



ALLERGIEN und Primärer Immundefekt



Vorwort

Liebe Leserinnen und Leser!



Sie sind einer der Menschen der die Diagnose „angeborenen Immundefekt“ erhalten haben? Sie haben wahrscheinlich bereits einen steinigen Weg hinter sich. Und nun ...?.

Mit der „ÖSPID“ der Patientenorganisation für angeborene (primäre) Immundefekte in Österreich möchten wir Betroffenen die vielen Fragen die bei dieser Diagnose entstehen, beantworten.

Diese Broschüre erklärt, warum einige Primäre Immundefekte mit Allergien in Verbindung stehen und wie diese Allergien am Besten verhindert und behandelt werden können.

Karin Modl

Vorsitzende der ÖSPID



Was sind Primäre Immundefekte?

Das Immunsystem schützt den Körper vor Infektionen.

Primäre Immundefekte (PID) sind seltene Krankheiten, bei denen Komponenten des Immunsystems entweder nicht vorhanden sind oder nicht normal funktionieren.

Mittlerweile werden über 300 verschiedene PIDs bekannt.

Einige davon verursachen Ungleichgewichte im Immunsystem, die Patienten anfällig

für Allergien machen können. Dies sind übertriebene Reaktionen auf bestimmte Auslöser („Allergene“) wie Pollen, Staub, Lebensmittel oder Medikamente. Anfälligkeit für Allergien wird manchmal als „Atopie“ bezeichnet.



Einige PIDs führen beispielsweise dazu, dass Patienten ein hohes Maß an Protein namens Immunglobulin E (IgE) oder der Immunsystemzellen eosinophile Granulozyten haben, die beide an allergischen Reaktionen beteiligt sind.

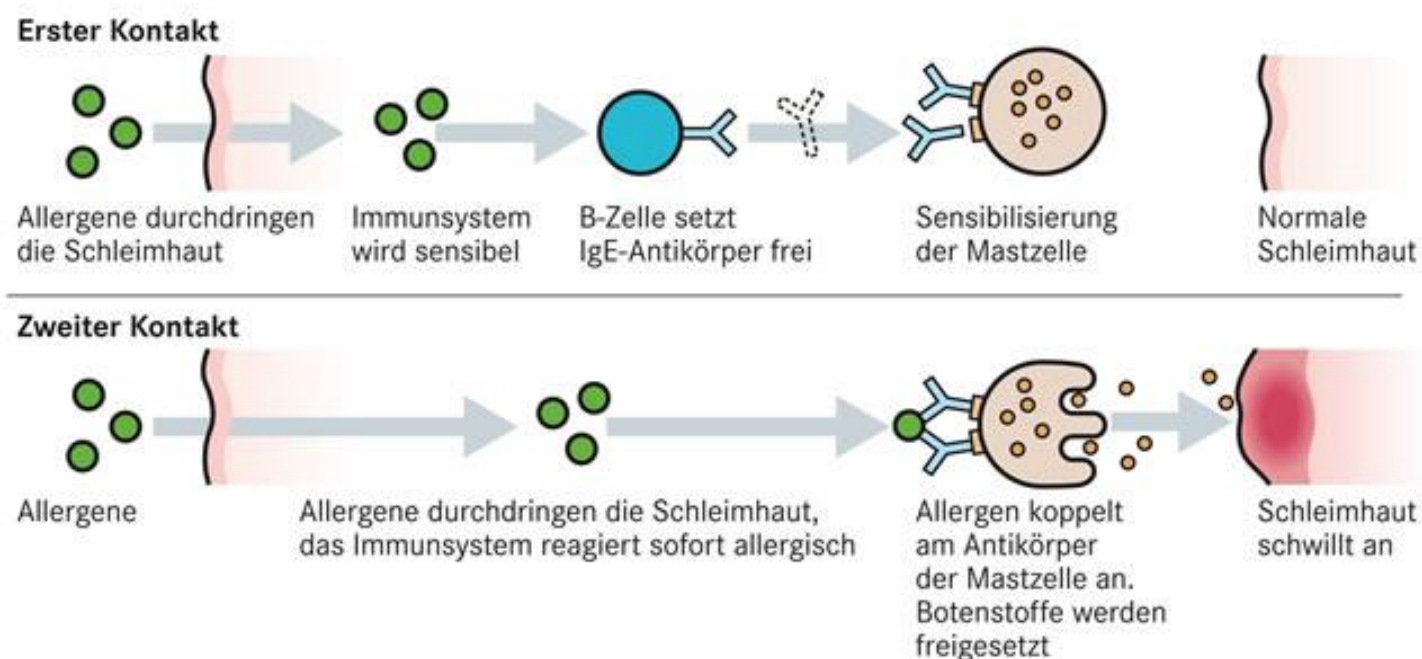
Menschen, die atopisch sind, leiden häufig unter allergischen Erkrankungen wie Ekzemen, Rhinitis (Heuschnupfen), Asthma und Nahrungsmittelallergien. Atopie tritt häufig zuerst im Säuglingsalter oder in der frühen Kindheit auf.

Allergien sind manchmal Warnzeichen, die zur Diagnose eines PID führen. Ärzte müssen die Möglichkeit eines PID bei Patienten (insbesondere Säuglingen oder Kleinkindern) in Betracht ziehen, wenn eine schwere Atopie vorliegt, eine Behandlung nicht die erwartete Wirkung zeigt, oder wenn ein Patient auch anfällig für Infektionen ist. Menschen mit PID können auch trotz ihrer Behandlung Allergien haben.

Sehr selten können allergische Reaktionen auch auf die häufigste Behandlung von Patienten mit PID auftreten, die Immunglobulin-Ersatztherapie.

PID-Patienten können auch Allergien gegen andere Medikamente entwickeln, die in ihrer Behandlung eingesetzt werden, beispielsweise Antibiotika. Jede Allergie, die bei einem Patienten mit PID auftritt, sollte dem behandelnden Spezialisten, in der Regel einem Immunologen, mitgeteilt werden.

In den folgenden Abschnitten werden die wichtigsten Allergien beschrieben, die bei Personen mit PID auftreten können, und wie diese verhindert und behandelt werden können.



WARNSIGNALE



➤ Mehr als 2 Lungenentzündungen pro Jahr



➤ Mehr als 8 Mittelohr- oder Hirnhautentzündungen pro Jahr



➤ Mehr als 2 schwere Nasennebenhöhlen- oder Stirnhöhlenentzündungen pro Jahr



➤ Erkrankungen durch normalerweise harmlose Bakterien



➤ Häufig Entzündungen der Mundschleimhaut und Pilz-Belag im Mund



➤ Verdacht auf Immundefekt in der Familie



➤ Mehr als 2 Monate Antibiotikatherapie ohne nachhaltige Besserung



➤ Komplikationen nach bestimmten Impfungen (Lebendimpfstoffe)



➤ Wiederkehrende Haut- oder Organabszesse oder juckende, quälende Hautausschläge

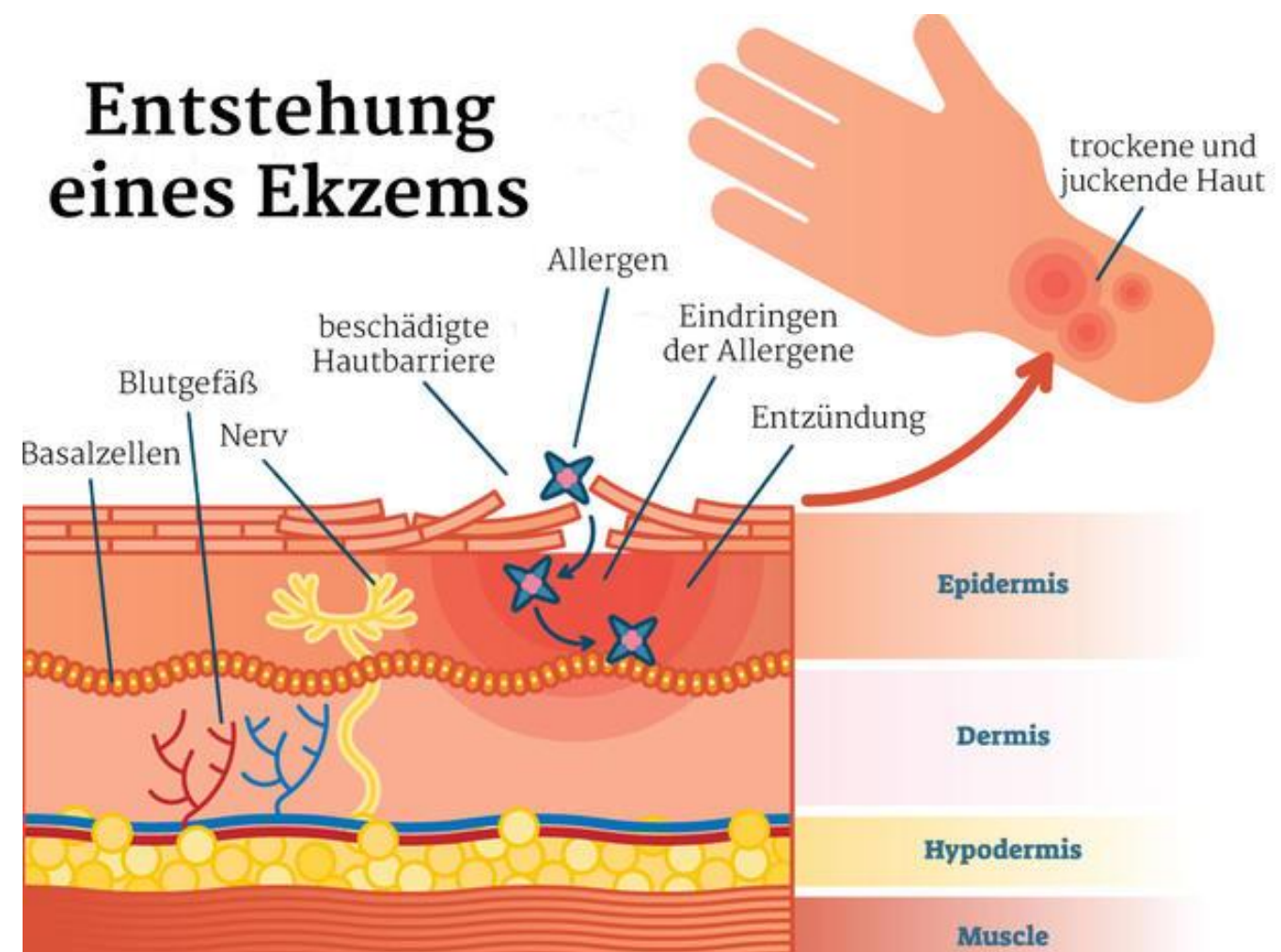


➤ Untergewicht trotz angemessener Ernährung und verzögertes Wachstum

Was ist ein Ekzem?

Ekzem, auch als atopische Dermatitis bekannt, ist eine Erkrankung, bei der die Haut juckt, rot, trocken, schuppig und entzündet ist. Es kann sich auf kleine Areale beschränken oder auch größere Teile der Hautoberfläche betreffen.

Entstehung eines Ekzems



Durch Kratzen juckender Haut bei Ekzemen kann die Haut reißen und zu Infektionen der Haut und sogar des Blutstroms führen. Dies ist ein besonderes Problem für Menschen mit PID, die anfälliger für Infektionen sind als andere Menschen. Im Gegensatz dazu können Infektionen der Haut auch Ekzeme verstärken (oder "Schübe").





Menschen mit Ekzemen haben oft auch allergische Symptome in den Atemwegen, wie allergischen Schnupfen oder Asthma.

Einige PIDs können zu Ekzemen-ähnlichen Hauterkrankungen führen. Insbesondere verursachen PIDs die mit einem hohen IgE-Spiegel im Körper einhergehen, häufig Ekzem-ähnliche Symptome.

Zu diesen PIDs gehören autosomal-dominanter STAT3-Mangel (Funktionsverlust) (sogenanntes "Hyper-IgE-Syndrom"), kombinierte ID (wie Wiskott-Aldrich-Syndrom, DOCK8 (Dedikator für Cytokinesis 8), Phosphoacetylglucosamin-Mutase-3 (PGM3) -Defizit. und mehrere Immunodysregulationssyndrome wie Polyendokrinopathie Enteropathie X-linked (IPEX)

Prävention

Wenn möglich, sollten Faktoren, die Ekzeme auslösen („Allergene“), identifiziert werden, damit der Kontakt mit diesen vermieden werden kann. Dazu können bestimmte Stoffe, wie Wolle, Tierhaare, Gräserpollen, Inhaltsstoffe (z.B. Duftstoffe) in Seifen, Waschmittel oder andere Hautpflegeprodukte und Lebensmittel gehören.

Allergene können mittels Hautuntersuchungen (Skin-Prick-Tests und Patch-Tests) oder anhand von Blutuntersuchungen gefunden werden.



Behandlungen, die bei Ekzemen nützlich sein können

- Es wird empfohlen, regelmäßig zu baden (unter Verwendung einer nicht reizenden Seife), zusammen mit Feuchtigkeitscremes („Emollient“) oder Salben, um trockene Haut zu beruhigen und zu hydrieren, insbesondere nach dem Baden.
- Cremes oder Salben, die Kortikosteroide enthalten, können Juckreiz und Entzündungen reduzieren. Corticosteroid-Produkte – egal welcher Stärke – sollten gemäß den Anweisungen des Arztes oder der Packungsbeilage des Patienten verwendet werden.

- Nasswicklungen (auch Okklusivverbände genannt) können verwendet werden, um die Haut zu hydrieren und Kratzer zu vermeiden. Diese bleiben normalerweise über Nacht und können helfen, dass Patienten besser schlafen können.
- Orale Antihistaminika können den Juckreiz bei Ekzemen reduzieren, indem sie die Wirkung von Histamin, einer Substanz im Körper, die an allergischen Reaktionen beteiligt ist, blockieren. Antihistaminika sind jedoch bei Ekzemen möglicherweise nicht so wirksam wie bei anderen allergischen Reaktionen, wie z.B. allergischer Rhinitis (siehe unten).
- Arzneimittel, die als Calcineurin-Inhibitoren bezeichnet werden, werden manchmal (als Cremes oder Salben) zur Behandlung von Ekzemen verwendet, die nicht auf die oben genannten Behandlungen ansprechen. Diese wirken, indem sie Substanzen blockieren, die Entzündungen verursachen.
- Sprechen schwere Ekzeme nicht auf eine herkömmliche Behandlung der Haut an, so können andere Behandlungen mit Tabletten oder Injektionen und Infusionen zu einem Erfolg führen.
- Zur Behandlung chronischer Ekzeme kann manchmal eine Phototherapie mit ultraviolettem Licht verwendet werden.
- Antimikrobielle Waschlösungen können dazu beitragen, Hautinfektionen zu verhindern, die durch Ekzeme entstehen können. Infektionen, die auftreten, müssen mit Antibiotika behandelt.

Was ist Allergische Rhinitis?



Allergische Rhinitis, auch als Heuschnupfen bekannt, geht einher mit Niesen, Juckreiz, laufender oder verstopfter Nase. Der Zeitpunkt und die Schwere der Symptome hängen von jeweiligen Auslöser ab. Dies kann ein saisonales Allergen (z. B. Pollen) oder Haushaltsstaub, Pilze (z. B. Schimmelpilze) oder Haustiere sein. In den meisten Fällen wird allergische Rhinitis durch die Überproduktion von IgE als Reaktion auf das auslösende Allergen verursacht, obwohl auch andere Mechanismen beteiligt sein können.

Prävention und Behandlung

Wenn möglich, sollte das Rhinitis auslösende Allergen identifiziert und durch folgende Maßnahmen vermieden werden:

- Pollen: Verringerung der Exposition im Freien zu Spitzenpollenzeiten, Duschen nach dem Aufenthalt im Freien und Vermeiden von Grasflächen.
- Hausstaub: gute Haushaltshygiene, Entfernung von Teppichen, Verwendung von allergiesicherer (hypoallergener) Bettwäsche mit Klimafiltern.
- Haustiere: begrenzter Kontakt (insbesondere im Schlafzimmer oder Ausschluss aus dem Haus), regelmäßiges Waschen und Waschen von Haustierbettwäsche und Heimtextilien.

Durch das Spülen der Nase mit Salzlösung (einer Salzlösung) können die Symptome einer allergischen Rhinitis reduziert werden.

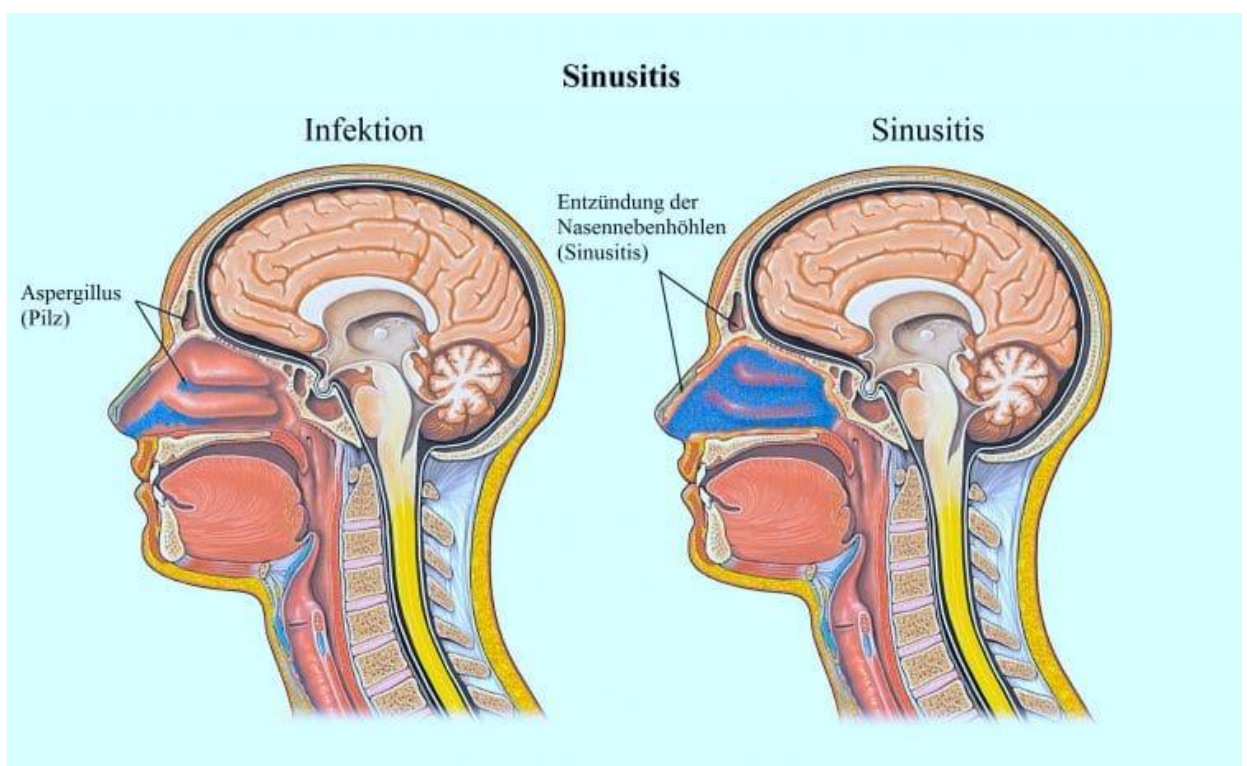
Therapien

Zu den bei allergischer Rhinitis gebräuchlichen Medikamenten gehören Antihistaminika zum Schlucken oder als Nasenspray und Kortison-Nasenspray

Eine Immuntherapie kann eine Behandlungsoption für Patienten sein, deren Rhinitis nicht durch übliche Vermeidungsmaßnahmen oder Medikamente kontrolliert wird.

Eine Immuntherapie, bei der das Triggerallergen (durch Injektion oder als Tropfen oder Tabletten) schrittweise in zunehmenden Dosen verabreicht wird, um das Immunsystem weniger empfindlich zu machen, wird bei PID-Behandlungen normalerweise nicht angewendet und sollte sorgfältig mit dem PID-Arzt des Patienten besprochen werden.

Mit allergischem Schnupfen gehen oft auch Verstopfungen in den Nebenhöhlen einher, die zu Infektionen führen können und möglicherweise vom Arzt antibiotisch behandelt werden müssen.



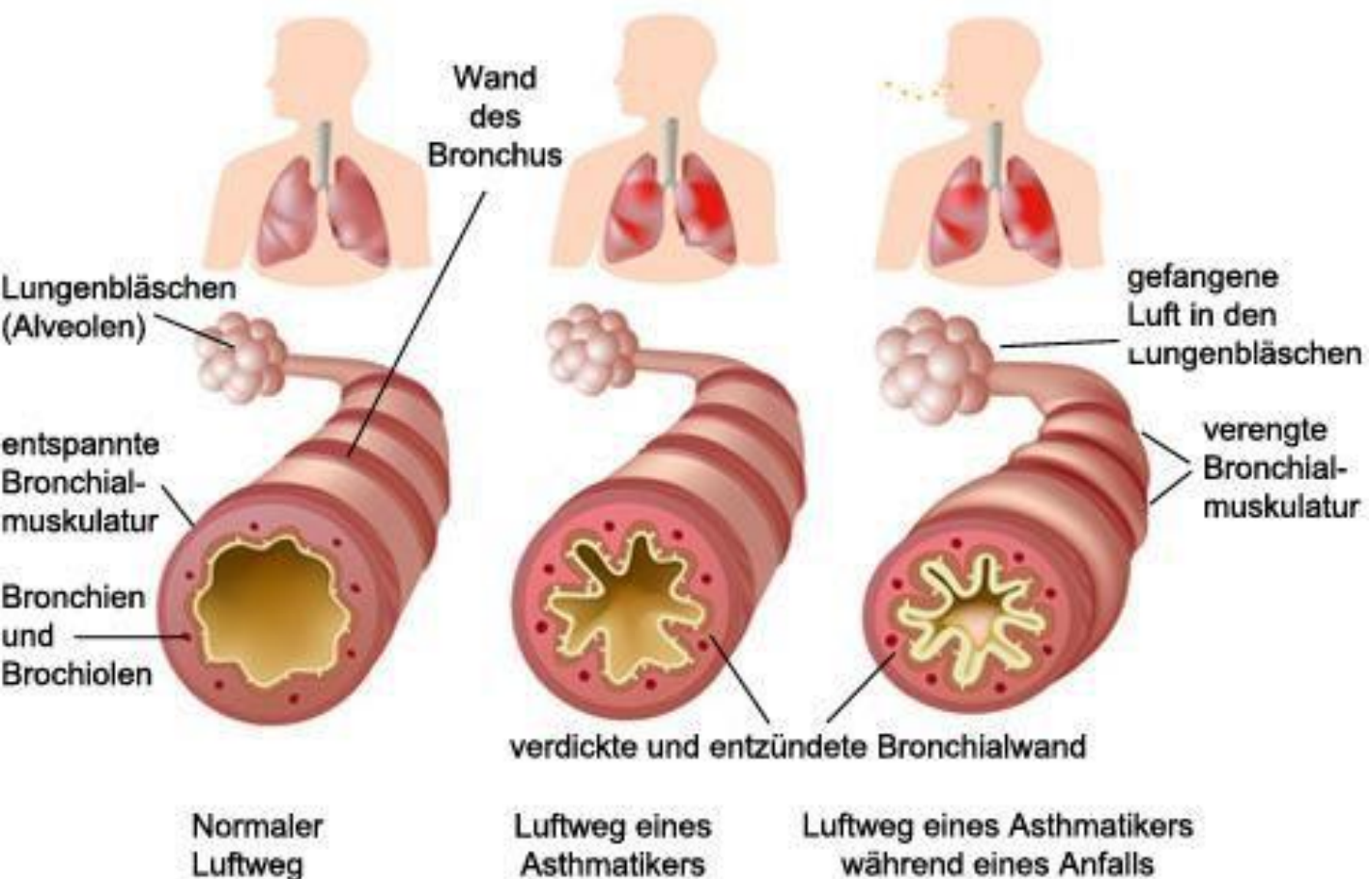
Was ist Asthma?

Asthma ist eine Lungenerkrankung, die zu Atembeschwerden wie Atemnot, Engegefühl in der Brust und Husten führt.

Allergisches Asthma, die häufigste Form der Erkrankung, ist mit Ekzemen, allergischer Rhinitis und Nahrungsmittel- oder Medikamentenallergien verbunden.

Asthma ist ein Merkmal einer bestimmten Anzahl von PIDs mit oder ohne erhöhte Plasma-IgE-Spiegel. Es ist wichtig, dass sich Asthma von anderen Formen von Atemnot und Lungenerkrankungen unterscheidet, die einige PIDs verursachen können.

Andere Formen von Lungenerkrankungen bei PID umfassen Schäden durch Infektionen der unteren Atemwege (insbesondere wenn diese chronisch oder rezidivierend sind), granulomatöse interstitielle Lungenerkrankungen (die das "Interstitium", ein Netzwerk aus Gewebe um die Luftsäcke in der Lunge betreffen) und Lunge Krebserkrankungen



Vorbeugung

Personen mit allergischem Asthma sollten bekannte Auslöserfaktoren vermeiden, zu denen kalte Luft, körperliche anstrengende Bewegung und Infektionen der Brust gehören.

Da Rauch Asthma verschlimmern kann, sollten die Patienten mit dem Rauchen aufhören und Bereiche vermeiden, in denen Menschen rauchen. Es wird eine schrittweise Steigerung der Asthma-Behandlung empfohlen, bei dem Medikamente hinzugefügt und entsprechend den Symptomen und der Reaktion des Patienten angepasst werden.



Behandlung

Medikamentöse Behandlungen lassen sich wie folgt zusammenfassen:

- Controller-Medikamente: Diese werden täglich als "Erhaltungs"-Therapie eingesetzt, um die Symptome zu kontrollieren und das Risiko von Schüben (Exazerbationen) zu reduzieren
- „Reliever“-Medikationen werden nach Bedarf zur Linderung von Symptomen verwendet. Patienten mit schwerem allergischem Asthma in Verbindung mit hohen IgE-Spiegeln können von Medikamenten profitieren, die die Wirkung von IgE hemmen.
- Eine Immuntherapie kann bei Patienten mit Asthma und allergischer Rhinitis angewendet werden oder die trotz inhalativer Kortikosteroide schwere Symptome haben (siehe Abschnitt „Allergische Rhinitis“).

Lebensmittel-, Arzneimittel- und andere Allergien



Nahrungsmittelallergien können verschiedene Reaktionen hervorrufen, darunter Ekzeme, Asthma, Schwellungen von Gesicht, Augen und Mund (Angioödem), Übelkeit, Erbrechen und Durchfall sowie eine schwere Art von Reaktion, die als Anaphylaxie bezeichnet wird.

Allergische Reaktionen auf Lebensmittel können innerhalb von Sekunden nach dem Verzehr der auslösenden Nahrung auftreten oder verzögert nach einigen Stunden.

Alle Nahrungsmittel können Allergien auslösen, aber die häufigsten Ursachen sind Milch, Eier, Weizen, Fisch, Muscheln und Nüsse.

Nahrungsmittelallergien unterscheiden sich von Nahrungsmittelunverträglichkeiten (z. B. Laktose oder Gluten), bei denen keine allergischen Immunreaktionen beteiligt sind.

Nahrungsmittelallergien werden meistens durch IgE vermittelt. Daher sind sie am häufigsten bei Personen mit bestimmten PIDs, die mit hohem IgE-Spiegel einhergehen, darunter DOCK8-Mangel, IPEX und das Comel-Netherton-Syndrom.

Nahrungsmittelallergien werden mithilfe von Sensibilisierungstests diagnostiziert, um zu bestätigen, ob der Patient eine spezifische Allergie gegen das verdächtige Nahrungsmittel hat. Diese können einen Hautstichtest oder einen Bluttest zur Messung des IgE-Spiegels beinhalten. Manchmal ist ein „Challenge“-Test erforderlich, bei dem das fragliche Antigen unter ärztlicher Aufsicht verabreicht wird, um die Diagnose zu bestätigen.

Patienten können auch allergische Reaktionen auf Arzneimittel, wie Antibiotika und nicht-steroidale entzündungshemmende Arzneimittel (z. B. Aspirin und Ibuprofen - zur Behandlung von Schmerzen und Entzündungen) haben.

In seltenen Fällen können PID-Patienten schwere Reaktionen auf die Immunglobulinersatztherapie haben.

Die Patienten sollten alle auftretenden Medikamentenallergien aufzeichnen und das medizinische Personal darauf hinweisen, wenn eine neue Behandlung gewählt wird, so dass ein Medikament ausgewählt werden kann, das voraussichtlich keine allergische Reaktion hervorrufen wird.

Allergien können auch bei Insektenstichen auftreten und bei Patienten mit PIDs stärker als bei anderen Menschen sein.

Vorbeugung und Behandlung bei Kindern

Es wird empfohlen, dass Mütter bei denen eine Allergie nachgewiesen wurde, während der Schwangerschaft und Stillzeit sowie bei der Einführung fester Lebensmittel bei Säuglingen eine normale Diät einhalten, anstatt potenziell allergene Nahrungsmittel absichtlich zu vermeiden.

Es wird empfohlen, für 4 bis 6 Monate ausschließlich zu stillen. Wenn das Stillen nicht ausreichend oder nicht möglich ist, wird Säuglingen mit einem hohen Risiko für Nahrungsmittelallergien empfohlen, für die ersten 4 Monate hypoallergene Babynahrung zu verwenden.



Sobald beim Säugling oder Kleinkind eine Nahrungsmittelallergie festgestellt wurde, sollten Maßnahmen zur Vermeidung des Allergen-Auslösers getroffen werden, indem die Lebensmitteletiketten sorgfältig gelesen und die Zutaten in Lebensmitteln außerhalb des Eigenheims überprüft werden.



Patientenschulungsprogramme sind in spezialisierten Einrichtungen verfügbar. Diese können Patienten und Pflegepersonen dabei helfen, die Kennzeichnung von Lebensmitteln zu interpretieren, alternative Zutaten und Rezepte zu finden und erforderlichenfalls Ergänzungen bereitzustellen.

Schulen spielen auch eine wichtige Rolle, um Kindern zu helfen, Nahrungsmittelallergien zu vermeiden und damit umzugehen.

In einigen Fällen kann das Allergen zu einem späteren Zeitpunkt unter sorgfältiger Überwachung in einem Krankenhaus wieder eingeführt werden.

Andere Maßnahmen, die ergriffen werden können, um Nahrungsmittel-, Medikamente- oder Insektenallergien zu behandeln, umfassen:

- Behandlung lokaler Symptome (z. B. Ekzeme) gemäß den vorstehenden Abschnitten.
- Bei einigen Patienten mit Nahrungsmittelallergien kann eine Immuntherapie eine Option sein.

Patienten, Familienmitglieder und Schulpersonal sollten auch wissen, was zu tun ist, wenn die Nahrungsmittelallergie oder eine Allergie gegen Medikamente oder Insektenstich in der Zukunft auftritt.

Dies ist besonders wichtig für Patienten mit Anaphylaxierisiko

Anaphylaktischer Schock



...wird auch
ausgelöst durch
Allergien, Nüsse,
Lebensmittel

Insektenstiche können
allergische Schocks auslösen

Beine
hochhalten



Schocklage

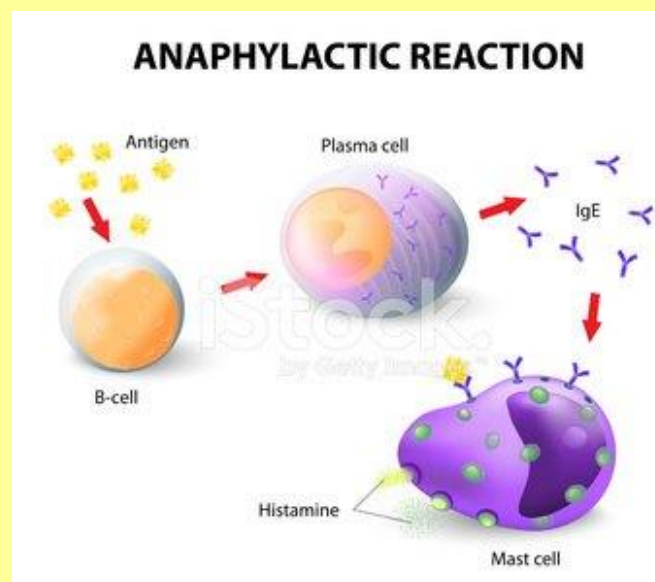


ANAPHYLAXIS (Anaphylaktischer Schock)

DRINGENDE MEDIZINISCHE BEHANDLUNG IST NOTWENDIG

Bei der Anaphylaxie handelt es sich um eine schwere, möglicherweise lebensbedrohliche allergische Reaktion, die sich schnell entwickelt. Lebensmittel, Medikamente und Insektenstiche gehören zu den häufigsten Ursachen. Zu den Symptomen zählen Schwellungen der Zunge und des Halses, Atemprobleme, schneller Herzschlag, Verwirrtheit, Schwindel und sogar Bewusstlosigkeit sowie andere in dieser Broschüre beschriebene allergische Symptome. Jeder, der eine anaphylaktische Reaktion hat, muss dringend medizinisch behandelt werden. Personen, bei denen die Gefahr einer Anaphylaxie besteht, sollten einen Adrenalin-Pen-Injektor (oder einen Auto-Injektor) bei sich tragen, um eine anaphylaktische Reaktion zu stoppen. Sie sollten zusammen mit Familienmitgliedern, Betreuern und Schulpersonal wissen, wie sie bei Anaphylaxie umgehend eingesetzt werden müssen. Menschen mit einer

anaphylaktischen Reaktion müssen in ein Krankenhaus gebracht werden, wo sie mit Sauerstoff, Flüssigkeiten, Antihistaminika und Steroidmedikamenten behandelt werden können.





Ö S P I D

**Österreichische Selbsthilfeorganisation
Primärer ImmunDefekte**

Telefon: 0664/1830169

E-Mail: oespid@gmx.at

Postanschrift: Eichkogelstraße 7, 3004 Riederberg

Homepage: www.oespid.org

Spendenkonto

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

 **Biotest**
From Nature for Life

octapharma®

 **Jeffrey Modell
Foundation**

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