefekten gestellt werden. Dabei sind spezialisierte Blutuntersuchungen notwendig.

Therapien

Wie kann Betroffenen von Immundefekten geholfen werden?

Eine gute Therapie ist wichtig für ein besseres Wohlbefinden und ermöglicht oft ein weitgehend normales Leben.

Immunglobulin

Eine häufige Therapie bei vielen primären Immundefizienzen ist die Gabe von Immunglobulinen (Antikörpern) um den Mangel an eigenen Antikörpern auszugleichen. Dabei werden die fehlenden Immunglobuline durch eine Infusion zugeführt, welche das Ziel hat, die Betroffenen von Infektionskrankheiten (Mittelohrentzündung, Nasennebenhöhlenentzündung, Bronchitis, Lungenentzündung, etc.) zu schützen.

Immunglobuline werden aus dem Blut von 10'000 bis 60'000 gesunden Blutspendern gewonnen und aufgereinigt. Die in der Schweiz erhältlichen Immunglobulinpräparate genügen den höchsten Anforderungen in Bezug auf Schutz vor Übertragung von Krankheitserregern. Dies wird durch strenge Auswahl der Blutspender und durch rigorose Inaktivierung von allfällig vorhandenen Krankheitserregern erreicht. Seit 1994 ist in Europa und Amerika keine Übertragung von Krankheitserregern irgendwelcher Art durch Immunglobuline beobachtet worden.

Allerdings gilt anzufügen, dass ein minimales Restrisiko (z.B. heute unbekannte Krankheitserreger) in Immunglobulinpräparaten – wie auch in anderen Blutprodukten – nie vollständig ausgeschlossen werden kann.

Die Immunglobulin-Ersatztherapie

Heutzutage werden Immunglobuline auf zwei verschiedenen Wegen dem Körper zugeführt:

Bei der intravenösen Immunglobulinbehandlung (IVIG) wird die Immunglobulin-Lösung über eine Armvene über mehrere Stunden in einem spezialisierten, medizinischen Zentrum zugeführt. Die Behandlung wird alle drei bis fünf Wochen wiederholt. Dabei wird die verwendete Dosis dem Immunglobulinmesswert vor der Gabe, sowie dem Zustand des Betroffenen angepasst.

Die subkutane Immunglobulinbehandlung (SCIG) ist eine Behandlungsart, welche der Betroffene nach einer intensiven Schulung selbstständig zuhause oder am Arbeitsort durchführen kann. Dabei wird die Immunglobulin-Lösung mittels einer Pumpe ins Fettgewebe unter der Haut geleitet. Dank der subkutanen Infusionsbehandlung sind die Betroffenen zeitlich und örtlich unabhängiger. Diese Therapieart wird in der Regel in wöchentlichen Abständen durchgeführt.

Ziel der Immunglobulin-Ersatztherapie

Bei Antikörpermangel sind vor allem die oberen und unteren Atemwege von Infektionskrankheiten betroffen. Das heisst, man versucht Infekte des Nasen-Rachenraumes, der Nasennebenhöhlen, des Mittelohrs, der Bronchien und der Lunge zu verhindern oder ihre Häufigkeit zu verringern. Dennoch können Betroffene trotz optimaler Behandlung mit

Immunglobulin nicht vollständig vor Infektionen geschützt werden. Bei bakteriellen Infekten ist deshalb die zusätzliche Behandlung mit Antibiotika notwendig.

Impfungen?

Auch wenn die Wirksamkeit einer Impfung und der damit erreichte Schutz bei Patienten mit einem Immundefekt nicht genau vorhersehbar sind, sollte jeder Patient mit einer Immunschwäche die empfohlenen Impfungen erhalten. Darunter fallen Impfungen gegen die saisonale Grippe (Influenza) und Hepatitis B (Gelbsucht) wie auch gegen Pneumokokken (Atemwegsinfektionen). Die Impfungen können den Schutz vor den gefährlichen Infektionskrankheiten erhöhen. Hingegen sind Impfungen mit Lebendimpfstoffen bei Immunschwäche untersagt.

Stammzelltherapie und Immunmodulation

Schwere, oder nicht auf die übliche Therapie ansprechende, primäre Immundefizienzen verlangen andere Therapieansätze, darunter die Entfernung der Milz (Splenektomie), eine Stammzelltransplantation, eine Gentherapie oder die Behandlung durch medikamentöse Immunmodulatoren.

Forschung

Europäische Datenbank für primäre Immundefekte

Immundefekte gehören zu den seltenen und daher leider auch zu den weniger erforschten Krankheiten. Die Europäische Gesellschaft für Immundefekte (European Society for Immunodeficiencies, ESID) führt eine wissenschaftliche Datenbank mit medizinischen Daten von Patienten mit Immundefekten. Auch in der Schweiz besteht die Möglichkeit Patienten mit Immundefizienz in dieser ESID Datenbank zu registrieren. Die Patientendaten werden in anonymisierter und verschlüsselter Form eingegeben. Selbstverständlich ist die Teilnahme für die Patienten freiwillig und unabhängig von der weiteren Betreuung, Diagnostik und Therapie. Ziel dieser Datenbank ist es, genaue Angaben über Auftreten, Behandlung und Krankheitsverlauf von Immundefekten zu erheben. Die Ergebnisse der Auswertung dieser Daten fliessen in die weitere Erforschung der Immundefektkrankheiten und schlussendlich in die Betreuung der Betroffenen ein. Alle hier empfohlenen, spezialisierten Zentren für Immundefekte beteiligen sich an der Datenerfassung der ESID Datenbank und geben Ihnen gerne weitere Auskünfte dazu.

Mit freundlicher Genehmigung von

aha! Allergiezentrum Schweiz
Scheibenstrasse 20
3014 Bern
031 359 90 00
info@aha.ch

www.immunschwaeche-schweiz.ch