

Primäre Immundefekte

Mit der X-chromosomalen **Agammaglobulinämie** (Morbus Bruton) wurde erstmals im Jahr 1952 von Bruton ein **angeborener Immundefekt** beschrieben. In Analogie zu den Hämophilien A und B betrifft diese Erkrankung ausschließlich Männer. Eine weitere schwere primäre Immundefekterkrankung stellt die autosomal-rezessive Agammaglobulinämie dar, die gleichermaßen Männer und Frauen betrifft. Die *Common Variable Immuno Deficiency* (CVID; variables Immundefektsyndrom) repräsentiert eine **Hypogammaglobulinämie**. Die betroffenen Patienten haben erniedrigte Immunglobulinspiegel von häufig unter 5 g/l.

Klinisch gesehen stehen bei den primären Immundefekterkrankungen rezidivierende Infektionen des Atemwegsystems im Vordergrund (Ohr, Nebenhöhlen, Bronchien, Lunge). Im Falle des therapeutischen Einsatzes von IVIG wird die eingesetzte Menge derart dosiert, dass der intravenöse Wirkspiegel nicht 6 bzw. 9 g/l unterschreitet.

Sekundäre Immundefekte

Bei sekundären Immundefekten handelt es sich um Folgedefekte einer vom Immundefekt verschiedenen Grunderkrankung bzw. deren Therapie. Zu dieser Gruppe zählen:

1. Leukämien und Non-Hodgkin-Lymphome unter immunsuppressiver Behandlung.
2. Patienten mit Autoimmunerkrankungen oder nach Transplantation unter immunsuppressiver Behandlung.
3. HIV-Infektionen bei Kindern.

Eine generelle Dosierungsempfehlung für Immunglobuline gibt es bei sekundären Immundefekterkrankungen nicht. Daher beschränkt sich der IVIG-Einsatz auf Einzelfälle, bei denen nachgewiesenermaßen eine (temporär) erhöhte Infektanfälligkeit besteht.