



## Immundefekte – Krankheitsbilder

### **PRIMÄRER IMMUNDEFEKT: SCID (severe combined immunodeficiency / schwerer kombinierter Immundefekt)**

- Hier sind verschiedene Bereiche des Immunsystems schwer betroffen, denn für das Immunsystem wichtige Zelltypen fehlen ganz. So ist das Immunsystem schwer gestört.
- Die Erkrankung ist lebensbedrohlich, ohne schnelle Diagnosestellung und Therapie mit Immunglobulinen erkranken betroffene Säuglinge an lebensbedrohlichen Infekten und versterben meist schon im 1. Lebensjahr.

#### **Therapie:**

- Ab Diagnosestellung Gabe von Immunglobulinen, ggf. auch Antibiotika, um Infektionen zu verhindern bzw. rechtzeitig zurückzudrängen
- Knochenmarktransplantation als heilende Behandlung, sobald ein geeigneter Spender gefunden wird

### **PRIMÄRER IMMUNDEFEKT: CID (combined immunodeficiency / kombinierter Immundefekt)**

- Obwohl wichtige Zellen zur Abwehr gestört sind, ist eine Restfunktion des Immunsystems noch vorhanden.
- Der Verlauf ist bei jedem Patienten anders, oft verursachen „normale“, also eigentlich ungefährliche Keime schwerste Erkrankungen wie z.B. bakterielle Atemwegsinfekte und Durchfälle. Auch Autoimmunerkrankungen, also Erkrankungen, bei denen der Körper sich gegen sich selbst wendet, treten auf.

#### **Therapie:**

- Gabe von Immunglobulinen mit dem Ziel der weitgehenden Infektionsfreiheit
- Frühzeitige Gabe eines Antibiotikums bei eventuell auftretenden Infektionen
- Bei verschiedenen Formen von CID Stammzelltransplantation

### **PRIMÄRER IMMUNDEFEKT: CVID (Common variable immunodeficiency, allgemeiner variabler Immundefekt)**

- Die Diagnose bei diesem Immundefekt wird meist zwischen 20. und 40. Lebensjahr gestellt.
- Hier liegt eine Störung der Ausreifung der Zellen vor, die normalerweise Immunglobuline herstellen.
- Die Symptome sind vielfältig: Immer wiederkehrende Nasennebenhöhlen- und Lungeninfektionen, v. a. Lungenentzündungen, chronischer Husten, Blutvergiftungen; zusätzlich können Durchfälle auftreten, häufig ist die Milz vergrößert
- Auch hier sind gehäuft Autoimmunerkrankungen (wie z.B. Schilddrüsenentzündungen oder Rheuma) möglich; bei 10 Prozent der Betroffenen kommt es zu Magen- oder Lymphdrüsenkrebs.

#### **Therapie:**

- Lebenslange Immunglobulin-Gabe als Ersatz für die fehlenden Immunglobuline
- Antibiotika zur Behandlung von Infektionen
- Immunsuppressive Medikamente bei Autoimmunerkrankungen
- Nur bei wenigen ausgewählten Fällen Stammzelltransplantation

### **SEKUNDÄRER IMMUNDEFEKT: SID (Secondary Immunodeficiency)**

- Überdurchschnittlich häufig wiederkehrende und schwere Infektionen, die nicht selten in chronische, häufig schwere Entzündungen übergehen
- Als Folge anderer Grunderkrankungen wie Krebs und Autoimmunerkrankungen

#### **Therapie:**

- Gabe von Immunglobulinen zur Abwehr von Krankheitserregern
- Infektvorbeugung, Medikamente gegen die Grunderkrankung