

A black and white photograph of a young girl with curly hair, looking out of a window. She is holding a light-colored cloth to her nose, suggesting she is sick. The lighting is dramatic, with strong highlights on her face and hair against a dark background.

# Warum bin ich so oft krank?

**Primäre Immundefekte – eine Information  
für Erzieher und Erzieherinnen**

Dr. Ines Schöndorf

# Inhaltsverzeichnis

Warum wurde diese Broschüre erstellt? _____	S.5
Wie viele Infektionen sind bei einem Kind „normal“? _____	S.6
Was sind primäre und sekundäre Immundefekte? _____	S.8
Kinder mit PID – Was ist zu beachten? _____	S.9
Was passiert bei einer Impfung? _____	S.10
Welche Rolle spielen Impfungen bei primären Immundefekten? _____	S.11
Wie funktioniert das Immunsystem? _____	S.13
- Zellen des Immunsystems _____	S.13
- Entwicklung der Zellen des Immunsystems _____	S.14
- Welche Organe spielen eine Rolle im Immunsystem? _____	S.15
- Proteine des Immunsystems _____	S.16
Wie reagiert der Körper auf einen Erreger? _____	S.17



## Warum wurde diese Broschüre erstellt?

*Erzieher und Erzieherinnen kommen täglich mit vielen Kindern zusammen. Einige von diesen sind häufiger krank als andere. In den meisten Fällen ist dies durchaus normal. Bei einigen Kindern aber kann eine Schwäche des Immunsystems, ein angeborener, sogenannter primärer Immundefekt (PID) die Ursache sein.*

*PID sind zum Glück seltene Erkrankungen. Da sie so selten sind, werden sie aber leider häufig erst mit Verzögerung diagnostiziert. Oft vergehen Jahre bis zur Diagnose – die Kinder haben dann schon eine lange Krankheits- und Leidensgeschichte hinter sich.*

*Diese Broschüre soll daher Erzieher/innen sensibilisieren, bei Kindern, die häufig krank sind, auf Warnzeichen für einen Immundefekt zu achten. Gegebenenfalls sollten dann die Eltern darauf aufmerksam gemacht werden, so dass eine Abklärung auf einen Immundefekt erfolgen kann.*

*Darüber hinaus soll die Broschüre das Wissen über die Erkrankung und das Verständnis für die Situation der Kinder und Angehörigen erhöhen. Ängste, wie z. B. die Frage, ob PID „ansteckend“ sind – was eben nicht der Fall ist – sollen abgebaut werden.*

*Erzieher und Erzieherinnen können so dazu beitragen, die Lebensqualität der Kinder mit einem primären Immundefekt zu verbessern.*

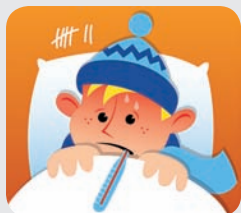
# Wie viele Infektionen sind bei einem Kind „normal“?

Gerade Kleinkinder können häufig einmal unter einer Infektion leiden: mal ein Schnupfen, mal Durchfall, dies ist durchaus „normal“. An einen Immundefekt sollte man aber dann denken, wenn die Häufigkeit oder die Schwere der Erkrankungen auffällig ist.

Diese Einschätzung zu erleichtern ist das Ziel der Warnzeichen. Bereits **ein positives Warnzeichen** kann dabei auf einen PID hindeuten.

## Die zwölf wichtigsten Hinweise auf einen primären Immundefekt bei Kindern

### Erhöhte Infektanfälligkeit



Zwei oder mehr Lungenentzündungen pro Jahr



Zwei oder mehr schwere Nasennebenhöhleninfektionen pro Jahr



Acht oder mehr Ohrinfektionen pro Jahr



Zwei oder mehr schwere innere Infektionen der Hirnhäute (Meningitis), der Knochen (Osteomyelitis) oder des gesamten Körpers (Sepsis)

## Ungewöhnliche Erkrankungen



Bleibende Pilzinfektionen an Haut und Schleimhaut (besonders auf der Mundschleimhaut), wenn das Kind älter als ein Jahr ist.



Eiteransammlung tief unter der Haut oder in inneren Organen



Hartnäckige Erkrankungen durch normalerweise ungefährliche Bakterien (z. B. atypische Mykobakterien)



Unklare chronische Rötungen bei Säuglingen an Händen und Füßen (Graft-vs.-Host-Disease)

## Sonstige Warnzeichen



Zwei oder mehr Monate Antibiotika-Therapie mit nur geringer Wirkung



Hinweise auf einen primären Immundefekt in der Familie



Impfkomplikationen bei Lebendimpfungen, zum Beispiel Rotavirus oder BCG



Gedeihstörung im Säuglingsalter, mit und ohne chronische Durchfälle

# Was sind primäre und sekundäre Immundefekte?

*Nicht immer funktioniert die Körperabwehr einwandfrei, das Immunsystem hat einen Defekt.*

## Primäre Immundefekte

Bei den sogenannten primären Immundefekten liegt ein Fehler in der Erbinformation vor. Der Immundefekt ist angeboren und kann an die Kinder weitervererbt werden. Ansteckend sind solche Erkrankungen nicht.

Es gibt über 150 verschiedene, angeborene Immundefekte. Bei einigen fehlen bestimmte Zellen oder die Zellen funktionieren nicht richtig. Bei anderen Defekten sind bestimmte Proteine nicht vorhanden oder defekt.

## Sekundäre Immundefekte

Von sekundären Immundefekten spricht man, wenn der Immundefekt durch eine andere Erkrankung oder Infektionen bedingt ist. Bekanntestes Beispiel ist die Infektion mit dem HIV Virus, welches AIDS verursacht. Aber auch bestimmte Medikamente oder Krankheiten (z. B. Blutkrebs) können einen sekundären Immundefekt verursachen.



## Kinder mit PID – Was ist zu beachten?

Es ist sehr wichtig, den Kindern mit einem Primären Immundefekt (PID) ein möglichst „normales“ Leben zu ermöglichen. Ein guter Informationsaustausch mit den Eltern/Erziehungsberechtigten ist die Grundlage für eine gute Betreuung dieser Kinder.

Bei den meisten Kindern mit PID ist prinzipiell ein uneingeschränkter Besuch von Kindergarten und Schule möglich, Fehlzeiten können jedoch auf Grund von Arztbesuchen, Therapie oder akuten Erkrankungen häufiger sein. Für Schulkinder sollten daher Hilfen gegeben werden, um die Lerninhalte nachzuholen.

Die üblichen Prinzipien der Hygiene sollten von allen Mitgliedern der Gemeinschaft eingehalten werden: Hände sorgfältig nach jedem Toilettengang und vor den Mahlzeiten mit Seife waschen, auch die Anwendung alkoholischer Händedesinfektion senkt das Risiko für Infektionen. Die adäquate Versorgung von Wunden sollte selbstverständlich sein (Desinfektion, Verband).

Sport und körperliche Aktivitäten sind prinzipiell zu unterstützen, soweit keine körperlichen Einschränkungen bestehen. Bei einigen Immundefekten findet sich eine erhöhte Blutungsneigung oder eine stark vergrößerte Milz. In diesen Fällen sollte seitens des behandelnden Arztes eine Empfehlung bezüglich besonderer Vorsichtsmaßnahmen gegeben werden.

## Was passiert bei einer Impfung?

Eine Impfung regt im Körper eine Immunantwort an. Impfstoffe enthalten Bruchstücke von Erregern, entweder abgetötete oder abgeschwächte Krankheitserreger. Lediglich die abgeschwächten Erreger können sich in begrenztem Maße im Impfling vermehren, bei einem Menschen mit einem intakten Immunsystem führt dies aber nicht zum Ausbruch der Krankheit.

Der Erfolg der Impfung kann durch den Anstieg an Antikörpern im Blut gemessen werden. Bei einigen Impfungen wird auch ein Schutz über die T-Lymphozyten aufgebaut, diese Immunantwort wird jedoch im klinischen Alltag in der Regel nicht gemessen.

## Worin liegt der Vorteil einer Impfung?

Durch eine Impfung lernt das Immunsystem den Erreger, beziehungsweise seine Erkennungszeichen, die spezifischen Antigene, kennen. Es baut dann einen Schutz dagegen auf. Kommt dann der Mensch mit dem „echten“ Krankheitserreger in Kontakt, besitzt er bereits einen Schutz. Durch die gebildeten „Gedächtniszellen“ kann der Körper sehr schnell Antikörper spezifisch für den Erreger nachproduzieren.

# Welche Rolle spielen Impfungen bei primären Immundefekten?

## Wie ist die Situation bei Patienten mit einem Immundefekt?

Dies hängt von der Art des Immundefektes ab. Besteht ein Mangel an Antikörpern, so können die Patienten nach einer Impfung keine Antikörper bilden. Patienten mit einem sehr schweren Immundefekt könnten durch Lebendimpfungen potentiell gefährdet werden, da auch ein abgeschwächter Erreger für ihr Immunsystem zu stark sein könnte.

## Können Patienten mit einem Immundefekt von Impfungen profitieren?

Auch dies hängt sehr vom jeweiligen Immundefekt ab. Bei Patienten mit einem Komplementdefekt ist z.B. eine Impfung insbesondere gegen Meningokokken sehr wichtig. Ist der Patient nicht in der Lage, Antikörper zu bilden, so wird er auch nach einer Impfung keine schützenden Antikörper aufbauen können. Trotzdem kann auch hier eine Impfung sinnvoll sein, da durch die Impfung eventuell ein Schutz über die T-Lymphozyten aufgebaut werden kann. Über den möglichen Nutzen und das mögliche Risiko muss daher im Einzelfall unter Berücksichtigung des vorliegenden Immundefektes entschieden werden.

## Schutz der Patienten durch Herdimmunität

Ein Schutz für Patienten mit einem Primären Immundefekt kann auch dadurch erreicht werden, dass sie nicht mit dem Erreger in Berührung kommen. Daher ist es sehr wichtig, dass die Personen, mit denen der Patient Kontakt hat, geimpft sind. Geimpfte Personen schützen nämlich nicht nur sich selber, sondern auch Ihre Umgebung. Da sie den Krankheitserreger vernichten, stecken sie keine anderen Personen an. Dies nennt man „Herdimmunität“.



# Wie funktioniert das Immunsystem?

Die Aufgabe des Immunsystems ist es, den Körper gegen Krankheitserreger, aber auch gegen andere Gefahren wie zum Beispiel Tumorzellen zu schützen. Zum Immunsystem gehören bestimmte Organe, Zellen und Proteine.

## Zellen des Immunsystems

### Die Fresszellen (auch Phagozyten genannt)

können Krankheitserreger oder andere Substanzen aufnehmen und unschädlich machen. Zu den Fresszellen gehören die sogenannten neutrophilen Granulozyten und die Makrophagen.



neutrophile  
Granulozyten



Makrophagen

### NK-Zellen

die natürlichen Killerzellen, sind in der Lage, mit Viren infizierte Zellen abzutöten, und so die Vermehrung der Viren zu unterbrechen.

### Lymphozyten

Es gibt zwei große Gruppen von Lymphozyten, die B- und die T- Lymphozyten (auch B- oder T- Zelle genannt):



B-Lymphozyten

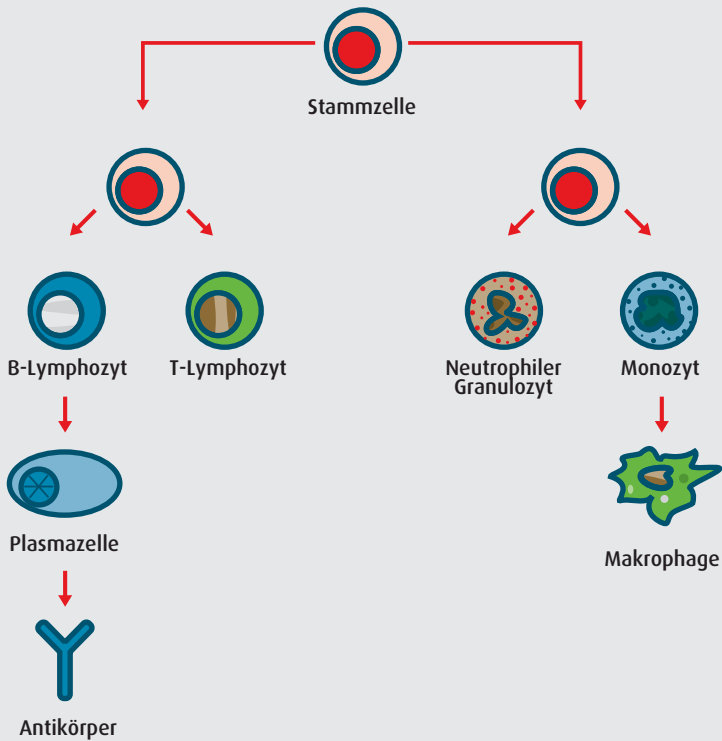


T-Lymphozyten

Zur Funktion dieser Zellen siehe Kapitel „Wie reagiert der Körper auf einen Erreger“ (S.17).

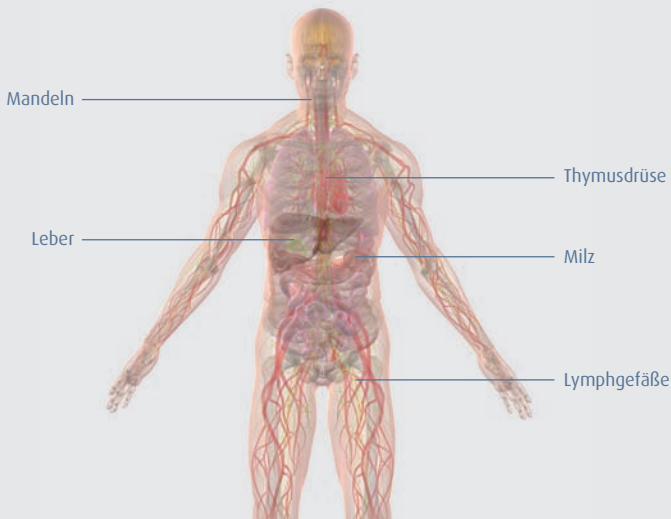
# Entwicklung der Zellen des Immunsystems

*Alle Immunzellen entstehen aus Blutstammzellen:*



# Welche Organe spielen eine Rolle im Immunsystem?

*Eine Reihe von Organen sind eingebunden in das Immunsystem. Zum Teil erfüllen sie auch Aufgaben außerhalb des Immunsystems.*



**Knochenmark:** Hier beginnt die Entwicklung der Zellen des Immunsystems aus Stammzellen.

**Thymus:** Der Thymus ist wichtig für die Entwicklung der T-Lymphozyten.

**Milz:** In der Milz agieren Zellen des Immunsystems miteinander. Ebenso können hier vom Immunsystem als schädlich erkannte Bestandteile abgebaut werden.

**Lymphknoten und Mandeln:** Hier interagieren T- und B-Zellen miteinander.

Die Lymphknoten finden sich im ganzen Körper.

**Leber:** In der Leber werden eine ganze Reihe von wichtigen Proteinen des Immunsystems produziert.

**Blut und Lymphgefäße** sind die Transportbahnen für die Zellen und Proteine.

# Proteine des Immunsystems

Neben Zellen und Organen sind auch bestimmte Proteine in das Immunsystem eingebunden. Die bekanntesten sind wohl die Antikörper, auch Immunglobuline genannt.

Die **Immunglobuline** werden von den Plasmazellen, die sich aus B-Lymphozyten entwickeln, gebildet.

Immunglobuline sind sehr spezifisch für ein Antigen. Dies bedeutet, dass jedes Immunglobulin eine bestimmte Struktur auf einem Bakterium oder Virus erkennt. Um Schutz gegen viele Erreger zu haben, gibt es daher viele verschiedene Immunglobuline.



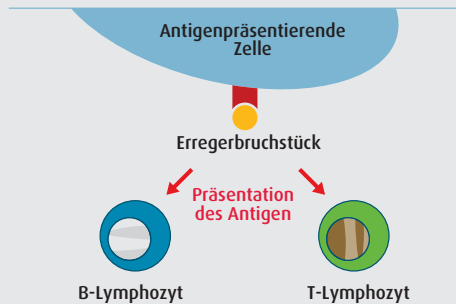
Andere Proteine bilden das **Komplementsystem**. Es ist unter anderem wichtig für die Bekämpfung bestimmter Bakterien, zum Beispiel für die Meningokokken, eine Bakterienart, die schwere Hirnhautentzündungen verursachen kann.

Darüber hinaus gibt es sehr viele **Botenstoffe**, die die Kommunikation zwischen den Zellen des Immunsystems sicherstellen.



## Wie reagiert der Körper auf einen Erreger?

Eine Infektion regt das Immunsystem zu einer Abwehrreaktion an. Neben den Fresszellen sind daran auch die Lymphozyten beteiligt.



Bruchstücke des Erregers (Antigene) werden den Lymphozyten durch andere Zellen „präsentiert“. Dadurch entwickeln sich B-Lymphozyten weiter zu Plasmazellen, welche Antikörper gegen diesen Erreger produzieren.

Diese Veränderungen der B-Lymphozyten werden durch bestimmte T-Lymphozyten (den T-Helferzellen) unterstützt. Andere T-Zellen können infizierte Zellen direkt abtöten, und so die Vermehrung des Erregers verhindern.

Sowohl B- als auch T-Zellen bilden so genannte „Gedächtniszellen“ aus. Bei einem erneuten Kontakt mit dem gleichen Erreger kann das Immunsystem dann viel schneller reagieren.

Herausgeber	Deutsche Selbsthilfe Angeborene Immundefekte e.V. Hochschätzen 5 83530 Schnaitsee
Telefon	0 80 74   81 64
Telefax	0 80 74   97 34
E-Mail	<a href="mailto:info@dsai.de">info@dsai.de</a>
Internet	<a href="http://www.dsai.de">www.dsai.de</a>
Textlicher Inhalt	Frau Dr. Ines Schöndorf
Gestaltung	ultrabold Kommunikationsdesign GmbH
Druck	Neuner-Druck
Bankverbindung	VR Bank Rosenheim-Chiemsee eG BLZ 711 601 61 Kto. 341 25 12



Mit freundlicher Unterstützung der Firma Baxter

***Baxter***

