

X-chromosomale Lymphoproliferative Erkrankung

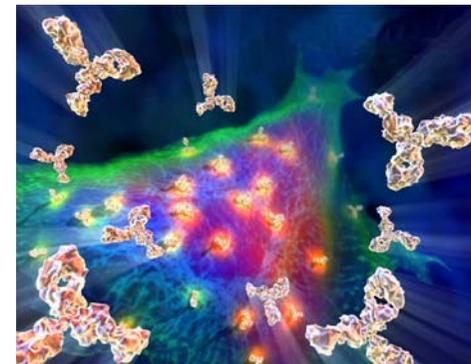
Immunglobulin Ersatztherapie

The XLP Research Trust
60 Winchester Road
Romsey, SO51 8JA
Vereinigtes Königreich

+44 (0)1794 521077
info@xlpresearchtrust.org
www.xlpresearchtrust.org



Registered Charity No 1111075



HAFTUNGSAUSSCHLUSS: Dieses Faktenblatt ist lediglich für Informationszwecke vorgesehen und ist nicht als ärztlicher Rat zu betrachten. Die hierin angegebenen Informationen sollten nicht für die Diagnose oder Behandlung eines Gesundheitsproblems oder einer Krankheit verwendet werden. Es stellt keinen Ersatz für eine fachliche Betreuung dar.

Veröffentlicht March 2010



Registered Charity Number 1111075

Einleitung

Eines der Symptome von XLP ist Hypogammaglobulinemia: ein Mangel an B-Lymphozyten und ein daraus resultierender niedriger Grad an Immunglobulinen (Antikörpern) im Blut. Wegen dieses Mangels an Antikörpern können Jungen mit XLP sehr anfällig für Infektionen und Krankheiten sein.

Immunglobulin Ersatzpräparate, oder IgG Ersatz, sind eine Aufbereitung gereinigter natürlicher Blautplasmakomponenten, womit man, durch Infusion, die Zahl der Anikörper im Blut der von XLP betroffenen Jungen erhöhen kann, und ihnen so helfen kann Infektionen erfolgreich zu bekämpfen. IgG Ersatz bringt Schutz vor Masern, Windpocken und den meisten Infektionen durch Viren und Bakterien. Kinder, die IgG Ersatz benutzen, brauchen daher normalerweise keine Schutzimpfungen. Dies sollte allerdings durch den behandelnden Arzt bestätigt werden. Der Grad an Antikörpern muß gelegentlich aufgefüllt werden, um den Schutz aufrecht zu erhalten.

Somit ist die regelmäßige Infusion von IgG Ersatz sehr wichtig für Jungen mit XLP aber sie werden dadurch **nicht** geheilt.

Wie wird es verabreicht ?

Die häufigste Art Immunglobulin zu verabreichen ist per Infusion durch eine Kanüle in eine Vene (intravenös oder IV), aber es kann auch in schnellen subkutanen Infusionen (SC) unter die Haut gespritzt werden. Spezialisierte Zentren benutzen zunehmend die schnelle subkutane Darreichung und es werden speziell für diesen Zweck neue Produkte zugelassen.

Intravenöses Immunglobulin (IVIG)

Die Verabreichung von IVIG hängt von einem guten Zugang über die Vene ab. Die Infusionen werden normalerweise alle 3 Wochen durchgeführt, um einen guten Grad von IgG Ersatz im Blut zu erzielen. Alle Infusionen sollten langsam begonnen werden und die Infusionsrate allmählich über 30 bis 60 Minuten bis zur maximalen Rate erhöht werden. Die Dosis des IVIG hängt vom Gewicht des Patienten ab. IVIG kann in den meisten Krankenhäusern verabreicht werden. Die Infusionen dauern normalerweise 3 bis 4 Stunden zum Durchlaufen und werden gewöhnlich über einen Tag verabreicht.

Subkutanes Immunglobulin (SCIG)

Subkutanes Immunglobulin wird zunehmend beliebt als sichere und effektive Form dieser Behandlung. Es ist ideal für Patienten mit schlechten Venen und für kleine Kinder, die geringere Dosen benötigen. Es ist einfach zu verabreichen und kann deshalb, sobald die Patienten unter Behandlung stabil sind, Familien beigebracht werden, wie sie die Infusionen zu Hause geben können, und damit die Notwendigkeit regelmäßiger Krankenhausaufenthalte verringern. Zwei Infusionen werden gleichzeitig durch feine Venenverweilkanülen (Butterfly-Kanülen) unter die Haut am Bauch oder an den Oberschenkeln verabreicht. Kleine tragbare Infusionspumpen werden zur Verabreichung der Infusionen verwendet und abhängig von der verabreichten Menge des Präparats dauert es 45 bis 90 Minuten. Wieviel Flüssigkeit ein Kind an jeder Infusionsstelle erhält, hängt von der Dosis ab, und davon wie weit sich die Haut dehnen kann um es aufzunehmen. Die meisten Kinder bekommen ihre Infusionen jede Woche. Babies und Kleinkinder bekommen gewöhnlich 10 ml, aber bei älteren Kindern ist es möglich an jeder Stelle bis zu 30 ml zu verabreichen.

Was sind die möglichen Risiken oder Nebenwirkungen?

Patienten, die IgG Ersatz erhalten, können gelegentlich (während oder nach der Infusion) Schüttelfrost, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Fieber, Brechreiz, Erbrechen und Gelenkschmerzen, vor allem Kreuzschmerzen, bekommen. Diese Symptome sind bekannt als eine "Infusionsreaktion" und klingen normalerweise schnell wieder ab. Wenn sie während der Infusion auftreten, kann die Infusion gestoppt oder verlangsamt werden.

Gelegentlich erfahren Patienten eine allergische Reaktion wenn ihr Blutdruck sinkt (manchmal löst es ein Gefühl der Ohnmacht oder des Schwindels aus) und sie können juckende Haut, Schwellung von Gesicht und Hals, und Atemprobleme entwickeln. Sehr selten kann IgG Ersatz einen Blutdruckanstieg auslösen. Ein Pfleger wird sie während der Infusion überwachen, aber bitte melden sie neue Symptome während oder nach der Infusion. Diese Reaktionen treten nur bei einer Minderheit der Patienten auf. Selten kommt es zu Hautausschlägen oder Leberfunktionsstörungen (feststellbar durch Bluttests), aber diese klingen normalerweise schnell wieder ab. Andere seltene Nebenwirkungen können auch auftreten. Alle diese seltenen Nebenwirkungen können behandelt werden.

Alle Blutspender, von denen IgG Ersatz gewonnen wird, werden sorgfältig ausgewählt. Dennoch ist es unmöglich das Risiko einer Übertragung von Infektionen, z.B. ausgelöst durch einen unbekanntem Virus, vollständig auszuschließen.

Trotzdem überwiegt der Nutzen dieser Behandlung, die lebensbedrohliche Infektionen bei von XLP betroffenen Jungen verhindert, den potentiellen Risiken durch Infektionen oder Nebenwirkungen.

Definitionen

Lymphozyten sind eine Art weißer Blutzellen, die im Blut und Knochenmark zu finden sind.

B Lymphozyten sind eine bestimmte Form der Lymphozyten. Sie machen 5 bis 15% der im Blut zirkulierenden Lymphozyten aus. Dies sind die Zellen, die Immunglobulin machen um Infektionen zu bekämpfen.

Antikörper sind Arten von Protein im Blut, die von B Lymphozyten gebildet werden. Ihre Funktion ist sich an Substanzen im Körper zu binden, die als fremd oder potentiell gefährlich erkannt werden, wie Bakterien oder Viren. Diese Proteine zirkulieren im Blutstrom, um Antigene anzugreifen und unschädlich zu machen.

Immunglobulin ist eine Klasse von Antikörpern. Es gibt fünf Klassen von Immunglobulin; darunter ist Immunglobulin G (IgG) das wichtigste Immunglobulin im menschlichen Blut und es diese Klasse die durch IVIG ersetzt oder ergänzt wird.