



2 Jahre AIDA – Adulte Immundefektambulanz in München

Dr. med. Dr.med.univ. Carla Neumann



AIDA - adulte Immundefektambulanz Rheumaeinheit

| Leiter: Prof. Dr. med. H. Schulze-Koops





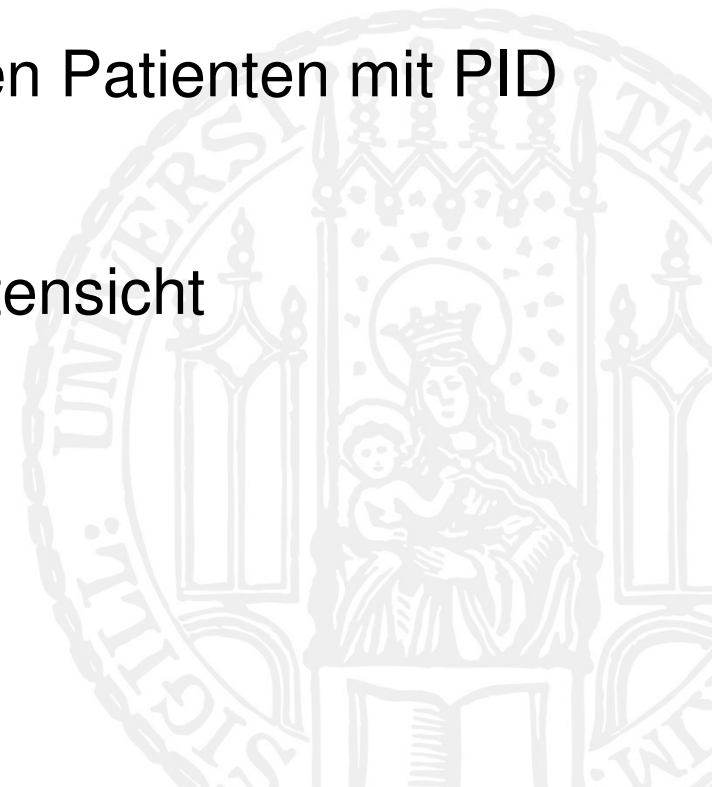
Überblick:

die AIDA stellt sich vor

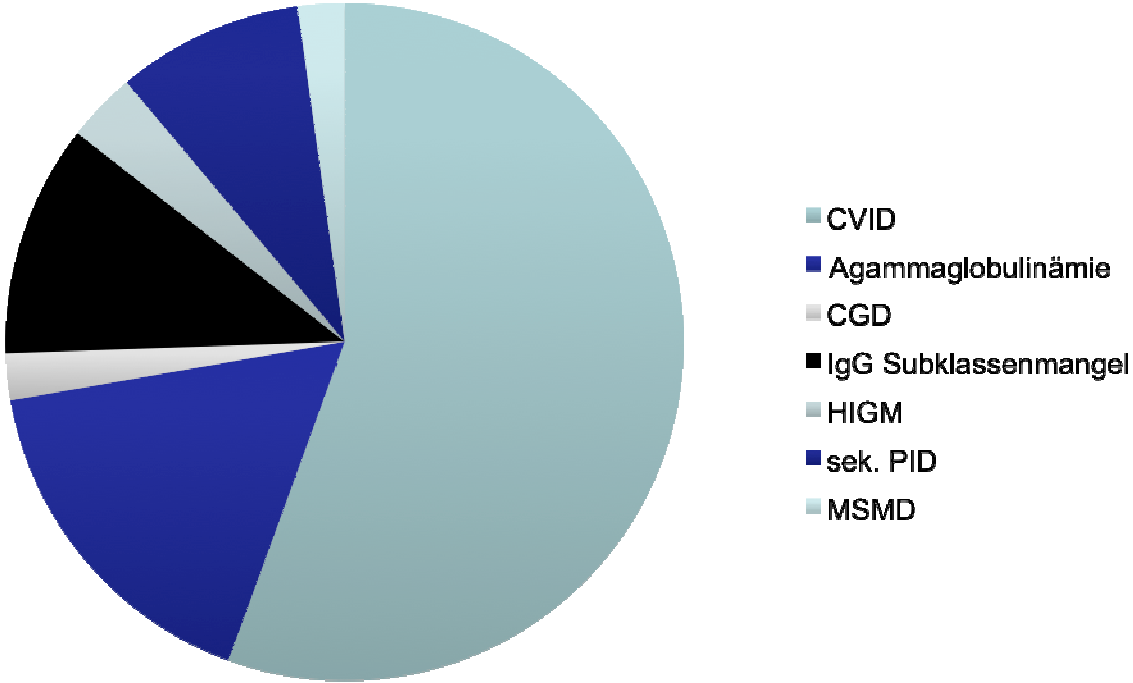
Transition

Spezifische Probleme bei Erwachsenen Patienten mit PID

Fallvorstellung (M. Bruton) aus Patientensicht



Derzeit werden ca. 90 Patienten mit PID betreut



Vorstellung zur Abklärung einer patholog. Infektanfälligkeit >> ca. 60% des Patientenaufkommens

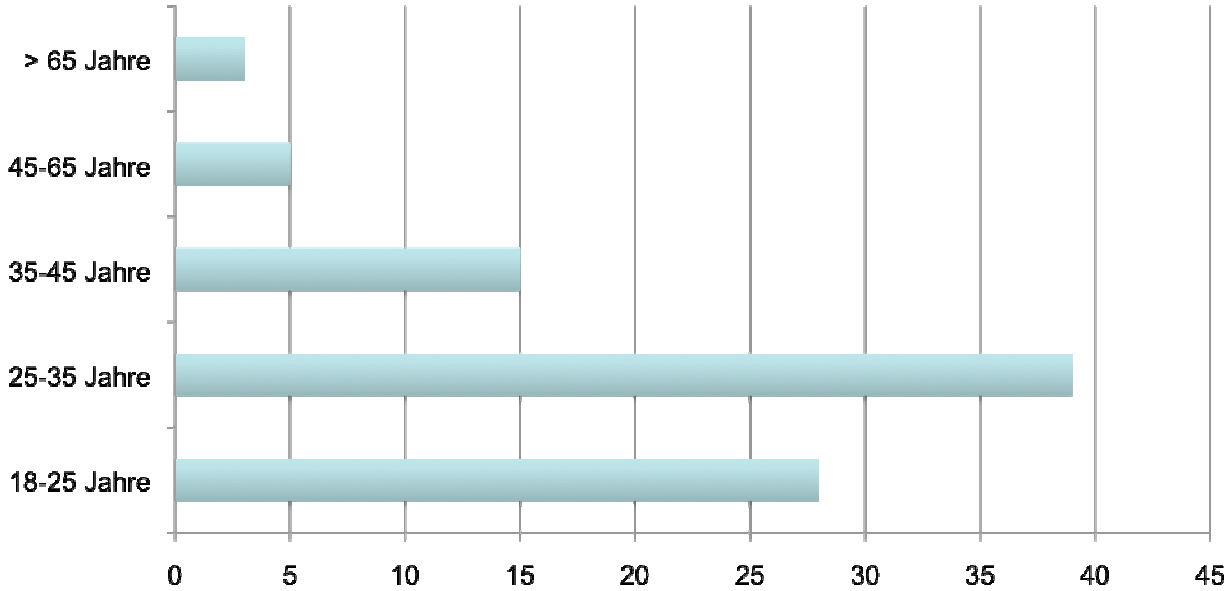


AIDA - Patienten



Derzeit werden ca. 90 Patienten mit PID betreut

Altersverteilung



Späte Diagnose

- 63 jährige Patientin mit chronischem Mittellappen Infiltrat der Lunge
- Bronchoskopisch keine Stenose ursächlich
- Mikrobiologisch Streptokokkus pneumoniae und Haemophilus influenzae nachgewiesen



Späte Diagnose

- 63 jährige Patientin mit chronischem Mittellappen Infiltrat der Lunge
- Bronchoskopisch keine Stenose ursächlich
- Mikrobiologisch Streptokokkus pneumoniae und Haemophilus influenzae nachgewiesen



Weitere Anamnese:

Seit mind. 30 Jahren

Rezid. Sinusitis, Bronchitis und
Herpes labialis

Basisdiagnostik:

Unauffälliges Blutbild

IgG 283 mg/dl

IgM < 5 mg/dl

IgA <15 mg/dl

Späte Diagnose

- 63 jährige Patientin mit chronischem Mittellappen Infiltrat der Lunge
- Bronchoskopisch keine Stenose ursächlich
- Mikrobiologisch Streptokokkus pneumoniae und Haemophilus influenzae nachgewiesen



Diagnose:

CVID (im 63. Lebensjahr)



AIDA - Patienten



Zuweiser der AIDA

- IDA
- DSAI
- Hämato-Onkologen
- Pneumologen
- HNO Ärzte
- Hausärzte
- Pharmareferenten



Überblick:

die AIDA stellt sich vor

Transition

Spezifische Probleme bei Erwachsenen Patienten mit PID





Transition



Definition: (lat. *trans* ‚hinüber‘ und *ire* ‚gehen‘) bedeutet *Übergang*.

Medizin: Überleitung der Behandlung von Kindern/Jugendlichen von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin

Zeitpunkt: meist kurz vor dem 18. Lebensjahr, oder individuell angepasst

Ein gemeinsamer Termin in der Kinderklinik, oder nach dem letzten Termin in der Kinderklinik Kennenlernen der AIDA

Immunglobulin Substitution

- SCIG: subkutane Heimtherapie

> 50% der Patienten werden in dieser Form therapiert

Schulung zur Anwendung der Pumpe und der Applikation



Neue Form der SCIG seit September
2013 in Deutschland zugelassen
- Alle 3 - 4 Wochen subkutane Infusion





Überblick:

die AIDA stellt sich vor

Transition

Spezifische Probleme bei Erwachsenen mit Primären Immundefekten

Fallvorstellung (M. Bruton) aus Patientensicht





Variables Immundefekt Syndrom CVID



2212 Patienten mit CVID aus Europa (Gathmann, Grimbacher et al. ESID Registry Working Party)

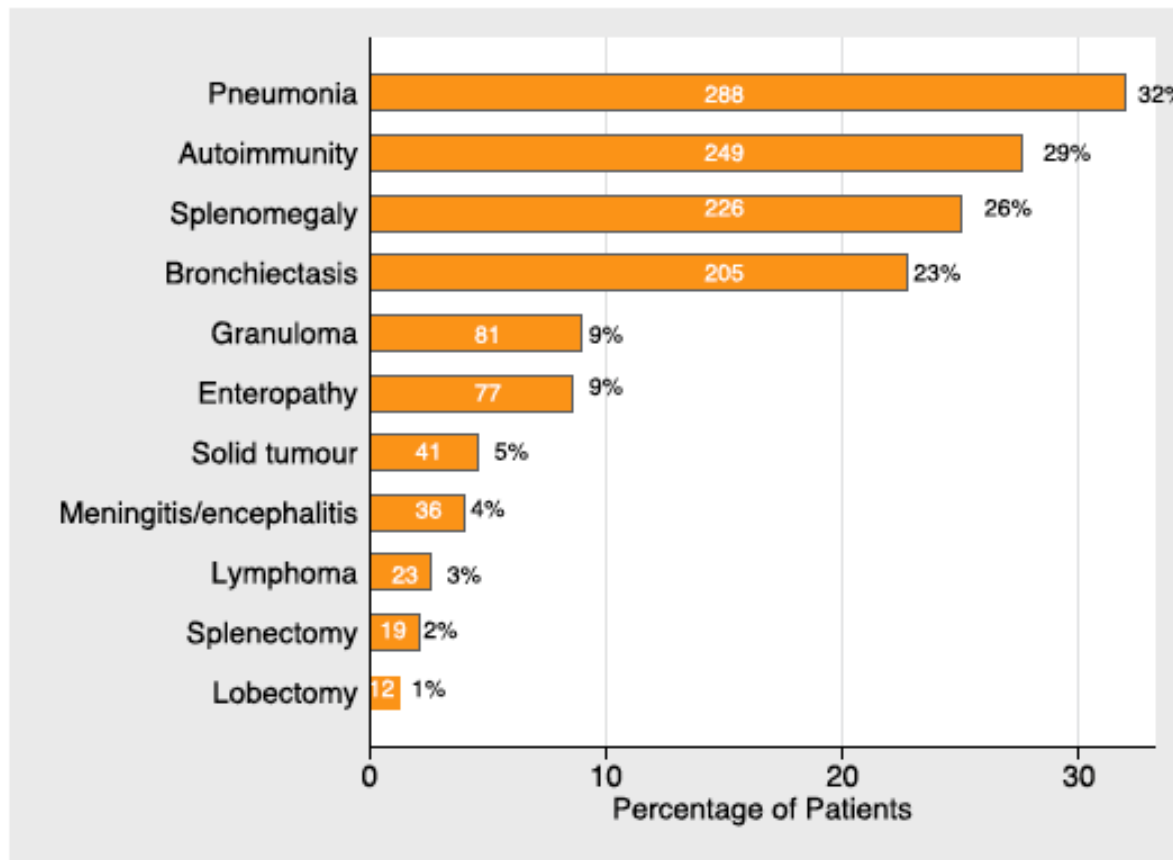


FIG 2. Frequency of clinical features in our cohort (n = 902). *Numbers in bars* represent the absolute number of patients per feature.



Variables Immundefekt Syndrom CVID



2212 Patienten mit CVID aus Europa (Gathmann, Grimbacher et al. ESID Registry Working Party)

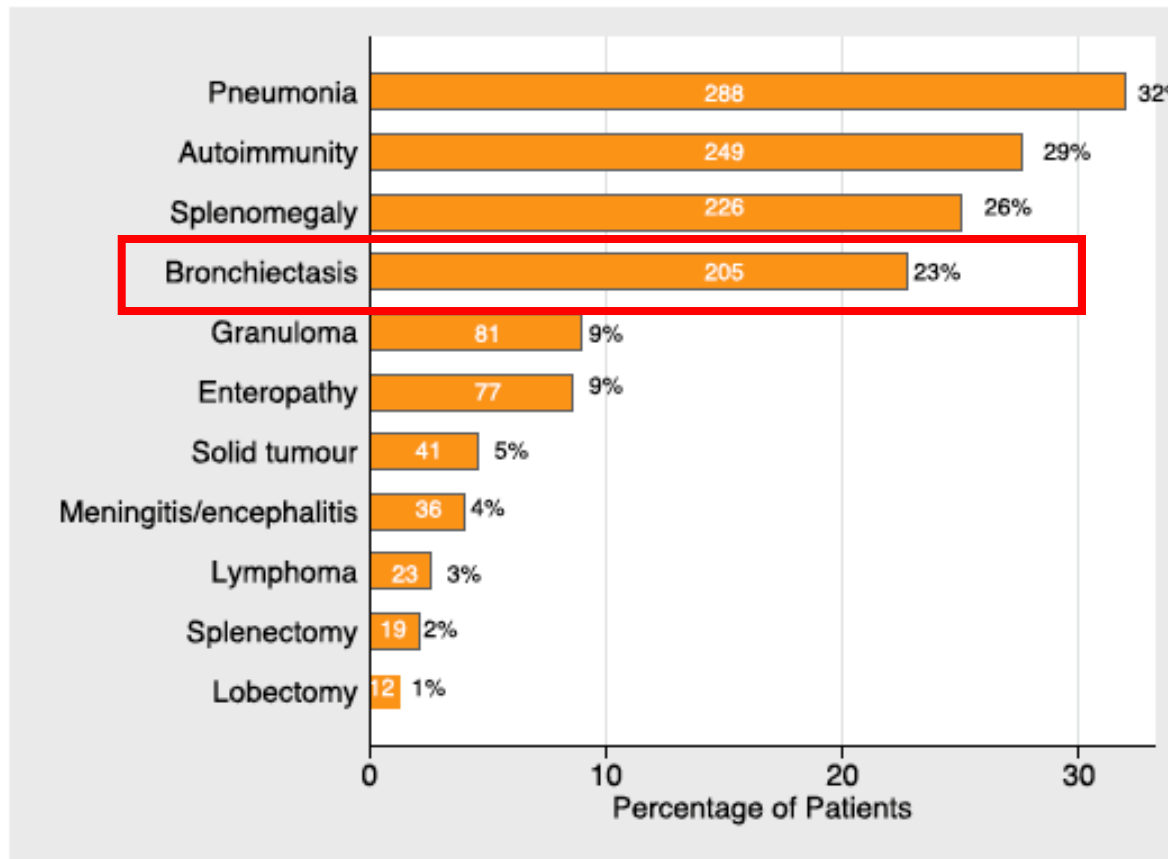


FIG 2. Frequency of clinical features in our cohort (n = 902). Numbers in bars represent the absolute number of patients per feature.



Lungenbeteiligung bei COVID



Bronchiectasen

Interstitielle Lungenerkrankungen (STILPAD Studie)

Folgeerkrankungen wie pulmonal arterielle Hypertonie



Option Lungentransplantation ?



Variables Immundefekt Syndrom CVID



2212 Patienten mit CVID aus Europa (Gathmann, Grimbacher et al. ESID Registry Working Party)

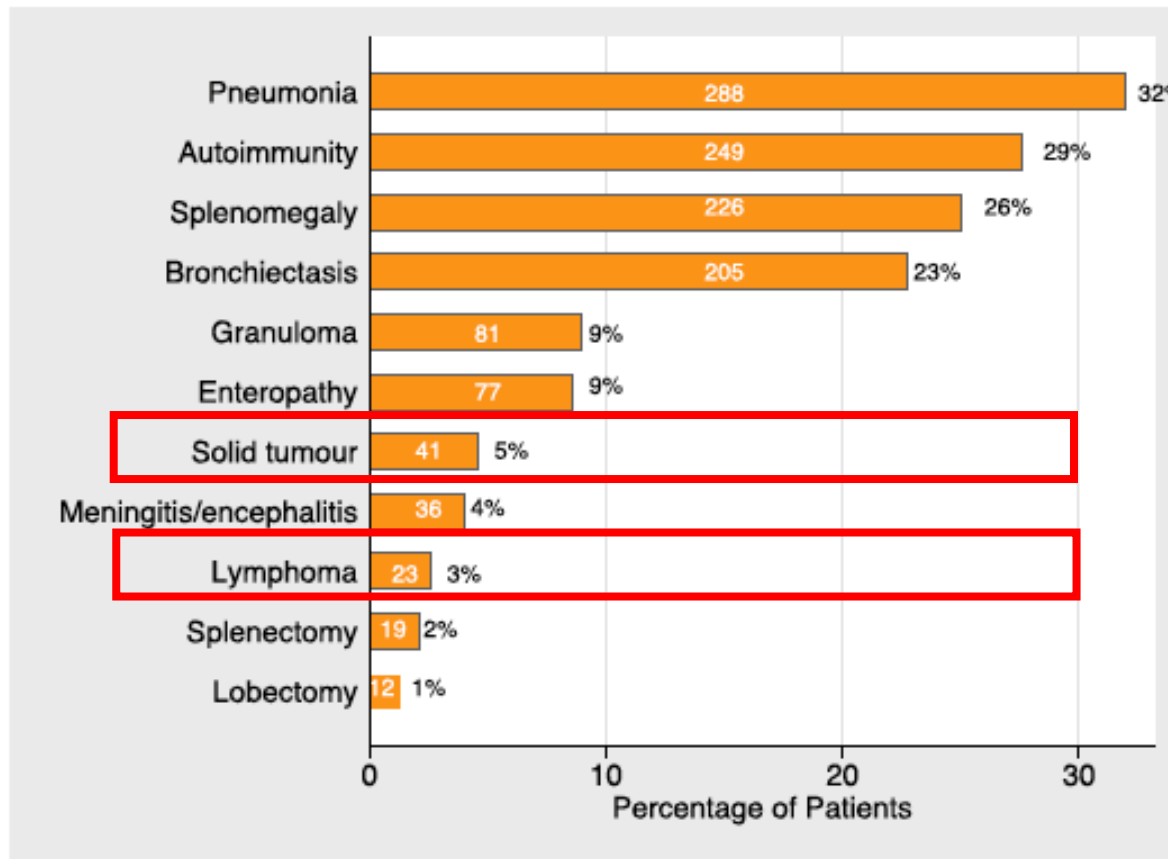


FIG 2. Frequency of clinical features in our cohort (n = 902). Numbers in bars represent the absolute number of patients per feature.



Tumorerkrankungen und PID



Vajdic C. et al. , Blood 2010
 1,6 fach erhöhtes Tumorrisiko für alle PID
 Antikörpermangel-syndrome engeres Spektrum

Table 6. Site-specific and overall cancer risk for the most common individual PID conditions

PID condition/cancer site	O	E	SIR (95% CI)
Common variable immune deficiency, n = 416			
All malignant neoplasms*	38	19.6	1.94 (1.37-2.67)†
NHL‡	11	0.91	12.1 (6.03-21.6)†
Leukemia	1	0.40	2.49 (0.06-13.9)
Stomach	2	0.28	7.23 (0.88-26.1)
Thymus	2	0.01	146 (17.7-528)†
Breast (female only)	9	4.03	2.24 (1.02-4.24)†
IgG subclass deficiency, n = 244			
All malignant neoplasms*	11	8.83	1.32 (0.66-2.36)
Leukemia	2	0.15	13.2 (1.60-47.6)†
Breast (female only)	3	2.10	1.43 (0.29-4.17)
Selective IgA deficiencies, n = 90			
All malignant neoplasms*	0	3.58	0-1.03¶
X-linked agammaglobulinemia, n = 62			
All malignant neoplasms*	1	0.32	3.09 (0.08-17.2)
Stomach	1	0.004	236 (5.97-1315)†

Nodulär regenerative Hyperplasie der Leber (NRH)

(Fuss I. et al. Journal of Clinical Immunol 2013)

Bei 14 von 261 Patienten mit CVID (5%) in der NIH Kohorte

Komplikationen:

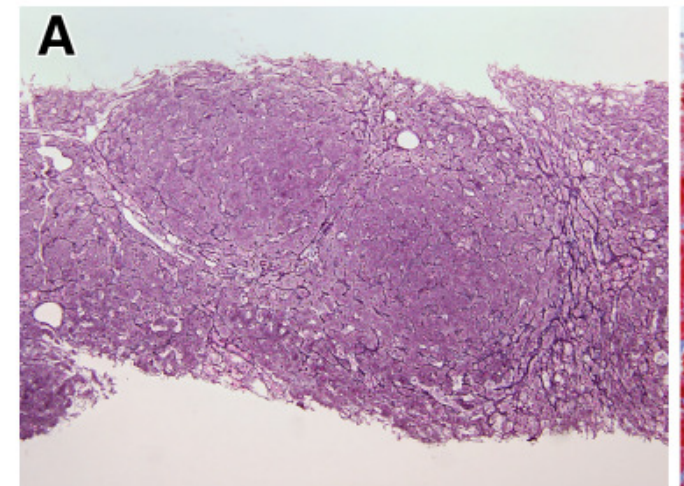
Portale Hypertension

Varizenblutung

Aszites

Splenomegalie (Neutropenie, Thrombopenie)

seltener Leberfunktionsstörung



Prävalenz ca. 1:100.000

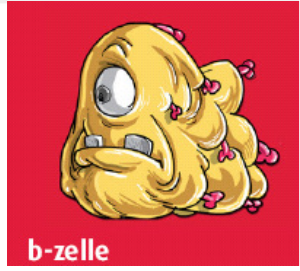
Gekennzeichnet durch Fehlen von B-Zellen (< 1% der Lymphozyten)

Häufigste Form: X-chromosomale Agammaglobulinämie

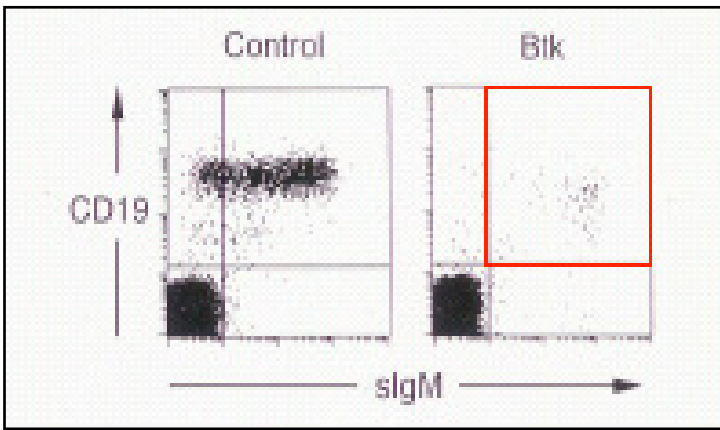
oder Morbus Bruton

Mutationen im BTK Gen

erster beschriebener Immundefekt (1952)



Dr. Ogden Bruton



Häufiger Krankheitsbeginn im 1. Lebensjahr (z.B. mit Sinusitis, Otitis media, Pneumonie)

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit !

Dr. med. Dr.med.univ.

Carla Neumann

Anmeldung

Tel: 089/5160-3579

aida@med.uni-muenchen.de

