



ÖSPID

Hilfe und Hoffnung bei
primären Immundefekten

IMMUN-DEFEKT ? ? ?



Vorwort

Ein liebes Hallo!



Gleich zu Beginn einige Fragen:

- Bist Du öfter krank als deine gleichaltrigen Freunde?
- Dauern bei Dir Verkühlungen viel länger als bei Anderen?
- Musst Du viel öfter Antibiotika als Andere nehmen, um eine
Besserung zu erlangen?
- Gab es bei Dir nach Impfungen Probleme?

Wenn Du eine dieser Fragen mit „Ja“ beantworten kannst, dann könntest Du an einem Immundefekt erkrankt sein.

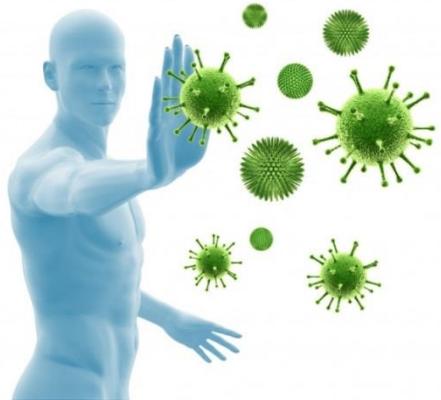
In dieser Broschüre kannst Du einiges über dein Immunsystem und den angeborenen Immundefekt erfahren. Außerdem zeigen wir Dir hier wie man diese Krankheit behandeln kann, d.h. es gibt eine Möglichkeit wie man auch mit dieser Krankheit ein fast normales Leben führen kann.

Viel Spaß beim Lesen wünscht Dir

Karin Modl

Leiterin der Selbsthilfegruppe ÖSPID





Das Immunsystem

Als **Immunsystem** wird das Abwehrsystem eines Lebewesen bezeichnet, das Schädigungen durch **Krankheitserreger** verhindert. Es entfernt in den Körper eingedrungene **Bakterien, Viren, Pilze und Parasiten**

Das Immunsystem ist ein riesiges Netzwerk.

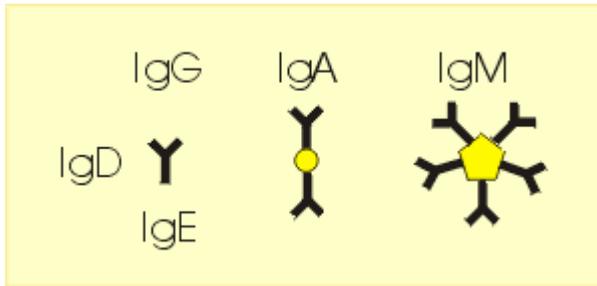
Wie funktioniert das Immunsystem

Die **B-Zelle** ist einer der wichtigsten Beschützer die wir haben. Sie ist eine kleine Fabrik, in der Immunglobuline hergestellt werden. Immunglobuline nennt man auch Antikörper.

Die drei wichtigsten sind

- Immunglobulin A (IgA)
- Immunglobulin M (IgM)
- Immunglobulin G (IgG)
- Immunglobulin E (IgE)

Alle vier helfen gemeinsam Bakterien und Viren zu bekämpfen.



Das **IgA** schützt uns dort, wo unsere Schleimhaut keine Barriere bieten kann: in der Nase und im Mund, aber auch im Darm oder der Lunge. Man findet IgA auch in den Tränen und im Speichel.

Wenn doch einmal Bakterien oder Viren in unseren Körper eindringen, können Immunglobuline sie dort einfangen.

Als erstes hilft das **IgM**. Es ist der Sprinter unter den Immunglobulinen. Es schwimmt mit dem Blut zu den Krankheitskeimen.

Als nächstes kommt das **IgG**. Es ist der Marathonläufer, denn das IgG hat ein gutes Gedächtnis. Es erkennt einen bestimmten Krankheitserreger immer wieder und lauert ihm auf. Wie ein Schlüssel in sein Schloss passt, so passt ein IgG auf ein ganz bestimmtes Virus oder Bakterium.

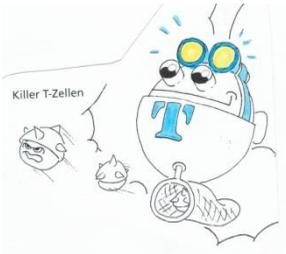
Das ist der Grund, warum wir Kinderkrankheiten wie Masern und Röteln nur einmal bekommen.

Das **IgE** zeigt uns Allergien an.



Auch die **T-Zellen** sind wichtige Teile unseres Immunsystems. Sie sind in unserem Blut und gelangen von dort überall hin, wo sie gebraucht werden.

Es gibt: Killer T-Zellen , Helfer T-Zellen und Suppressor T-Zellen



und

Killer T-Zellen suchen Zellen, die erkrankt sind

töten sie ab.



Helfer T-Zellen rufen immer mehr Killer T-Zellen herbei.
Außerdem können sie den B-Zellen befehlen,
Immunglobuline zu produzieren



den B-Zellen, dass sie

Wenn es uns wieder besser geht,
sagen die Suppressor T-Zellen

keine immunglobuline mehr produzieren
müssen.



Ein weiterer Beschützer ist der **Phagozyt**

Phagozyten fressen Krankheitserreger einfach auf. Außerdem rufen sie andere Phagozyten zu Hilfe, wenn viele Bakterien oder Viren in unseren Körper eingedrungen sind.



Auch das **Komplement** beschützt uns.

Es besteht aus vielen Teilen, die ganz eng zusammen arbeiten. Es arbeitet auch mit den IgG-Antikörpern und den Phagozyten zusammen.

Wenn alle Teile des Immunsystems zusammen arbeiten, werden die Erreger am schnellsten wieder vertrieben.

B-Zellen, T-Zellen, Phagozyten, Komplement und die Immunglobuline sind also unsere Beschützer.

Sie gemeinsam sind das Immunsystem, das uns vor Infektionen schützen kann.



Wichtige Organe des Immunsystems³



Thymus

Der Thymus ist ein Organ und befindet sich im oberen Brustbereich. Unreife Lymphozyten verlassen das Knochenmark und suchen sich ihren Weg zum Thymus, wo sie zu reifen T-Lymphozyten „ausgebildet“ werden.



Tonsillen (Mandeln)

Die Mandeln befinden sich im Hals und sind eine Ansammlung von Lymphozyten. Sie bilden das „Frühwarnsystem“ für die körpereigene Abwehr.



Lymphknoten

Die Lymphknoten sind Ansammlungen von B-Lymphozyten und T-Lymphozyten im gesamten Körper. Sie stellen eine der wichtigsten Strukturen zur Antikörperbildung dar.



Leber

Die Leber ist das Hauptorgan für die Synthesisierung von Proteinen des Komplementsystems. Darüber hinaus enthält sie eine große Anzahl phagozytierender Zellen, die Bakterien im Blut aufnehmen, während es die Leber passiert.



Milz

Die Milz liegt in der Bauchhöhle nahe dem Magen. Sie besteht aus einer Ansammlung von T-Lymphozyten, B-Lymphozyten und Monozyten und erfüllt zahlreiche Aufgaben des Immunsystems. Bei der Milzentfernung besteht erhöhte Blutungsgefahr während und nach der Operation.



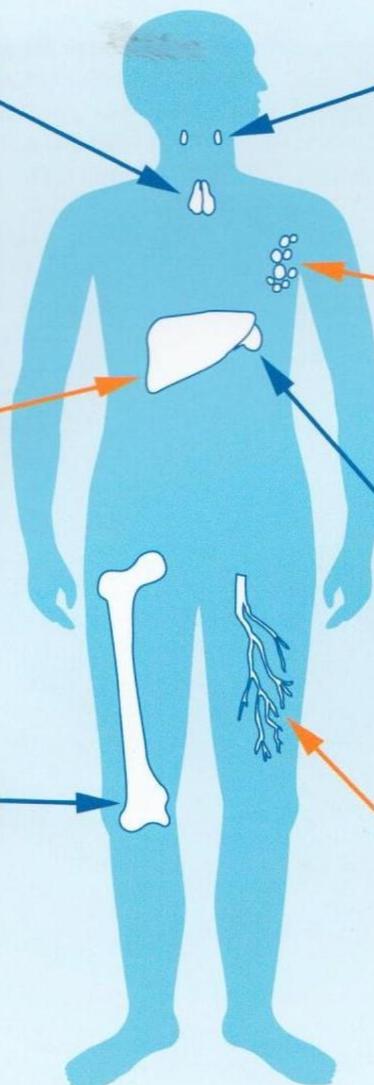
Knochenmark

Das Knochenmark ist der Ort, an dem alle Zellen des Immunsystems ihre Entwicklung aus primitiven Stammzellen beginnen.



Blut

Blut ist das Zirkulationssystem, das Zellen und Proteine des Immunsystems von einem Teil des Körpers zu einem anderen befördert.



Was ist ein Primärer Immundefekt?

Primärer Immundefekt =
angeborener Immundefekt



Angeborener Immundefekt bedeutet jedoch nicht, dass diese Krankheit immer bereits im Kindesalter sichtbar wird. Bei vielen Menschen kommen die Symptome erst als Jugendliche oder Erwachsene zum Vorschein.

Manche Menschen (Kinder, Jugendliche oder Erwachsene) haben nicht alle diese Teile des Immunsystems, oder sie funktionieren nicht richtig.

Bakterien oder Viren können dann in den Körper eindringen und sich vermehren.

Diese Menschen sind dann oft und lange krank. ... öfter, länger und schwerer als der Großteil der Anderen. Ein für andere harmloser Husten oder Schnupfen, dauert einige Wochen und wird nicht wirklich besser. Kein Hustensaft scheint nachhaltige Besserung zu bringen. Häufig bekommen sie auch Fieber dazu. Sie müssen sehr oft zum Arzt und bekommen bei für Andere harmlosen Infekten immer wieder Antibiotika vom Arzt verschrieben, oder müssen sogar einige Tage im Spital bleiben.



Die Einteilung von Immundefekten

Immundefekte lassen sich in verschiedene Gruppen einteilen:

zellulären Immundefekt,

humoralen Immundefekt.

kombinierten Immundefekt.

angeborenen Immundefekt (primären Immundefekt, PID)

erworbenen Immundefekt (sekundären Immundefekt, SID).

Zu den erworbenen Immundefekten gehört u.a. auch AIDS, d.h. die Infektion HIV
Dieses HIV Virus ist sehr ansteckend und durch Körperflüssigkeiten übertragbar.

Doch hier in dieser Broschüre geht es aber **NUR** um den
ANGEBORENEN IMMUNDEFEKT kurz **PID**.

PID IST NICHT ANSTECKEND.

Wenn Du einen PID hast, dann hast Du ihn seit Deiner Geburt, d.h. Du hast diese Erkrankung geerbt. PID muss aber nicht gleich nach der Geburt seine Krankheitszeichen zeigen, sondern kann auch erst im Erwachsenen Alter auftreten. Du kannst niemanden mit PID anstecken oder dir PID „einfangen“.



WARNSIGNALE



- Mehr als 2 Lungenentzündungen pro Jahr



- Mehr als 8 Mittelohren- oder Hirnhautentzündungen pro Jahr



- Mehr als 2 schwere Nasennebenhöhlen- oder Stirnhöhlenentzündungen pro Jahr



- Erkrankungen durch normalerweise harmlose Bakterien



- Ofte Entzündungen der Mundschleimhaut und Pilz-Belag im Mund



- Verdacht auf Immundefekt in der Familie



- Mehr als 2 Monate Antibiotikatherapie ohne nachhaltige Besserung



- Komplikationen durch Impfungen



- Wiederkehrende Haut- oder Organabszesse oder juckende, quälende Hautausschläge



- Untergewicht trotz angemessener Ernährung und geringeres Wachstum

Wie weiß man, dass man PID hat?

Wenn Du die Warnsignale durchgeschaut hast und ein oder mehr dieser Symptome kennst, d.h. du sehr oft, öfter als deine Freunde krank bist, solltest du zu deinem Arzt gehen und den Arzt untersuchen lassen, ob das Immunsystem richtig funktioniert

Dazu wird dir Blut abgenommen und an ein Labor geschickt. Im Labor steht eine Maschine, die Antikörper im Blut zählen kann.

Einige Tage später erklärt dir der Arzt dann das Ergebnis. Wenn hier herauskommt, dass du zu wenig Antikörper hast, weißt du warum du so oft krank warst.

Der Arzt wird dir und deinen Eltern sicherlich auch einige Fragen zu deiner Familie stellen. Z.B. Ist jemand in deiner Familie auch sehr häufig krank? Welche Krankheiten haben deine Eltern oder Großeltern? Usw.



Was hilft bei PID?



Zum Glück gibt es sehr gute Möglichkeiten, diese Krankheit zu behandeln. Einer der wichtigsten ist es, dir Immunglobuline, die dein Körper zu wenig selbst erzeugen kann, von außen zu geben.

Woher kommen die Immunglobuline?

Immunglobuline kann man nicht künstlich herstellen, aber sie werden aus Blutplasma herausgefiltert! ??? Viele gesunde Menschen gehen Blut-Plasma spenden. Beim Plasma spenden wird aus dem gespendeten Blut durch spezielle Maschinen das Plasma herausgefiltert. Das restliche Blut wird wieder in den Körper des Spenders zurück gegeben. Dieses gewonnene Plasma wird gereinigt und geprüft, mit dem Plasma von vielen Europäischen Menschen zusammen dann in Beutel verpackt und eingefroren. Aus diesem Plasma werden dann Medikamente d.h. Immunglobuline hergestellt. So können Menschen mit PID die Antikörper, d.h. jene Teile des Blutes die gegen Krankheitserreger kämpfen können, von anderen gesunden Menschen gegeben werden.

Es ist daher ganz wichtig, dass so viele gesunde Menschen wie möglich Blutplasma spenden gehen, um für z.B. PID-Patienten Lebensretter zu sein. Plasmaspenden können alle gesunden Menschen ab dem 18. Lebensjahr.



Zwei Möglichkeiten der Immunglobulin Gabe als Infusion oder subkutan d.h. unter die Haut

1. als Infusion

Du kannst die Immunglobuline als eine Infusion beim Arzt oder im Spital bekommen, d.h. Der Arzt piekst mit einer kleinen Nadel in den Arm. Dann laufen aus einer Flasche mit klarer Flüssigkeit, d.s. die Antikörper, durch einen Plastikschlauch direkt in deinen Körper.



Nach drei bis vier Wochen sind die Immunglobuline aufgebraucht. So wie ein Auto auch immer wieder tanken muss, brauchst ein PID Patient immer wieder eine neue Infusion mit Immunglobulinen.

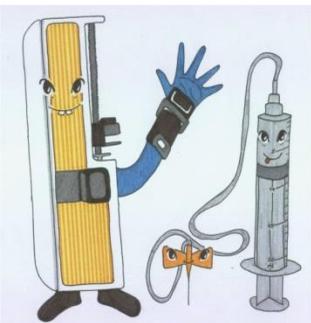


2. Subkutan d.h. unter die Haut

Der Vorteil dieser subkutanen Gabe der Immunglobuline ist, du musst nicht ins Spital oder bei einem Arzt bleiben, bist zeitlich unabhängig d.h. du teilst dir Zeit deiner Therapie selbst ein und verlierst somit keine Schul- bzw. Lernzeit!

Wenn du dir die Immunglobuline lieber zu Hause selber geben möchtest, gibt es spezielle Immunglobulin-Medikamente, die zur Heimselbsttherapie geeignet sind. Diese werden nicht in die Vene, sondern unter die Haut (subkutan) gespritzt. Unsere Krankenschwestern können dir das zeigen wie es subkutan funktioniert und bald kannst du es dir schon selbst machen.

Hier pikst du dich mit einer ganz dünnen Nadel an der ein dünner Schlauch befestigt ist, in den Bauch oder Oberschenkel. Dann wird eine Spritze (ohne Nadel) mit den speziellen Immunglobuline in eine kleine Pumpe eingelegt und gestartet. Die Pumpe befördert die Immunglobuline direkt in deinen Bauch oder Oberschenkel. Während dieser Zeit kannst du Fernsehen, Spielen oder Hausaufgaben machen und musst nicht bei einem Arzt oder im Spital sein.



Hier sind einige Menschen die auch PID haben. Sie sehen, es gibt bereits ganz kleine Kinder, Schulkinder, Jugendliche und auch Erwachsene aller Altersgruppen die PID haben können. Sie sind mit dieser Diagnose sicherlich nicht alleine. Mit der schnellen Diagnose und der richtigen Therapie kann man mit PID ein fast normales Leben haben.



Zum Schuss noch etwas zum Raten

1. Wie viele Sonnenblumen-Mäxchen findest Du in diesem Heftchen versteckt?
.....
2. Was bedeutet die Abkürzung „PID“ ?
P I D
3. Wie viele Warnsignale, an denen Du PID erkennen kannst, gibt es?
.....
4. Woraus werden die Immunglobuline gewonnen?
aus Blut
5. Wie können Immunglobuline gegeben werden?
a) als b) (d.h. unter die Haut)

Sende uns diese 5 Antworten (zusammen mit deinem Namen und deiner Adresse und ev. E-Mail Adresse) an info@oespid.org und wir schicken dir ein kleines Dankeschön zu!

Ö S P I D



Österreichische Selbsthilfeorganisation

Primärer Immun Defekte

Telefon 0664/1830169

E-Mail info@oespid.org

Postanschrift: Eichkogelstraße 7,
3004 Riederberg

Homepage www.oespid.org

Vereinskonto

Raiffeisenbank NÖ/Wien

IBAN AT35 3200 0000 1018 6781

BIC: RLNWATWW

Mit freundlicher Unterstützung von:



CSL Behring
Biotherapies for Life™



KEDRION
B I O P H A R M A



octapharma®



Vereinskonto
Raiffeisenbank NÖ/Wien
IBAN AT35 3200 0000 1018 6781
BIC: RLNWATWW



Mit freundlicher Unterstützung von:



Vereinskonto
Raiffeisenbank NÖ/Wien
IBAN AT35 3200 0000 1018 6781
BIC: RLNWATWW