



## Good-Syndrom – ein seltenes erworbenes paraneoplastisches Immun Defizienz Syndrom

AUTOR:  
PROF. DR. BERTHOLD SCHALKE

Im Jahre 1954 beschrieb der amerikanische Immunologe Robert A. Good erstmals ein Syndrom, bei dem die Patienten einen Tumor im vorderen Brustraum, ein so genanntes Thymom, hatten und gleichzeitig eine Verminderung ihrer Immunglobuline im Blut. Die Erkrankung war klinisch dadurch gekennzeichnet, dass die Patienten gehäuft Infekte bekamen. Dieses Syndrom ist selten, findet sich aber bei Patienten mit Thymomen laut Literatur bei ca. 10-30%. Wegen der Seltenheit wird es auch oft im Anfangsstadium übersehen, gemäß dem Motto „Du siehst nur, was du kennst“ oder der Arzt diagnostiziert nur das, was er schon vorher kennengelernt hat. Die typische Konstellation ist, dass es bei einem Patienten, bei dem ein Thymom im Brustkorb gefunden wurde entweder gehäuft Infekte auftreten oder bei den Laboruntersuchungen auffällt, das ei-

nes der Immunglobuline vermindert ist. Die Infekte können durch nahezu alle Erreger ausgelöst werden, besonders gefürchtet sind die Infektionen mit sogenannten bekapselten Bakterien. Überwiegend sind es Infektionen in den oberen Atemwegen, grundsätzlich können aber alle Arten von Infektionen auftreten.

Thymome werden häufig rein zufällig bei Durchführung einer Computertomografie des Brustraumes entdeckt, z. B. wegen länger andauerndem Husten oder aber es kommt zum Auftreten von paraneoplastischen Syndromen. Paraneoplasien sind Autoimmunerkrankungen, „die nicht durch einen Tumor oder seine Metastasen direkt verursacht sind, sondern durch die immunologische Antwort gegen diesen Tumor“. Die Therapie des Thymom besteht in der operati-

ven, möglichst kompletten Entfernung, falls erforderlich wird zusätzlich noch das Operationsgebiet nachbestrahlt oder mit Chemotherapie behandelt. Es gibt auch die Möglichkeit, falls der Tumor zu groß ist und damit primär inoperabel ihn bereits mit verschiedenen Medikamenten (konventionelle Chemotherapie oder neoadjuvante Therapie mit Somatostatin + Cortison) so zu behandeln, dass er kleiner wird und damit besser operativ entfernt werden kann. Unabhängig von diesem Geschehen kommt es bei Patienten, die ein Good-Syndrom entwickeln, gehäuft zu den oben bereits erwähnten Infektionskrankheiten, wobei nicht nur die sogenannten B-Zellen, die Teil der weißen Blutkörperchen sind, durch Antikörper angegriffen werden, sondern es können auch die Blutplättchen (Thrombozyten) oder die roten Blutkörperchen (Erythrozyten) angegriffen werden und das Krankheitsbild verkomplizieren. Beim reinen Good-Syndrom findet man bei der Bestimmung der Immunzellen im peripheren Blut keinerlei sogenannte B-Zellen. Das sind die Zellen, die zu Plasmazellen heranreifen und im Endstadium eigenständig Immunglobuline produzieren. Diagnostisch sollten bei jedem Patienten, bei dem ein Thymom entdeckt wird, die Immunglobulin-Antikörper-

spiegel bestimmt werden. Bei Auffälligkeiten sollte dann in einem zweiten Schritt der Immunzellstatus erhoben werden, bei dem alle Untergruppen der Immunzellen bestimmt werden. Die Therapie des Good-Syndroms besteht in der Gabe von Immunglobulinen der Subklasse G. Diese Therapie greift über zwei Wege in den Krankheitsverlauf ein. Zum einen wird der Immunprozess durch die Gabe der Immunglobuline moduliert bzw. herabgefahren. Zum anderen werden dem Patienten verschiedenste Antikörper gegen unterschiedliche Antigene zugeführt, sodass seine Abwehrlage deutlich verbessert wird. Die Festlegung der Therapie erfolgt immer sehr individuell, da auf die Ausprägung des Good-Syndroms Rücksicht genommen werden muss, z. B. inwieweit die anderen Zellreihen des Blutes, also rote Blutkörperchen, Blutplättchen mit betroffen sind. Auch sollte sorgfältig nach anderen paraneoplastischen Syndromen, induziert durch das Thymom, gesucht werden, um auch diese richtig zu behandeln.

**Das Good-Syndrom ist unbehandelt eine potentiell tödlich verlaufende Erkrankung, da im Falle einer akuten Infektion der Körper nicht in der Lage ist, so schnell entsprechende Antikörper gegen die Bakterien zu bilden. Patienten mit einer solchen Erkrankung sollten immer Kontakt zu einer mit dieser Erkrankung erfahrenen Spezialambulanz suchen und sich dort betreuen lassen. Erfreulicherweise erscheinen in den letzten Jahren immer häufiger wissenschaftliche Artikel über das Good-Syndrom, sodass man davon ausgehen kann, dass es zunehmend besser wahrgenommen und diagnostiziert wird.**



Foto: DMG-Linda Bische-Fleckenstein

**Prof. Dr. Berthold Schalke**

Neurologische Klinik und Poliklinik  
der Universität im Bezirksklinikum/medbo,  
Universitätsstr. 84., 93043 Regensburg