

CSL Behring

Angeborener Immundefekt

Informationen für
Patienten, Eltern und
andere Angehörige



www.angeborener-immundefekt.de

Im Heft oder online:
Der Infekt-Check!

Inhalt

Immunsystem und Immundefekte	4
Beispiele von angeborenen Immundefekten	6
Symptome eines angeborenen Immundefekts	8
Infekt-Check	10
Diagnose angeborener Immundefekte	11
Therapie bei angeborenen Immundefekten	12
Heimselfstherapie bei angeborenem Immundefekt	15
Hygienemaßnahmen im Alltag	20
Alltag und Leben mit angeborenem Immundefekt	21
Informationen und Adressen im Netz	26



Vorwort

Liebe Leserin, lieber Leser,

bei Ihnen, Ihrem Kind oder einem anderen Angehörigen wurde ein angeborener Immundefekt diagnostiziert. Diese neue Situation hat sicherlich viele Fragen aufgeworfen. In dieser Broschüre erfahren Sie mehr über die Erkrankung und das Leben damit.

Bei einem angeborenen Immundefekt ist das Immunsystem beeinträchtigt. Dadurch kann sich der Körper nicht mehr ausreichend gegen Viren, Bakterien und andere Erreger schützen. Die Hauptsymptome angeborener Immundefekte sind daher häufige und teils schwere Infektionen.

Aktuell sind weit über 400 unterschiedliche angeborene Immundefekte bekannt. Sie verursachen verschiedene Funktionsstörungen im Immunsystem und werden daher auch unterschiedlich therapiert. Aus diesem Grund sollte die Behandlung in Händen eines erfahrenen Teams aus Ärzten und Therapeuten liegen. Dieses kennt die therapeutischen Möglichkeiten, bespricht mit Ihnen alle notwendigen Entscheidungen und Schritte und wird Sie viele Jahre begleiten. Leben mit einem angeborenen Immundefekt ist in den meisten Fällen ohne größere Einschränkungen möglich.

Die Broschüre gibt einen ersten Einblick in Ursache, Diagnostik, Therapie und Alltagsgestaltung. Wenn Sie mehr über die Erkrankung erfahren möchten, besuchen Sie unsere Webseite www.angeborener-immundefekt.de. Hier finden sich viele weitere nützliche Informationen etwa zu Patienten-Schulungen und ein großer Service-Bereich. Wir freuen uns, Sie unterstützen zu können, und wünschen Ihnen alles Gute!

Ihre CSL Behring GmbH

Immunsystem und Immundefekte

Das Immunsystem ist unser Abwehrsystem, das normalerweise Krankheitserreger sehr wirkungsvoll bekämpft. Ist das Immunsystem in seiner Funktion beeinträchtigt, kann sich der Körper nicht mehr ausreichend gegen z. B. Viren und Bakterien wehren.

Während sich T-Zellen direkt gegen Virusbefallene Zellen und Krebszellen wenden, erkennen B-Zellen Krankheitserreger über ihre Oberflächenstruktur. Bei Kontakt bilden die B-Zellen unterschiedliche Antikörper, darunter IgG, IgA, IgM und IgE. Antikörper werden auch Immunglobuline (Ig) genannt. Sie sind Teil des hochkomplexen Abwehrsystems.

Immunglobuline sind Antikörper; sie sind Teil des Abwehrsystems.

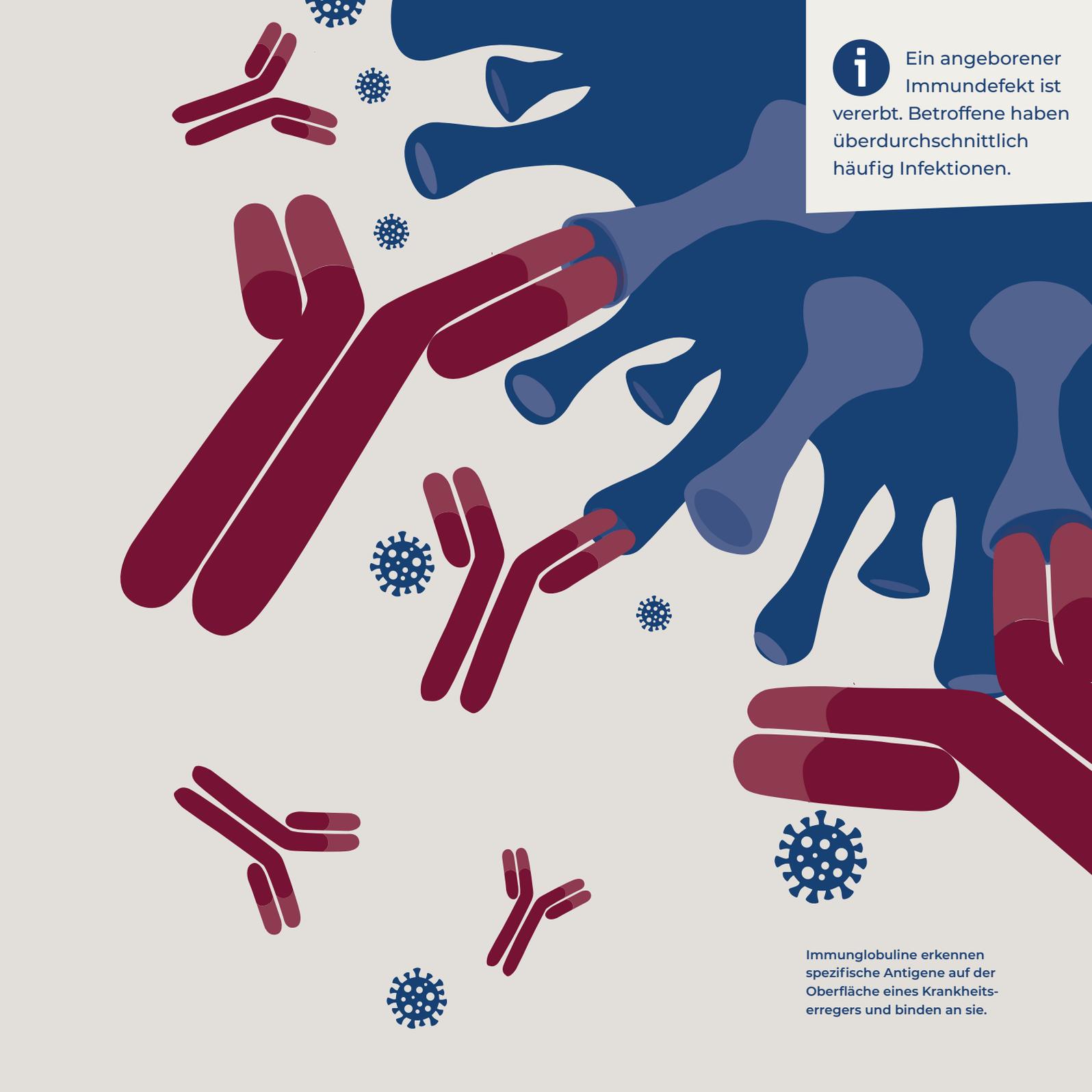
Sind aufgrund einer Funktionsstörung des Immunsystems nur wenige oder gar keine Antikörper vorhanden, dann treten überdurchschnittlich häufig Infektionen auf, etwa Mittelohr- oder Lungenentzündungen. Diese können mitunter sehr schwer ausgeprägt sein – ein typisches Zeichen bei allen angeborenen Immundefekten.

Angeborene Immundefekte

Angeborene Immundefekte sind in der Erbinformation (DNA) angelegt. Sie werden auch als primäre Immundefekte (PID) oder angeborene Immunschwäche bezeichnet.

Je nach Beteiligung der Immunzellen unterscheidet man zwischen B-Zell-Defekten, T-Zell-Defekten und kombinierten (B- und T-Zell-) Defekten.

Bekannt sind zirka 480 verschiedene Defekte. Trotzdem gehören angeborene Immundefekte zu den seltenen Erkrankungen: Ein bis zwei von 1.000 Menschen leiden an einem primären Immundefekt. Experten gehen davon aus, dass ca. 100.000 Menschen in Deutschland davon betroffen sind. Am häufigsten kommen B-Zell-Defekte vor, gefolgt von T-Zell-Defekten. Kombinierte Defekte sind äußerst selten. Obwohl angeborene Immundefekte von Geburt an vorliegen, machen sie sich nicht zwangsläufig schon in den ersten Lebensmonaten bemerkbar. Manche zeigen sich erst im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter.



i Ein angeborener Immundefekt ist vererbt. Betroffene haben überdurchschnittlich häufig Infektionen.

Immunglobuline erkennen spezifische Antigene auf der Oberfläche eines Krankheitserregers und binden an sie.

Beispiele von angeborenen Immundefekten

Es sind in etwa 480 verschiedene angeborene Immundefekte beschrieben. Manche treten deutlich häufiger auf als andere und einige sind in Bezug auf ihre Auswirkung sehr schwerwiegend. Nachfolgend vier Beispiele:

IgA-Mangel

Selektiver Immunglobulin-A-Mangel (IgA-Mangel)

Der selektive IgA-Mangel ist der am weitesten verbreitete Immundefekt. Die B-Zellen sind nicht in der Lage, Immunglobulin A zu bilden. Dieser Defekt verursacht meist keine allzu großen gesundheitlichen Probleme, allerdings häufen sich bei einigen Patienten Atemwegs- und Darminfekte.

CVID

Variables Immundefektsyndrom (CVID)*

Das CVID zeichnet sich durch niedrige Antikörperspiegel aus (IgG immer betroffen, IgA und IgM teilweise). Es wird angenommen, dass im Laufe der Zeit eine „Erschöpfung“ der B-Zellen eintritt. Die Folge: Es werden nicht mehr ausreichend Antikörper gebildet. Die Betroffenen leiden oft unter wiederkehrenden Infektionen oder Durchfallerkrankungen. Häufig wird die Erkrankung erst im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter diagnostiziert.

Morbus Bruton

Agammaglobulinämie (Morbus Bruton)

Beim Morbus Bruton finden sich nur Spuren der Antikörper IgA, IgG und IgM im Blut. Der Grund ist eine Störung während der Ausreifungsphase der B-Zellen. Hauptsymptome sind wiederkehrende Infektionen der oberen und unteren Atemwege. Der Defekt macht sich zwischen dem dritten und sechsten Lebensmonat bemerkbar, sobald der „Nestschutz“ der Neugeborenen endet.



Immundefekte zeichnen sich durch wiederkehrende Infektionen der Atemwege und des Darms aus. Manchmal treten die Symptome in den ersten Lebensmonaten auf, bisweilen auch erst bei Jugendlichen oder Erwachsenen.

SCID

Schwerer kombinierter Immundefekt (SCID)**

Der **SCID** ist einer der selteneren, dafür aber einer der schwerwiegendsten angeborenen Immundefekte. Es werden weder ausreichend T- noch B-Zellen gebildet. Der Defekt verursacht daher wiederkehrende lebensbedrohliche Infektionen und tritt bereits in den ersten Lebensmonaten auf. Seit 2019 ist SCID im Neugeborenen-Screening enthalten.

Symptome eines angeborenen Immundefekts

Menschen mit einem angeborenen Immundefekt haben ein beeinträchtigt Immunsystem. Die Folge sind häufig wiederkehrende Infekte mit oft schweren Verläufen.

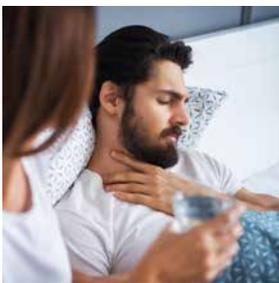


Häufung von beispielsweise Mittelohr- oder Lungenentzündungen

Da bei Kindern Infektionskrankheiten an der Tagesordnung sind, ist eine Unterscheidung zwischen normaler und ungewöhnlicher Infektanfälligkeit schwierig. Hinweise auf einen angeborenen Immundefekt können z. B. die Häufung von Mittelohr- oder Lungenentzündungen sein. Es kann auch sein, dass bakterielle Infektionen nicht

abheilen, obwohl Antibiotika eingenommen werden. Wichtig: Nicht alle Warnzeichen müssen bei einem angeborenen Immundefekt vorliegen.

Die Warnzeichen bei Kindern und Erwachsenen unterscheiden sich.



Warnzeichen für das Vorliegen eines Immundefektes bei Erwachsenen

- Vier oder mehr Infektionen im Jahr, die mit Antibiotika behandelt werden mussten
- Wiederkehrende Infektionen oder eine Infektion mit der Notwendigkeit einer verlängerten Antibiotikatherapie
- Zwei oder mehr schwere bakterielle Infektionen im Jahr
- Zwei oder mehr Lungenentzündungen innerhalb von drei Jahren
- Infektionen an ungewöhnlichen Stellen oder durch ungewöhnliche Erreger
- Primärer Immundefekt in der Familie



www.angeborener-immundefekt.de

Warnzeichen: Liste zum Ausdrucken auch online!



Warnzeichen sind wichtige Anhaltspunkte, an denen sich ein angeborener Immundefekt festmachen lässt. Sie unterscheiden sich bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen. Häufige Entzündungen sind ein typisches Indiz.

Warnzeichen für das Vorliegen eines Immundefektes bei Kindern

- Angeborener Immundefekt in der Familie
- Acht oder mehr Mittelohrentzündungen im Jahr
- Zwei oder mehr Entzündungen der Nasennebenhöhlen im Jahr
- Zwei oder mehr Lungenentzündungen im Jahr
- Antibiotika-Behandlung über zwei oder mehr Monate ohne Wirkung
- Komplikationen bei Lebendimpfungen (z.B. gegen Rotavirus oder Kinderlähmung)
- Wiederkehrende oder ausgedehnte Infektionen mit atypischen Mykobakterien (normalerweise ungefährliche Bakterien)
- Wiederkehrende Abszesse (Ansammlung von Eiter) tief in der Haut oder an inneren Organen
- Zwei oder mehr schwere Infektionen wie z.B. Hirnhautentzündung, eitrige Knochen- oder Gelenkentzündungen oder Blutvergiftung (Sepsis)
- Dauerhafter Pilzbelag an Haut oder Schleimhaut nach dem ersten Lebensjahr
- Unklare chronische Rötung an Händen und Füßen bei Säuglingen (durch chronische „Graft-versus-Host-Reaktion“)
- Wachstumsstörungen bei Säuglingen mit und ohne chronische Durchfälle



Die Warnzeichen bei Kindern und Erwachsenen unterscheiden sich.



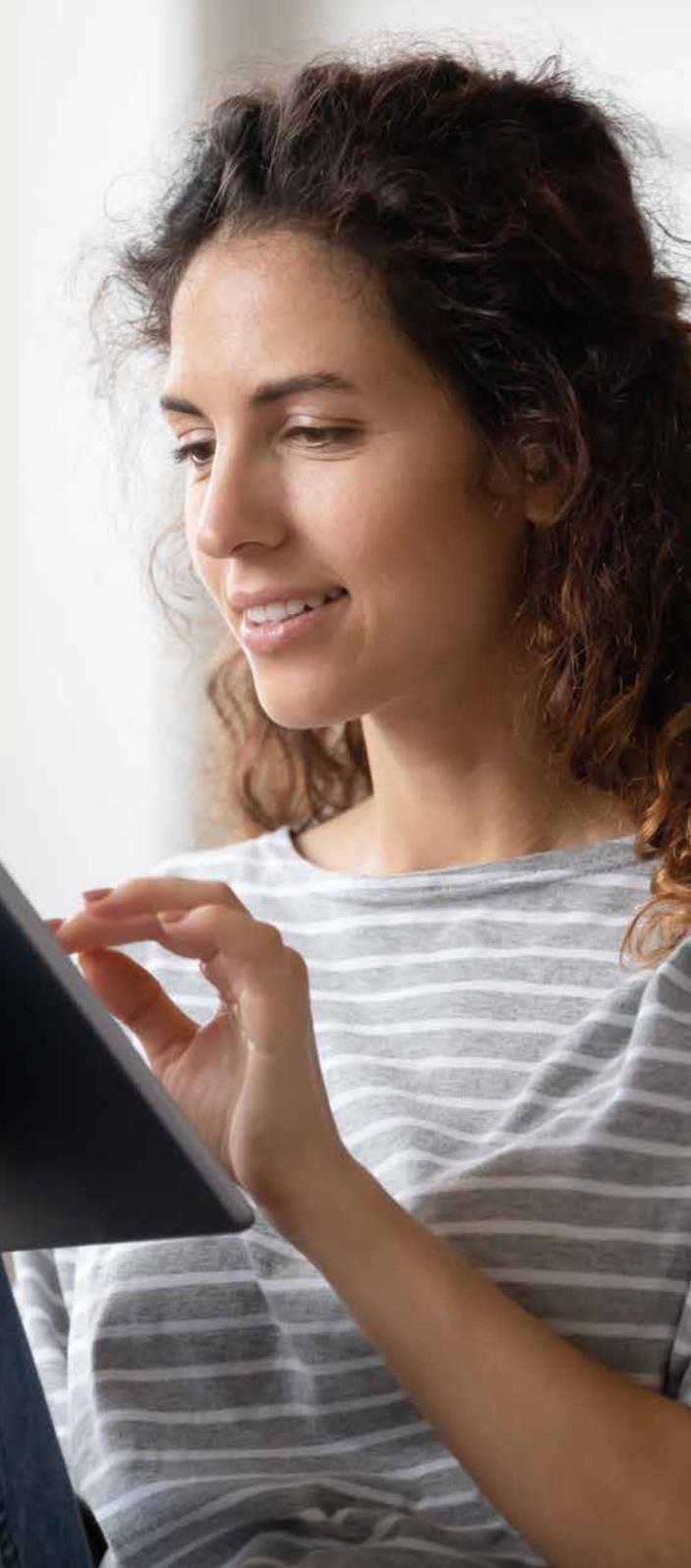
Infekt-Check

Wenn Sie vermuten, Sie, Ihr Kind oder ein anderer Angehöriger könnten an einem angeborenem Immundefekt leiden, machen Sie den Infekt-Check auf der Webseite www.angeborener-immundefekt.de/infekt-check. Der Test liefert zwar keine Diagnose, gibt Ihnen aber eine Orientierung.

Verdichtet sich Ihr Verdacht, sprechen Sie bitte mit Ihrem Kinder- oder Hausarzt. Er kann spezifische Untersuchungen durchführen und ggf. eine Überweisung zu einem Spezialisten oder zu einem Immundefektzentrum veranlassen.

www.angeborener-immundefekt.de

Infekt-Check: Hier im Heft oder auch online!



Diagnose angeborener Immundefekte

Bei einem Verdacht auf einen angeborenen Immundefekt kann der Kinder- oder Hausarzt erste wegweisende Untersuchungen veranlassen. Bei auffälligen Ergebnissen sollte zur weiteren Abklärung ein Spezialist oder ein spezialisiertes Immundefektzentrum aufgesucht werden. Diese führen weitere Analysen durch und bestimmen, um welchen Defekt es sich handelt. Im Anschluss wird eine geeignete Therapie empfohlen und möglichst zeitnah mit dieser begonnen.



Ob ein angeborener Immundefekt vorliegt, lässt sich mit verschiedenen Methoden feststellen. Spezialisten kennen sich aus und helfen Ihnen weiter.



Labor- diagnostik

Im Labor wird das Differentialblutbild bestimmt: Dabei wird die Gesamtzahl der weißen Blutkörperchen (Leukozyten) sowie die Anzahl der einzelnen Typen (z. B. Lymphozyten) bestimmt. Zudem wird die Konzentration je Antikörperklasse (IgG, IgA, IgM) bestimmt, um einen möglichen Antikörpermangel feststellen oder ausschließen zu können.



Molekulargenetische Diagnostik

Bei einer molekulargenetischen Analyse wird nach der spezifischen Veränderung im Erbgut, der DNA, gesucht, die für den angeborenen Immundefekt verantwortlich ist. Erhärtet sich basierend auf den Voruntersuchungen ein bestimmter Verdacht, wird der entsprechende Abschnitt im Erbgut gezielt analysiert. Gegebenenfalls können gleichzeitig mehrere Abschnitte der DNA auf Mutationen untersucht werden.



Neugeborenen- Screening

Beim Neugeborenen-Screening wird auf verschiedene erblich bedingte Erkrankungen getestet. Dazu werden den Neugeborenen zwischen den ersten 36 und 72 Stunden ihres Lebens einige Tropfen Blut am Fuß abgenommen und analysiert. Seit 2019 wird dabei auch auf SCID getestet. Da der schwere kombinierte Immundefekt lebensbedrohlich ist, muss frühzeitig mit einer Behandlung begonnen werden.

Therapie bei angeborenen Immundefekten

Liegt ein primärer Immundefekt vor, kann der Körper Infektionen nicht effektiv bekämpfen. Dieses Prinzip trifft auf jeden Defekt zu. Die Behandlung hingegen variiert, je nach Typ und Ursache des angeborenen Immundefekts. Zu den Therapiemöglichkeiten zählen die Gabe von Immunglobulinen bzw. Antikörperpräparaten, die antimikrobielle Prophylaxe, die Knochenmarktransplantation und in sehr seltenen Fällen die Gentherapie. Weiterhin können Impfungen eine unterstützende Maßnahme sein. Welche Therapie im Einzelfall geeignet ist, hängt von verschiedenen Faktoren ab.





Angeborene Immundefekte lassen sich heute in der Regel gut behandeln. Es gibt verschiedene Möglichkeiten. Die meisten Patienten profitieren von einer Therapie mit Immunglobulinen.



Immunglobulinsubstitution

Rund 50–75 Prozent der Menschen mit einem behandlungsbedürftigen angeborenen Immundefekt benötigen eine Substitution mit Immunglobulinen, also Antikörpern. Die Präparate können die Erkrankung zwar nicht heilen, helfen jedoch dabei, dass die Betroffenen ein Leben mit nur wenigen Einschränkungen führen können. Die Behandlung mit Immunglobulinen erfolgt als Infusion – entweder intravenös, in die Vene (intravenous immunoglobulin, IVIg), oder subkutan, unter die Haut (subcutaneous immunoglobulin, SCIg).

Intravenöse Immunglobulingabe

Die intravenöse Infusion von Immunglobulinen hat sich bei Immundefekten über viele Jahre bewährt. Sie erfolgt regelmäßig im Abstand von drei bis vier Wochen unter ärztlicher Aufsicht entweder in einer Ambulanz, im Krankenhaus oder in einer Arztpraxis. Diese Art der Verabreichung dauert häufig etwa ein bis zwei Stunden.



Subkutane Immunglobulingabe

Die subkutane Infusion wird zu Hause durchgeführt – selbstständig oder mit Unterstützung von Angehörigen oder vertrauten Personen. Bei der subkutanen Therapie werden die Immunglobuline per Infusionspumpe oder Spritze in Bauch oder Oberschenkel verabreicht. Dabei werden geringere Mengen in kürzeren Abständen infundiert, zumeist wöchentlich, wobei die Infusionsdauer individuell variiert. Häufig beträgt sie zwischen ein bis zwei Stunden. Mehr über die Heimselbsttherapie finden Sie auf Seite 15.





Prophylaktische antimikrobielle Therapie

Um das erhöhte Infektionsrisiko von Menschen mit angeborenem Immundefekt zu verringern, können vorsorglich (prophylaktisch) antimikrobielle Medikamente eingenommen werden. Das sind Substanzen, die sich gegen Mikroorganismen wie Bakterien, Viren und Pilze richten (Antibiotika, antivirale Substanzen, Antimykotika). Ist ein Patient für einen spezifischen Infektionstyp anfällig, können solche Medikamente verabreicht werden. „Prophylaktische Gabe“ bedeutet, dass das antimikrobielle Medikament nicht bei einer akuten Infektion eingesetzt wird, sondern zur Vorbeugung. Eine wesentliche Einschränkung dabei ist, dass Mikroorganismen bei längerer Anwendung gegenüber diesen Medikamenten resistent (unempfindlich) werden können.



Gentherapie

Die Ursache angeborener Immundefekte sind Mutationen, d. h. Veränderungen in bestimmten Abschnitten der Erbinformation, den sogenannten Genen. Bei einer Gentherapie werden den Patienten Zellen des Knochenmarks entnommen. Diese erhalten im Labor eine fehlerfreie Version des veränderten Gens. Danach werden die Zellen wieder in das Knochenmark der Patienten übertragen. Dadurch kann ein primärer Immundefekt theoretisch dauerhaft geheilt werden. Die meisten Gentherapien sind noch in der experimentellen Phase. Es gibt bisher nur eine zugelassene Gentherapie für den schweren kombinierten Immundefekt.



Knochenmarkstransplantation

Das Knochenmark ist ein wichtiger Bestandteil des Immunsystems. Hier bilden und vermehren sich die meisten Abwehrzellen. Bei manchen besonders schweren Immundefekten, wie dem schweren kombinierten Immundefekt (SCID), ist eine Knochenmarkstransplantation notwendig. Dabei wird bei den Betroffenen zunächst durch eine hochdosierte Chemotherapie und ggf. zusätzliche Bestrahlung das defekte Immunsystem entfernt. Danach wird eine passende Knochenmarkspende übertragen. Diese Therapieoption kann in Einzelfällen auch bei anderen angeborenen Immundefekten eingesetzt werden, sofern alle bisherigen Therapiemöglichkeiten keinen Erfolg hatten.



Impfungen

Die Vorbeugung von Infektionen durch Impfungen ist ein wichtiger Pfeiler der Behandlungsstrategie angeborener Immundefekte. Allerdings ist nicht jede Impfstoffart geeignet. Lebendimpfstoffe enthalten vermehrungsfähige Erreger, die bei ausgeprägten Immundefekten schwere Infektionen mit Schädigung lebenswichtiger Organe hervorrufen können. Sie sollten daher bei Menschen mit Immundefekt nur in begründeten Ausnahmefällen eingesetzt werden. Totimpfstoffe hingegen enthalten keine vermehrungsfähigen Erreger und können daher prinzipiell auch bei Immundefektpatienten verwendet werden. Da die Schutzwirkung der Impfung durch Immundefekte eingeschränkt sein kann, sprechen Sie mit Ihrem Arzt über die jeweils beste Option.

Heimselfstherapie bei angeborenem Immundefekt



Die Heimselfstherapie ist eine von vielen Patienten geschätzte Behandlungsform. Mit Unterstützung und Routine lässt sie sich gut in den Alltag integrieren, bietet Flexibilität und Unabhängigkeit.

Die Therapie mit subkutanen Immunglobulinen (SCIg) kann zu Hause als Heimselfstherapie erfolgen und ist für Kinder, Jugendliche und Erwachsene geeignet. Ziel ist es, stets eine ausreichend hohe Antikörperkonzentration im Blut zu haben, um möglichst gut vor Infektionen geschützt zu sein. Mit der subkutanen Infusion von Immunglobulinen (SCIg) kann dieses Ziel erreicht werden, ganz flexibel von zu Hause aus oder auch auf Reisen.

Eigenschaften der subkutanen gegenüber der intravenösen Therapie

Die subkutane Therapie lässt sich in der Regel leicht in den Alltag integrieren, da die Heimselfstherapie von den Patienten in Eigenregie zu Hause durchgeführt wird – evtl. auch mit Unterstützung des Partners, der Eltern oder eines ambulanten Dienstes. Damit sind die Patienten zeitlich unabhängiger und flexibler im Vergleich zur Therapie mit intravenösen Immunglobulinen (IVIg), die unter ärztlicher Aufsicht in einer Klinik, Ambulanz oder Arztpraxis erfolgen muss. Flexibilität und Unabhängigkeit sind die am häufigsten angegebenen Gründe, weswegen sich Patienten mit angeborenen Immundefekten für die Heimselfstherapie entscheiden.

Frequenz und Dauer der subkutanen Therapie

Bei der subkutanen Anwendung wird pro Infusion eine geringere Immunglobulinmenge als bei der intravenösen Gabe verabreicht. Trotzdem ist die Gesamtmenge an Immunglobulinen pro Monat in etwa gleich – egal ob diese subkutan oder intravenös gegeben werden. Die Zeitabstände bei der Verabreichung der subkutanen Immunglobuline sind nämlich kürzer, meist wöchentlich. Eine einmal pro Woche durchgeführte subkutane Infusion dauert typischerweise ein bis zwei Stunden, manchmal auch etwas länger. Auch wenn die Heimselfstherapie zuhause stattfindet, wird ihr Verlauf und Erfolg ärztlich begleitet.



Flexibilität und Unabhängigkeit

„Ich war zuerst unsicher, als ich gehört habe, dass wir unserer Tochter die Immunglobuline auch zu Hause geben können. Inzwischen ist die Therapie zu einem Ritual geworden. Wir nutzen die Zeit, um zum Beispiel gemeinsam zu lesen.“



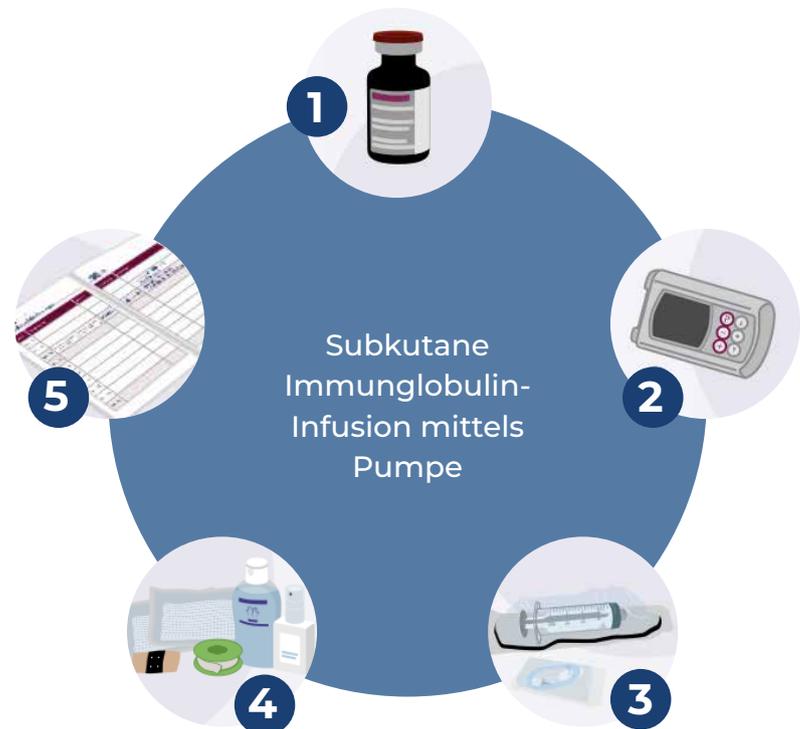
Wie wird die Infusion mit subkutanen Immunglobulinen durchgeführt?

Die Immunglobuline können an einer oder mehreren Stellen unter die Haut gespritzt werden. Empfehlenswert ist die Injektion in den Bauch oder die Oberschenkel. Werden mehrere Infusionsstellen gleichzeitig genutzt, ist darauf zu achten, dass diese mindestens fünf Zentimeter auseinanderliegen.

Die Patienten können zwischen zwei Anwendungsformen wählen. Entweder erfolgt die Gabe mithilfe einer Infusionspumpe oder mittels manueller Injektion. Letzteres wird auch als „Manual Push“ bezeichnet. Die Vorbereitungen für beide Anwendungsformen sind weitgehend gleich. Alle für die Infusion benötigten sterilen Materialien werden auf einer gereinigten Arbeitsfläche bereitgestellt. Nach einer gründlichen Händedesinfektion werden die Immun-

globuline in eine Spritze aufgezogen. Danach wird die Infusionsstelle desinfiziert und die Subkutan-Nadel eingeführt. Nachdem Nadel und Spritze verbunden sind, werden die Immunglobuline injiziert. Dafür wird die Spritze entweder in eine Infusionspumpe eingesetzt oder mit der Hand verabreicht. Der Manual Push eignet sich besonders für kleinere Immunglobulinmengen, die damit schnell und einfach verabreicht werden können.

Damit Patient und Arzt den Therapieverlauf dokumentieren und einschätzen können, ist das gewissenhafte Führen eines Therapiekalenders essenziell.



1. Subkutanes Immunglobulin
2. Infusionspumpe
3. Spritze, Subkutan-Nadel-Set
4. Materialien zum sterilen Arbeiten
5. Therapiekalender zur Dokumentation

Wie erlerne ich die subkutane Infusion?

In der Regel erfolgen circa drei Trainingseinheiten in einer Klinikambulanz oder einer Praxis.

Ist eine Selbstinfusion geplant, werden die Patienten zunächst ausführlich in die Infusionstechnik und deren Handhabung eingewiesen. Es erfolgen circa drei Trainingseinheiten in einer Klinikambulanz oder einer Praxis, bevor man die Infusion selbständig zu Hause durchführen kann. Zusätzlich ist es hilfreich, wenn ein Familienmitglied oder eine Betreuungsperson die Heimselbsttherapie unterstützt. Auch bei erfolgreicher Einweisung ist es normal, wenn in der Anfangsphase der Therapie weitere Fragen auftauchen. In diesem Zeitraum können Patienten sich durch **CSL Behring | CARE** unterstützen lassen.

Welche Unterstützung bekomme ich von **CSL Behring | CARE**?

CSL Behring | CARE ist ein Service für Patienten, die eine Heimselbsttherapie mit subkutanen Immunglobulinen beginnen. Trotz guter Einweisung in die Heimselbsttherapie durch den Arzt wünschen sich manche Patienten anfänglich noch Unterstützung und Beratung. Z. B. bei Fragen wie etwa: Auf welche Details muss ich beim Injizieren meines Medikaments oder dem Legen meiner Infusion ganz besonders achten? **CSL Behring | CARE** stellt Ihnen eine persönliche, speziell in Injektionsschulung ausgebildete medizinische Fachkraft zur Seite. Diese kommt zu Ihnen nach Hause und zeigt Ihnen Schritt für Schritt, wie alles geht. Sie leitet Sie bei der von Ihnen selbständig durchgeführten Injektion an und beantwortet all Ihre Fragen rund um die Heimselbsttherapie. Dieser Service ergänzt die Schulung durch Ihren behandelnden Arzt.

www.angeborener-immundefekt.de

Video: SCIg-Therapie
Schritt für Schritt erklärt





www.angeborener-immundefekt.de

Patientenservice: Mehr
Informationen online

CSL Behring | CARE – unser Service für Sie auf einen Blick:



**Individuelles Injektions-
oder Infusionstraining**
bei Ihnen zu Hause durch
unsere speziell hierfür
ausgebildeten medizini-
schen Fachkräfte



Persönliche Betreuung
durch hierfür ausge-
bildete medizinische
Fachkräfte



**Telefonische
Erreichbarkeit**
bei Fragen zu Ihrer
Heimselfttherapie



**Unterstützendes
Anschauungsmaterial**
rund um Ihre Therapie,
auf das Sie jederzeit
zurückgreifen können

Haben Sie Fragen zu CSL Behring | CARE?



**Fragen rund um unseren
Service?** Wir stehen Ihnen zur
Verfügung: Montag bis Freitag,
von 8 bis 18 Uhr



Sie erreichen uns unter
0621 84 50 81 20



**Oder senden Sie uns eine
Nachricht an:**
cslbehring-care@iqvia.com

Hygienemaßnahmen im Alltag

Keime wie Bakterien, Viren oder Pilze finden sich überall in der Umwelt. Sie können von Mensch zu Mensch oder über gemeinsam benutzte Gegenstände weitergegeben werden. Menschen mit einem angeborenen Immundefekt sollten im Alltag daher grundsätzlich gewisse Hygienemaßnahmen berücksichtigen, um sich vor Infektionskrankheiten zu schützen bzw. das Infektionsrisiko zu minimieren.



Hygienemaßnahmen

- ✓ Regelmäßiges und gründliches Händewaschen
- ✓ Reinigung von Oberflächen
- ✓ Meiden von Handkontakt insbesondere während der Grippezeit.
- ✓ Nutzen der Ellenbogen beim Anfassen keimbelasteter Stellen (z.B. Türklinken)
- ✓ Verwendung von Einmalhandschuhen im Haushalt
- ✓ Sparsamer Umgang mit Pflanzen in der Wohnung (Vorbeugung vor Pilzsporen)
- ✓ Meiden größerer Menschenansammlungen



Während der Grippezeit kann das Tragen einer Gesichtsmaske vor allem in geschlossenen Räumen helfen, eine Infektion zu vermeiden. Diese Vorsichtsmaßnahme ist generell sinnvoll, wenn sich lokal Erkrankungen häufen und schnell ausbreiten.

Alltag und Leben mit angeborenem Immundefekt

Chronische Erkrankungen belasten Betroffene und Angehörige in allen Lebensbereichen. Sie spielen in das private, berufliche und gesellschaftliche Umfeld hinein. Hier finden Sie wertvolle Informationen und Tipps zu verschiedenen Lebenssituationen.

Familie und Partnerschaft

Jede Erkrankung, insbesondere wenn sie chronisch ist, kann für Familie oder Partnerschaft belastend sein. Durch eine adäquate Therapie können viele Patienten mit angeborenen Immundefekten ein weitgehend normales Leben führen.

Sport und Freizeit

Ist der angeborene Immundefekt gut behandelt, steht einem aktiven Lebensstil mit sportlicher Betätigung nichts im Weg. Generell ist Sport gut für die Lunge, die Muskulatur und die Gesamtkondition. Sprechen Sie am besten mit Ihren behandelnden Ärzten, welcher Sport und welche Belastung für Sie geeignet sind.

Kinder mit angeborenem Immundefekt

Wird ein angeborener Immundefekt bei einem Kind diagnostiziert, ist das für Eltern oft eine neue und auch schwierige Situation. Erklären Sie Ihrem Kind die Erkrankung und Therapie in altersgerechten Worten, denn Sie sind bei der Behandlung auf die Mitarbeit Ihres Kindes angewiesen. Abhängig vom Alter Ihres Kindes sollte so viel wie nötig gesagt werden, damit Erkrankung und Behandlung grundsätzlich verstanden werden. Schaffen Sie dabei eine Wohlfühlatmosphäre und vermitteln Sie mit Körperkontakt das Gefühl von Sicherheit und Geborgenheit. Ermutigen Sie Ihr Kind dazu, Fragen zu stellen, und beantworten Sie diese ehrlich.

Reisen

Auslandsreisen sind grundsätzlich möglich. Allerdings sollten Sie längere Reisen oder Fernreisen mit den behandelnden Ärzten besprechen – besonders mit Blick auf mögliche Impfungen. Vor der Abreise sollten Sie sich eingehend über Behandlungsmöglichkeiten im Reiseland informieren und ggf. ausreichend mit Immunglobulinen versorgen. Bei Reisen ins Ausland ist ggf. eine ärztliche Bescheinigung, dass Sie eine regelmäßige Behandlung mit Immunglobulinen benötigen und diese daher mit sich führen, sehr empfehlenswert.

www.angeborener-immundefekt.de

Für Reisen: Formblatt vom
Arzt ausfüllen lassen!





Geschwisterkinder

Auch wenn gesunde Geschwisterkinder nicht direkt von der Erkrankung betroffen sind, ist es wichtig, sie im Blick zu behalten. Denn das erkrankte Kind erhält viel Aufmerksamkeit. Geschwister können sich dadurch leicht ausgeschlossen fühlen. Beziehen Sie die anderen Kinder, so gut es geht, mit ein. Erklären Sie ihnen, dass die Schwester oder der Bruder mit Immunschwäche schneller krank werden kann, und wie die Therapie funktioniert. Sie können sie sogar mit kleinen Handgriffen bei der Heimselbsttherapie einbeziehen. Planen Sie genügend Zeit und Aufmerksamkeit für gesunde Geschwisterkinder ein. Auch sie haben ein Recht auf ihre Eltern und müssen die Situation gemeinsam mit Ihnen bewältigen.

Weitere Kontaktpersonen

Sprechen Sie auch mit Personen, mit denen Ihr Kind im Alltag Kontakt hat: Ihren Verwandten, den Freunden Ihres Kindes, deren Eltern sowie Erziehern oder Lehrern. Klären Sie betreuende Personen über die Erkrankung und die speziellen Bedürfnisse Ihres Kindes auf. Bei erhöhter Infektionsgefahr durch „umgehende“ Kinderkrankheiten oder der Behandlung von Verletzungen ist es wichtig, dass die betreuenden Personen wissen, wie zu handeln ist. Ihre Mitmenschen erfahren so, dass der Immundefekt nicht ansteckend ist und sie keine Angst haben müssen. Und sie lernen, besser auf die Bedürfnisse Ihres Kindes einzugehen.

Vernetzung mit anderen Betroffenen

Der Austausch mit anderen Betroffenen kann hilfreich sein. Denn manchmal benötigt man praktische Tipps, etwa wie man sich in gewissen Situationen am besten verhalten sollte, z. B. im privaten Umfeld oder am Arbeitsplatz. Ein anderes Mal stehen spezifische Themen an wie „Wo bekomme ich einen Schwerbehindertenausweis?“ oder „Wo erhalte ich finanzielle Unterstützung?“. Und das persönliche Gespräch mit jemandem, der ohne große Erklärungen sofort versteht, wie es einem geht, kann entlastend und energisierend sein. Gemeinschaft und Informationen für Menschen mit angeborenen Immundefekten bietet die dsai e. V. (www.dsai.de), die größte Patientenorganisationen in diesem Bereich.

PID-Schulung

Patientenschulungen für Menschen mit einem angeborenen Immundefekt (auch primärer Immundefekt = PID genannt) bieten Raum für einen ausführlichen Informationsaustausch mit Experten und anderen Betroffenen. Der gemeinnützige Verein „Arbeitsgemeinschaft Schulung für Patienten mit Primären Immundefekten (PID-Schulung) e. V.“ bietet PID-Schulungen an. Dort können Sie gemeinsam mit einem Angehörigen und einem erfahrenen Trainer-Team in die Tiefen des Immunsystems eintauchen. Die Schulung richtet sich an Menschen mit angeborenem Immundefekt, die mit Immunglobulinen therapiert werden, und wird von Ärzten, Psychologen und Pflegefachkräften begleitet. Es wird Wissen über die Erkrankung und deren Behandlung vermittelt.

Arbeitsgemeinschaft Schulung für Patienten mit Primären Immundefekten (PID-Schulung) e. V.

AG PID-Schulung

Dr. M. Faßhauer
Klinikum St. Georg
Immundefektambulanz
Delitzscher Str. 141
04129 Leipzig
Info-Telefon: 0800 / 000 5752
E-Mail: h.mueller@pid-schulung.de



Der Austausch mit anderen Betroffenen kann hilfreich sein. Weitere Informationen und Angebote für Menschen mit angeborenem Immundefekt erhalten Sie bei der dsai e.V. (www.dsai.de).



www.pid-schulung.de/

Für Patienten:
PID-Schulung e.V.

Informationen und Adressen im Netz

Auf der CSL Behring-Website www.angeborener-immundefekt.de finden Sie viele weitere hilfreiche Details, Informationen und Angebote rund um das Thema angeborene Immundefekte.

Hier finden Sie Videos mit Fachärzten zu unterschiedlichen Aspekten der Erkrankung, Texte, Grafiken und Videos zur Heimselbsttherapie sowie viele Broschüren. Der Sozialratgeber hilft z. B. dabei, sich über finanzielle Ansprüche zu informieren und auf Behördengänge vorzubereiten. Mit dem Therapiekalender können Sie Ihre Therapie lückenlos dokumentieren. Zudem haben wir Ihnen im Bereich „Service“ Links und Adressen von Patientenorganisationen,

Fachgesellschaften und Kliniken zusammengestellt, die sich in unterschiedlicher Weise um die Belange Betroffener und von deren Angehörigen kümmern. Und am Ende finden Sie auf der Webseite auch ein Glossar, das Sie insbesondere am Anfang dabei unterstützt, sich im Dschungel der Fachbegriffe zurechtzufinden.

www.angeborener-immundefekt.de

Webseite: Weiterführende Informationen



Lebenssituationen

Chronische Erkrankungen belasten Betroffene und Angehörige in allen Lebensbereichen. Sie spielen in das private, berufliche und gesellschaftliche Umfeld hinein. Hier finden Sie wertvolle Informationen und Tipps zu verschiedenen Lebenssituationen und sozialen Belangen.



Familie und Partnerschaft



Jede Erkrankung, insbesondere wenn sie chronisch ist, kann für Familie oder Partnerschaft belastend sein. Bist du nicht sein. Durch eine adäquate und erfolgreiche Therapie können viele Patienten ein weitestgehend normales Leben führen. Reden Sie offen über Ihre Bedürfnisse und suchen Sie nicht nur fachlichen Rat, sondern auch emotionalen Beistand.

Warnzeichen für das Vorliegen eines Immundefektes bei Erwachsenen

- Vier oder mehr Infektionen im Jahr, die mit Antibiotika behandelt werden mussten
- Wiederkehrende Infektionen oder eine Infektion mit der Notwendigkeit einer verlängerten Antibiotikatherapie
- Zwei oder mehr schwere bakterielle Infektionen im Jahr
- Zwei oder mehr Lungenentzündungen innerhalb von drei Jahren
- Infektionen an ungewöhnlichen Stellen oder durch ungewöhnliche Erreger
- Primärer Immundefekt in der Familie

Warnzeichen für das Vorliegen eines Immundefektes bei Kindern

- Angeborener Immundefekt in der Familie
- Acht oder mehr Mittelohrentzündungen im Jahr
- Zwei oder mehr Entzündungen der Nasennebenhöhlen im Jahr
- Zwei oder mehr Lungenentzündungen im Jahr
- Antibiotika-Behandlung über zwei oder mehr Monate ohne Wirkung
- Komplikationen bei Lebendimpfungen (z. B. gegen Rotavirus oder Kinderlähmung)
- Wiederkehrende oder ausgedehnte Infektionen mit atypischen Mykobakterien (normalerweise ungefährliche Bakterien)
- Wiederkehrende Abszesse (Ansammlung von Eiter) tief in der Haut oder an inneren Organen
- Zwei oder mehr schwere Infektionen wie z. B. Hirnhautentzündung, eitrige Knochen- oder Gelenkentzündungen oder Blutvergiftung (Sepsis)
- Dauerhafter Pilzbelag an Haut oder Schleimhaut nach dem ersten Lebensjahr
- Unklare chronische Rötung an Händen und Füßen bei Säuglingen (durch chronische „Graft-versus-Host-Reaktion“)
- Wachstumsstörungen bei Säuglingen mit und ohne chronische Durchfälle

Infekt-Check

Sie vermuten, dass Sie oder Ihr Kind an einem angeborenen Immundefekt leiden könnten? Machen Sie den Infekt-Check!

Der Test auf der Rückseite kann Ihnen helfen, eine erste Einschätzung zu erhalten. Bitte beachten Sie, dass dieser Test keinesfalls eine eindeutige Diagnose liefert. Diese kann nur von einem Arzt gestellt werden. Leiden Sie unter Beschwerden, ist in jedem Fall ein Arztbesuch ratsam, auch um gegebenenfalls eine individuell angemessene Therapie beginnen zu können.

... Patienten ein
weitergehend normales Leben führen. Aber Sie
offen über Ihre Bedürfnisse und suchen Sie nicht nur nach
AIC, sondern auch emotionalen Beistand.



www.angeborener-immundefekt.de

Auch Online: Machen Sie
den Infekt-Check!



www.cslbehring.de
www.cslbehring.at
www.angeborener-immundefekt.de

CSL Behring GmbH

Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim

Medizinische Information:

+49 6190 75 84810

medwiss@cslbehring.com

Österreich CSL Behring GmbH

Austria Campus 6
Walcherstrasse 1A / Stiege 1
1020 Wien

+43 1 80101 2464

+43 1 80101 2810