

A 3D visualization of antibodies, showing a central cluster of yellow and orange structures surrounded by numerous blue and purple Y-shaped molecules. The background is a gradient from dark red to light orange.

## Angeborene Immundefekte

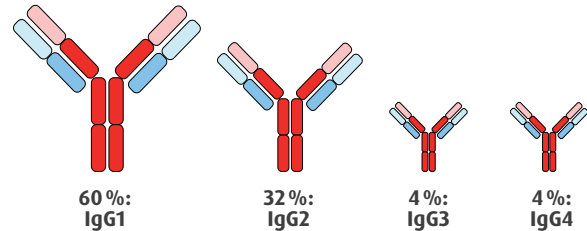
# IgG-Subklassenmangel

**Patienten mit einem primären Immundefekt haben ein schwächeres Immunsystem und eine eingeschränkte Fähigkeit, auf Infektionen zu reagieren und sie zu überwinden.**

Sie leiden häufiger als gesunde Personen an z. T. schweren Infektionen, die dann Organe zerstören oder lebensbedrohlich sein können.

- \* Krankheitsbeginn zumeist nach dem 4. Lebensjahr
- \* Mädchen und Jungen können betroffen sein
- \* Die Häufigkeit in der Bevölkerung ist nicht bekannt, weil ein Subklassenmangel nicht immer zu Krankheitszeichen führt (asymptomatisch ist)
- \* Kombination mit anderen Immundefekten, wie z. B. einem IgA-Mangel, möglich, besonders beim IgG2-/IgG4-Mangel

## 4 IgG-Subklassen



Anteil am Gesamt-IgG

# 4 IgG-Subklassen

## **IgG1-Mangel**

Die IgG1-Subklasse bildet mit 60% den Hauptanteil des Gesamt-IgG. IgG1-Antikörper sind in erster Linie gegen Proteine (Eiweiße) gerichtet. Bei einem Mangel ist meist auch der Serumspiegel an Gesamt-IgG erniedrigt. Ein CVID (common variable immunodeficiency = variabler Immundefekt) muss differentialdiagnostisch ausgeschlossen werden.

## **IgG2-Mangel**

Die IgG2-Subklasse ist mit gut 30% am Gesamt-IgG beteiligt. IgG2-Antikörper sind fast ausschließlich gegen Polysaccharide gerichtet, also gegen Zuckerstrukturen, die in den Schleimkapseln bestimmter Bakterien zu finden sind. Ein IgG2-Mangel kann isoliert oder kombiniert mit IgG4- und/oder IgA-Mangel auftreten. IgG1 und IgG3 sind dann z. T. erhöht. Das Gesamt-IgG ist meist normal. Betroffene Patienten neigen zu Infektionen durch bekapselte Bakterien (z.B. Pneumo- oder Meningokokken). Bei Kindern bis zum Ende des 2. Lebensjahres findet sich eine physiologische Schwäche der Bildung von Polysaccharidantikörpern.

### **IgG3-Mangel**

IgG3 ist nur mit 4% am Gesamt-IgG beteiligt. Ähnlich wie beim IgG1 sind IgG3-Antikörper gegen Proteine gerichtet und sind zur Neutralisation von Viren nötig. IgG1 und IgG3 haben somit ähnliche Funktionen. Der IgG3-Mangel kann isoliert auftreten oder aber kombiniert mit einem IgG1-Mangel. Der IgG3-Mangel ist im Erwachsenenalter häufiger anzutreffen als im Kindesalter.

### **IgG4-Mangel**

Auch IgG4 macht bei Erwachsenen nur 4% des Gesamt-IgG aus, bei kleinen Kindern ist der Anteil noch geringer. IgG4-Antikörper sind gegen Proteine gerichtet, u. a. auch gegen Allergene. Sie sollen einen gewissen Schutz gegen Allergien bieten. Die klinische Bedeutung eines isolierten Mangels an IgG4 ist umstritten, während der kombinierte IgG2-/IgG4-Mangel meist bedeutsam ist. Die sog. „IgG4-assoziierte Erkrankung“ ist eine Autoimmunerkrankung und wird nicht als Immundefekt verstanden.

# Krankheitszeichen

# Wiederkehrende Infektionen

- \* in der Regel keine lebensbedrohlichen Infektionen
- \* rezidivierende Infektionen der oberen und unteren Luftwege, Nasennebenhöhlen-, Mittelohrentzündung u. a.
- \* **IgG1-Mangel**
  - bakterielle Infektionen, chronische Lungenerkrankungen
- \* **IgG2-Mangel**
  - Atemwegsinfektionen, Infektionen durch bekapselte Bakterien, z. B. mit Meningo-, Pneumo- und Streptokokken
- \* **IgG3-Mangel**
  - virale Atemwegsinfektionen, Durchfälle

# Langzeit- komplikationen

## Diagnostik

- ★ chronische Bronchitis
- ★ Bronchiektasien (sackartige Verformung der Bronchien, sodass der Schleim in der Lunge nicht richtig abgehustet werden kann)

Bei Kindern bis zum Ende des 4. Lebensjahres kann i.d.R. auf Messung der IgG-Subklassen verzichtet werden.

- ★ Gesamt-IgG normal bis niedrig-normal
- ★ eine oder mehrere IgG-Subklassen erniedrigt (Wenn IgA und IgM niedrig, an CVID denken!)
- ★ Die Normalwerte sind altersabhängig und bis zum 5. Lebensjahr stark schwankend. Kinderwerte dürfen nicht anhand von Erwachsenenreferenzwerten beurteilt werden.
- ★ Es gibt starke Schwankungen der Ergebnisse, abhängig von der Labormethode.
- ★ Bei Langzeituntersuchungen zeigt sich bei Mangel der IgG-Subklassen oft eine Normalisierung bis zum Alter von 6-10 Jahren, nur ein IgG2-Mangel bleibt oft langfristig bestehen.



# Therapie

- \* bei eitrigen (also bakteriellen) Infektionen großzügiger Einsatz von Antibiotika
- \* bei häufigen Infektionen Versuch einer Antibiotikaprophylaxe, z. B. mit Penicillin oder Cotrimoxazol
- \* kommt es trotzdem zu schweren rezidivierenden Infektionen (insbes. Pneumonien) Substitution mit subkutanen oder intravenösen Immunglobulinen (evtl. zeitlich begrenzt)

# Impfungen

- \* sollen gemäß den allgemein gültigen Empfehlungen durchgeführt werden

# Warnsignale

## Habe ich einen Immundefekt?



Sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen gibt es Anzeichen, die auf einen angeborenen Immundefekt hinweisen. Wer diese Anzeichen bei sich oder seinen Kindern beobachtet, sollte auf jeden Fall den behandelnden Arzt darauf ansprechen. Ein Differentialblutbild ist der 1. Schritt zur Diagnose.

Genauere Infos darüber finden Sie im dsai-Flyer „Ein Leitfaden für Ärzte zur Erstdiagnostik“.

[www.dsai.de/publikationen/broschueren.html](http://www.dsai.de/publikationen/broschueren.html)



# Warnzeichen

liefern Anhaltspunkte bei der Identifizierung von Patienten mit primären Immundefekten. Sie erfassen allerdings nicht das gesamte Spektrum möglicher klinischer Befunde.

- \* Angeborene Immundefekte in der Verwandtschaft
- \* Pro Jahr acht oder mehr eitrige Mittelohrentzündungen
- \* Mehrfach hintereinander oder dauerhaft Nasennebenhöhlenentzündungen
- \* Zwei oder mehr Lungenentzündungen (Röntgenbild) innerhalb eines Jahres
- \* Wiederkehrende tiefe Haut- oder Organabszesse
- \* Zwei oder mehr Infektionen innerer Organe  
(z. B. Hirnhautentzündung, eitrige Gelenkentzündung, Blutvergiftung)
- \* Antibiotische Therapien bei bakteriellen Infektionen ohne Wirkung
- \* Infektionen mit ungewöhnlichen Bakterien oder anderen Erregern (Viren, Pilze, Parasiten)
- \* Pilz-Infektionen an Haut, Nägeln oder Schleimhaut jenseits des 1. Lebensjahres
- \* Impfkomplicationen nach Lebendimpfungen (z. B. Rota-Virus, BCG oder Polio oral)
- \* Gedeihstörung im Säuglingsalter, mit und ohne chronische Durchfälle
- \* Unklare Hautrötungen bei Neugeborenen und jungen Säuglingen

# Defektes Immunsystem? Starke Patientenorganisation!



**dsai e. V. Patientenorganisation  
für angeborene Immundefekte**  
Hochschätzen 5 | 83530 Schnaitsee

Tel.: 08074 8164 | Fax: 08074 9734

E-Mail: [info@dsai.de](mailto:info@dsai.de)

[www.facebook.com/www.dsai.de](https://www.facebook.com/www.dsai.de)

[www.instagram.com/immundefekt\\_ratgeber](https://www.instagram.com/immundefekt_ratgeber)

[www.twitter.com/pid\\_dsai](https://www.twitter.com/pid_dsai)

**Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie  
und Immunologie mit Intensivmedizin**

Prof. Dr. Volker Wahn

Virchow-Klinikum der Charité

Augustenburger Platz 1

13353 Berlin

[www.charite-ppi.de](http://www.charite-ppi.de)

© 2019



[www.dsai.de](http://www.dsai.de)

Mit freundlicher Unterstützung von

**CSL Behring**  
Biotherapies for Life™