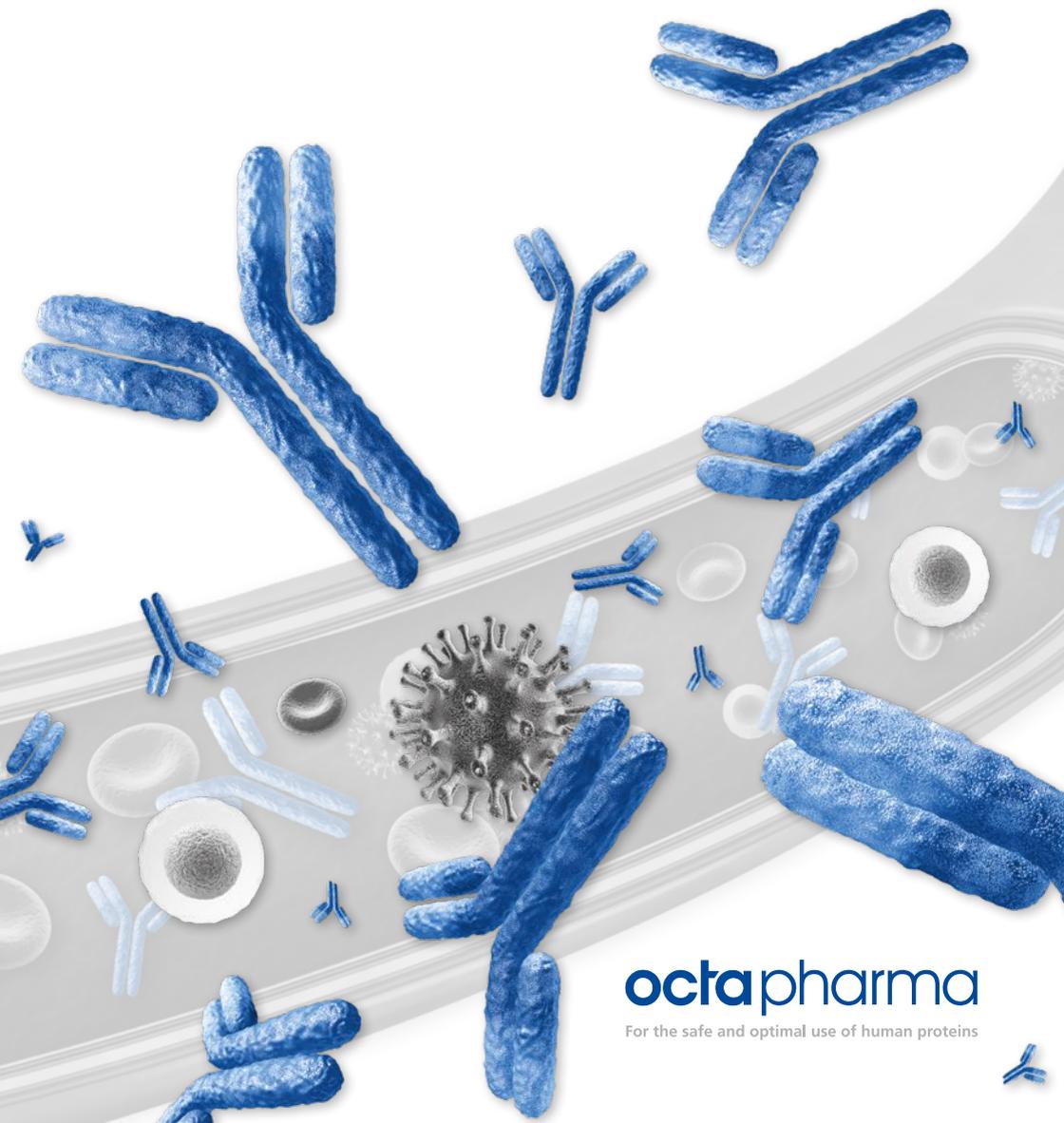


Patienteninformation

Therapie mit Immunglobulinen –
für Ihre Gesundheit



octapharma

For the safe and optimal use of human proteins



Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird bei Personenbezeichnungen und personenbezogenen Hauptwörtern in dieser Patienteninformation die männliche Form verwendet. Entsprechende Begriffe gelten im Sinne der Gleichbehandlung grundsätzlich für alle Geschlechter. Die verkürzte Sprachform hat nur redaktionelle Gründe und beinhaltet keine Wertung.

Liebe Patientin, lieber Patient,

Ihnen wurden Immunglobuline verschrieben.

Dieses Arzneimittel wird in vielen verschiedenen Indikationen erfolgreich eingesetzt.

Doch was sind Immunglobuline, woraus werden sie gewonnen, wie wirken sie und wie sind sie anzuwenden?

Mit dieser Broschüre möchten wir unseren Beitrag dazu leisten, Sie darüber aufzuklären, wie das Immunsystem des Körpers funktioniert, welche Rolle Immunglobuline dabei spielen und wie ein Immunglobulinpräparat Ihnen helfen kann.

Wir hoffen, dass wir einige Ihrer Fragen beantworten können.

Weitere Informationen finden Sie auch unter

- www.octapharma.de
- www.immundefekte.info
- www.info-itp.de

oder im direkten Kontakt mit uns per Telefon oder E-Mail.

Wir wünschen Ihnen eine gute Besserung.

Ihre Octapharma

Was ist das Immunsystem?

Das Immunsystem des Menschen schützt den Körper auf vielfältige Weise vor Krankheitserregern wie Viren, Bakterien oder Pilzen. Dieses Abwehrsystem wird in zwei Kategorien unterteilt: Das **unspezifische** und das **spezifische** Immunsystem.

Die **unspezifische Abwehr** stellt den ersten Schutzschild des Körpers dar. Ihre Aufgabe ist es, das Eindringen von Krankheitserregern in den Körper zu verhindern. Dazu zählen z. B. der Säureschutzmantel der Haut, der saure pH-Wert im Magen oder auch Sekrete, die auf Schleimhautoberflächen zu finden sind. Werden diese oberflächlichen Barrieren dennoch durchbrochen, werden bestimmte Zellen des Immunsystems aktiv. Sogenannte Fresszellen (z. B. Leukozyten oder Makrophagen) erkennen körperfremde Substanzen und beseitigen sie, unabhängig davon, ob der Körper bereits Kontakt zu diesem Krankheitserreger hatte oder nicht.

Die **spezifische Abwehr** wird aktiviert, sobald es einem Eindringling gelungen ist, die Barrieren der unspezifischen Abwehr zu überwinden. Es wird eine speziell auf den Eindringling zugeschnittene Immunantwort ausgelöst. Eine wichtige Rolle spielen hier z. B. weiße Blutkörperchen wie die B-Zellen (auch B-Lymphozyten oder Plasmazellen genannt).



Übrigens: Das B in „B-Zellen“ zeigt an, wo diese Zellen ihren Ursprung haben: Sie stammen aus dem Knochenmark (englisch: *bone marrow*).

B-Zellen produzieren große Mengen an Antikörpern – auch Immunglobuline genannt. Diese Y-förmigen Moleküle sind hochspezifisch und haben viele Funktionen. Beispielsweise sind sie in der Lage, bestimmte Strukturen auf der Oberfläche von Eindringlingen zu erkennen. Sie passen zu den Infektionserregern wie ein Schlüssel zu seinem Schloss und leiten mit der Bindung an ihnen deren Zerstörung ein.



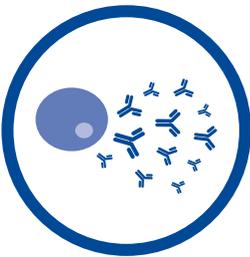
Antikörper binden an körperfremde Strukturen und leiten deren Zerstörung ein. Zudem sind Antikörper wichtig, um das Immunsystem im Gleichgewicht zu halten.

Die Produktion einer wirksamen Menge Antikörper kann bei einer erstmaligen Infektion mit einem Erreger einige Wochen dauern. Damit bei einer nochmaligen Infektion mit dem gleichen Erreger nicht wieder so viel Zeit bis zur Bekämpfung vergeht, bildet der Körper sogenannte Gedächtniszellen. Sie ermöglichen es, gegen einen schon bekannten Erreger in sehr kurzer Zeit große Mengen Antikörper zu bilden. Die Infektion kann nun sehr schnell und wirkungsvoll bekämpft werden. Dadurch verläuft die Infektion milder oder der Erreger wird sogar so rasch beseitigt, dass gar keine Krankheitssymptome auftreten.

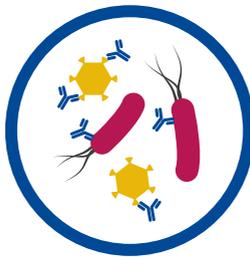
Welche Aufgaben haben Immunglobuline?

Immunglobuline sind vor allem im Blut, aber auch in anderen Geweben, wie z. B. den Schleimhäuten, in großer Zahl zu finden. Ihr Aufgabenbereich lässt sich in zwei Kategorien einteilen: Die **Abwehr von Infektionen** und die **Regulation der Immunantwort** (= Immunmodulation).

Um die **Abwehr von Infektionen** einzuleiten, binden die Antikörper mit ihren beiden oberen Enden an körperfremde Stoffe (sogenannte Antigene). Durch diese Bindung werden die Fremdstoffe markiert und können sehr leicht und schnell von anderen Komponenten des Abwehrsystems erkannt und zerstört werden.



B-Zellen produzieren spezifische Antikörper gegen das jeweilige Pathogen.



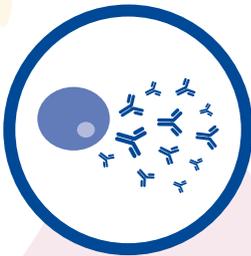
Die Antikörper binden passgenau an die eingedrungenen Pathogene.



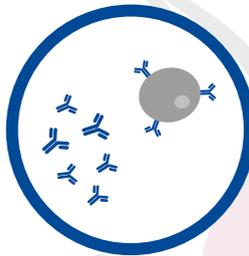
Immunzellen erkennen die markierten Pathogene und zerstören sie.

Nach erfolgreicher Abwehr der Eindringlinge wird das Immunsystem wieder normalisiert bzw. auf den ursprünglichen Zustand zurückgefahren, um eine übermäßige Immunreaktion zu vermeiden.

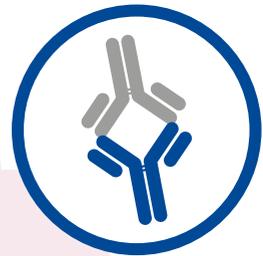
Auch bei der **Immunmodulation** spielen Antikörper eine Rolle: Mit ihrem oberen und unteren Ende sind Immunglobuline fähig, an zahlreiche Zellen des spezifischen und unspezifischen Systems anzudocken und dadurch eine Vielzahl an Vorgängen anzustoßen oder zu hemmen.



B-Zellen produzieren Antikörper, die eine regulierende Funktion im Immunsystem einnehmen.



Die Antikörper können an Immunzellen binden und diese aktivieren oder hemmen.



Antikörper können auch an andere Antikörper binden und diese neutralisieren.

Bei gesunden Menschen sind all diese Vorgänge im Gleichgewicht: Es wird eine ausreichende Menge funktionsfähiger Antikörper produziert, vorhandene Erreger werden bekämpft und das Immunsystem nach erfolgreicher Abwehr wieder zurückgefahren.

Die Immunglobuline sind somit ein sehr wichtiger Bestandteil unseres Immunsystems. Ohne Immunglobuline sind wir Menschen nicht überlebensfähig, weil Infektionserreger nicht effektiv abgewehrt werden können oder die Immunabwehr außer Kontrolle geraten kann.

Was passiert, wenn Immunglobuline fehlen?

Im Falle eines Immundefekts kann es dazu kommen, dass keine ausreichenden Mengen Antikörper produziert werden. Das wird als **Antikörpermangel** bezeichnet. Dieser Mangel führt dazu, dass Erreger nicht oder nur unzureichend abgewehrt werden.

Die Folge sind häufige und zum Teil sehr schwere Infektionen. Selbst durch normalerweise völlig harmlose Erreger können schwere Erkrankungen hervorgerufen werden.



Was passiert, wenn Immunglobuline nicht tun, was sie sollen?

Bei einigen Immundefekten ist es möglich, dass zwar ausreichende Mengen an Antikörpern gebildet werden, diese jedoch fehlerhaft sind: Sie binden an körpereigene Strukturen und lösen die Zerstörung des eigenen Gewebes aus.

Weil der Körper hierbei Antikörper bildet, die gegen körpereigene Strukturen (griech. *autos* = selbst) gerichtet sind, werden diese Krankheiten auch als **Autoimmunerkrankungen** bezeichnet. Darüber hinaus ist das Immunsystem durch die Autoantikörper nicht vollständig im Gleichgewicht und kann über- oder unterreguliert sein.



Um Antikörpermangel-Syndrome oder Autoimmunerkrankungen zu behandeln, können intakte Immunglobuline, die aus dem Blut bzw. Plasma gesunder Spender gewonnen werden, verabreicht werden.

Wofür werden Immunglobuline in der Therapie eingesetzt?

Immunglobuline können aufgrund ihrer vielfältigen Funktionen im menschlichen Körper bei einer großen Zahl von Erkrankungen, die zu den angeborenen und erworbenen sowie Autoimmunerkrankungen gehören, zum Einsatz kommen. Die Präparate sind von jung bis alt anwendbar. Zudem gibt es flexible Therapiemethoden, die sich an den Alltag, die Bedürfnisse und an das jeweilige Krankheitsbild des Patienten anpassen.

Was sind primäre Immundefekte?

Primäre Immundefekte sind **angeborene** Störungen des Immunsystems. Sie beruhen auf Fehlfunktionen in der Entwicklung jener Zellen, die für die Bildung von Antikörpern wichtig sind. Hierzu gehören die Stammzellen im Knochenmark oder die sogenannten B- oder T-Lymphozyten. Primäre Immundefekte machen sich durch gehäuftes Auftreten von Infekten bemerkbar. Eine erhöhte Infektanfälligkeit lässt sich in vielen Fällen bereits im Kindesalter feststellen. In nicht wenigen Fällen treten die Symptome jedoch erst im Erwachsenenalter auf. Heutzutage sind ca. 350 verschiedene primäre Immundefekte bekannt. Einige wichtige sind: Die Agammaglobulinämie, das variable Immunmangel-Syndrom (CVID), schwere kombinierte Immunmangelkrankheiten (SCID) oder das Wiskott-Aldrich-Syndrom.

Um einen Immundefekt frühzeitig zu erkennen, haben Experten eine Liste mit typischen Symptomen eines angeborenen Antikörpermangels zusammengestellt:

Für Kinder

- Bekannte Immundefekte in der Familie
- 8 oder mehr eitrige Mittelohrentzündungen pro Jahr
- 2 oder mehr schwere Nasennebenhöhlenentzündungen pro Jahr
- 2 oder mehr Lungenentzündungen pro Jahr
- 2 oder mehr schwere Infektionserkrankungen (z. B. Hirnhautentzündungen) pro Jahr
- Antibiotikatherapie über 2 Monate ohne Effekt
- Intravenöse Antibiotikatherapie



Für Erwachsene

- Bekannte Immundefekte in der Familie
- 4 oder mehr Infektionen in einem Jahr, die mit Antibiotika behandelt wurden (z. B. Ohrenentzündung, Bronchitis, Nebenhöhlenentzündung oder Lungenentzündung)
- Immer wiederkehrende Infektionen oder Infektionen, die eine sehr lange antibiotische Therapie erfordern
- 2 oder mehr schwere bakterielle Infektionen, wie Knochenmarkentzündung, Hirnhautentzündung, Blutvergiftung oder Entzündung des Unterhautgewebes
- 2 oder mehr im Röntgenbild nachgewiesene Lungenentzündungen innerhalb von 3 Jahren
- Infektionen an ungewöhnlichen Stellen oder mit normalerweise harmlosen Erregern



Ein erster Verdacht auf das Vorliegen eines Antikörpermangels lässt sich durch einfache und kostengünstige Tests wie die Bestimmung des Immunglobulingehalts im Blut und einem klassischen Blutbild erhärten.

Liegt ein angeborener Antikörpermangel vor, kann eine Therapie mit Immunglobulinen vor Infektionen schützen. Die Therapie muss dauerhaft und in ausreichender Dosierung durchgeführt werden, da der Körper keine oder nur unzureichende Mengen funktionstüchtiger Antikörper bilden kann. Eine rechtzeitige Diagnose ist wichtig, da nur eine frühzeitige Therapie irreversible Langzeitschäden verhindern kann.

Was sind sekundäre Immundefekte?

Während ein primärer Immundefekt genetischen Ursprungs ist, können sekundäre Immundefekte unter anderem infolge anderer Erkrankungen auftreten. Sind diese Erkrankungen mit schweren Infektionen verbunden, können Immunglobulinpräparate helfen, den fehlenden Infektionsschutz wiederherzustellen.

Für die Ausbildung eines sekundären Immundefekts gibt es viele Ursachen:

Krebserkrankungen

- CLL
- MM

Fehlernährung

- Alkoholmissbrauch
- Mangelernährung

Virusinfektionen

- HIV
- EBV
- CMV

Chronisch bakterielle Infektionen

- Chlamydien
- Streptokokken

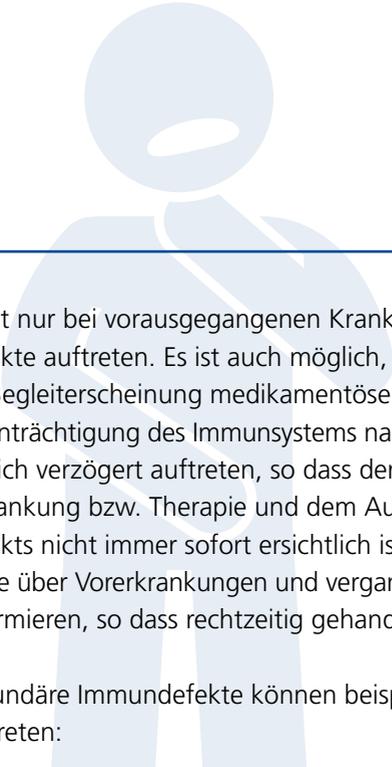
Stoffwechselstörungen

- Diabetes



CLL: Chronische lymphatische Leukämie
CMV: Cytomegalie-Virus
EBV: Epstein-Barr-Virus

HIV: Humanes Immundefizienz-Virus
MM: Multiples Myelom



Nicht nur bei vorausgegangenen Krankheiten können sekundäre Immundefekte auftreten. Es ist auch möglich, dass ein sekundärer Immundefekt als Begleiterscheinung medikamentöser Therapien ausgebildet wird. Die Beeinträchtigung des Immunsystems nach medikamentösen Therapien kann zeitlich verzögert auftreten, so dass der Zusammenhang zwischen (Vor-) Erkrankung bzw. Therapie und dem Auftreten eines sekundären Immundefekts nicht immer sofort ersichtlich ist. Daher ist es wichtig, behandelnde Ärzte über Vorerkrankungen und vergangene oder aktuelle Therapien zu informieren, so dass rechtzeitig gehandelt werden kann.

Sekundäre Immundefekte können beispielsweise in Folge dieser Therapien auftreten:



- Chemo- oder Strahlentherapie
- Immunsuppressiva
- Kortikosteroide
- TNF-Blocker
- Knochenmarkstransplantationen

TNF-Blocker: Tumornekrosefaktor-Blocker

Sekundäre Immundefekte sind meistens reversibel, d. h. dass sich das Immunsystem nach einiger Zeit wieder stabilisiert, wenn die zugrunde liegende Krankheit abklingt oder die Therapien abgesetzt werden. In anderen Fällen kann es sein, dass der Defekt dauerhaft bestehen bleibt. In beiden Fällen kann eine zeitweilig oder dauerhaft erhöhte Infektanfälligkeit die Folge sein. Um solche Komplikationen zu vermeiden, kann der Einsatz von Immunglobulinen sinnvoll sein, um das Immunsystem zu stabilisieren.

Was sind Autoimmunerkrankungen?

Bei Autoimmunerkrankungen greift das Immunsystem irrtümlicherweise körpereigene Strukturen und Gewebe an. Die B-Zellen produzieren Autoantikörper (= Antikörper gegen körpereigene Zellen), die die Zerstörung von beispielsweise Nervenzellen oder Blutplättchen einleiten. Die Ursache für die Ausbildung von Autoantikörpern ist bislang unbekannt.

Je nachdem, welche Gewebe im Körper angegriffen werden, zeigen sich ganz unterschiedliche Erkrankungen im neurologischen, hämatologischen und dermatologischen Bereich.

Beispiele für Autoimmunerkrankungen:

- Chronisch-inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP)
- Guillain-Barré-Syndrom
- Myasthenia gravis
- Lupus erythematodes
- Multiple Sklerose
- Immunthrombozytopenie
- Rheumatoide Arthritis



Bei einigen dieser Erkrankungen kann die Gabe von Immunglobulinen die schädigenden körpereigenen Reaktionen wieder zum Abklingen bringen. Die schadhafte Autoantikörper werden abgefangen und die fehlgeleitete Immunreaktion neutralisiert. Das Immunsystem kann dadurch wieder ins Gleichgewicht kommen und entzündliche Prozesse im Körper können gemildert werden.



Wie werden Immunglobulinpräparate hergestellt?

Bevor Immunglobulinpräparate eingesetzt werden können, haben sie eine sehr lange Reise hinter sich gebracht. Dabei durchlaufen sie zahlreiche Schritte: Es beginnt mit der Spende von Blutplasma gesunder Menschen. Das gewonnene Plasma wird durch aufwändige und zeitintensive Produktionsprozesse, die viele Sicherheits- und Qualitätsansprüche erfüllen müssen, aufgereinigt. Dadurch kann gewährleistet werden, dass hochreine und wirkungsvolle Präparate entstehen.



Um eine möglichst große Vielfalt an Antikörpern zu gewährleisten, werden Plasmen von über 1.000 gesunden Spendern gleichzeitig verarbeitet.



Immunglobulinpräparate werden aus menschlichem Blutplasma hergestellt, welches von gesunden Menschen mit intaktem Immunsystem gespendet wird. Das gespendete Blutplasma enthält Antikörper gegen eine Vielzahl von Krankheitserregern. Diese können Sie vor Infektionen schützen.



Vor jeder einzelnen Spende wird der Gesundheitszustand des Spenders geprüft: Spender, bei denen z. B. Infektionen festgestellt werden, werden ausgeschlossen.



Als zusätzliche Sicherheitsmaßnahme werden im Herstellungsprozess von Immunglobulinpräparaten Schritte vorgenommen, um potenzielle Krankheitserreger effizient zu entfernen oder zu inaktivieren.



Es ist gesetzlich vorgeschrieben, dass Immunglobulinpräparate erst nach staatlicher Prüfung jeder einzelnen Charge in den Handel gebracht werden dürfen. Die Kombination aller Maßnahmen trägt zur Qualität, Reinheit und einem guten Sicherheitsprofil von Immunglobulinpräparaten bei.

Wie werden Immunglobuline angewendet?

Bei der Immunglobulintherapie gibt es zwei Möglichkeiten: Die Immunglobuline werden entweder direkt in eine Vene (**intravenös**) oder unter die Haut (**subkutan**) gespritzt. Die Art der Gabe und die Höhe der Dosis richten sich nach der Erkrankung und werden auf das Körpergewicht abgestimmt.

Bei einem Antikörpermangel erfolgt die intravenöse Gabe in der Regel alle 3–4 Wochen in der Arztpraxis oder in der Klinik. Alternativ kann die Therapie auch subkutan durchgeführt werden. Hierbei werden die Antikörper mit Hilfe einer kleinen Injektionspumpe oder direkt aus der Hand unter die Haut gespritzt. Diese Therapie ist vom Patienten leicht erlernbar und kann nach Einweisung durch den behandelnden Arzt selbst zu Hause durchgeführt werden. Da auf diesem Weg nur kleinere Mengen pro Injektion gegeben werden können, sind die Therapieintervalle kürzer als bei der intravenösen Therapie. In der Regel wird die subkutane Therapie einmal in der Woche durchgeführt.

Bei Autoimmunerkrankungen werden die Immunglobuline üblicherweise intravenös verabreicht. Das liegt vor allem an der höheren Dosis, die die Patienten benötigen.

Bei der Wahl der „richtigen“ Verabreichungsart sollten Arzt und Patient folgende Punkte berücksichtigen und die Therapie entsprechend der vorhandenen Möglichkeiten gestalten:



Individuelle Bedürfnisse des Patienten

Wohnort und Mobilität des Patienten

Krankheitsbild

Möglichkeiten der Klinik, der Praxis oder der Behandelnden

Dauer, Dosis und Häufigkeit der Therapie

Verträglichkeit

Die individuelle Dosierung wird von Ihrem Arzt festgelegt. Der Arzt wird unter anderem Ihr Gewicht, die Art und Schwere Ihrer Erkrankung, Ihre Infekthäufigkeit oder vorangegangene Behandlungen in seine Entscheidung einbeziehen.



Bei der subkutanen Verabreichung in Heimselbstbehandlung ist es notwendig, dass die Patienten Ihre Behandlung eigenständig dokumentieren.

Dafür gibt es ein praktisches Tagebuch, das dem Arzt in regelmäßigen Abständen vorgelegt

wird, so dass der Verlauf der Behandlung und der Therapie-Erfolg nachvollzogen und die Therapie bei Bedarf angepasst werden kann.



Wen sollte ich zusätzlich informieren?

Informieren Sie alle weiteren behandelnden Ärzte darüber,

- dass Sie mit Immunglobulinen behandelt werden, vor allem bevor Sie eine Impfung bekommen. Es ist möglich, dass Impfungen während der Anwendung von Immunglobulinen ihren Schutz nicht oder nur teilweise erreichen können.
- welche rezeptpflichtigen und nicht rezeptpflichtigen Medikamente Sie einnehmen. Dies gilt auch für Nahrungsergänzungsmittel und pflanzliche Medikamente.
- wenn Sie schwanger sind oder stillen. Auch wenn Sie denken, dass Sie schwanger sein könnten, oder falls Sie planen, schwanger zu werden, sollten Sie Ihre behandelnden Ärzte informieren.

Wie ist die Verträglichkeit?

Moderne Immunglobulinpräparate sind gut verträglich und nebenwirkungsarm. Wenn Nebenwirkungen auftreten, sind sie meist mild und reversibel, das heißt sie verschwinden nach kurzer Zeit wieder von selbst.

Hierzu beachten Sie bitte auch die Gebrauchsinformation Ihres Immunglobulinpräparates. Sollten Sie bei sich eine Nebenwirkung feststellen, die mit der Gabe des Immunglobulins zusammenhängen kann, informieren Sie bitte Ihren Arzt darüber. Er wird gemeinsam mit Ihnen über das weitere Vorgehen entscheiden.



Wo erhalte ich weitere Informationen?

Primäre Immundefekte

www.immundefekte.info
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH



www.immundefekte.info



www.immunschwaechе-schweiz.ch

Sekundäre Immundefekte



www.secondaryimmunodeficiency.com



www.onkodin.de

Autoimmunerkrankung – ITP

www.info-itp.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH



www.info-itp.de

Welche Selbsthilfegruppen gibt es?

Primäre Immundefekte



www.dsai.de



www.oespid.org



www.svai.ch

Autoimmunerkrankungen



www.itp-information.de



www.dgm.org



www.gbs-cidp.de

Referenzen

1. S3-Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelkrankungen“
AWMF-Reg.-Nr. 189-0010
2. Arzthinformationen zu primären Immundefekten (PID) und unserem Immunsystem;
<https://www.immundefekt.de/>
3. Jeffrey Modell Foundation. Global PI Village, Encyclopedia. Feb 2020
4. EMA, Richtlinie für medizinische Plasmaprodukte, 2011
5. Onkopedia, Leitlinien zur Diagnostik und Therapie von Blut- und Krebserkrankungen;
<https://www.onkopedia.com/de>

Deutschland

OCTAPHARMA GmbH
Elisabeth-Selbert-Straße 11
D-40764 Langenfeld
Tel.: +49 (0) 2173 917-0
Fax: +49 (0) 2173 917-111
E-Mail: info.de@octapharma.com
www.octapharma.de

Österreich

OCTAPHARMA Handels G.m.b.H
Oberlaaer Straße 235
A-1100 Wien
Tel.: +43 (1) 61032-0
Fax: +43 (1) 61032-9103
E-Mail: kundenservice@octapharma.com
www.octapharma.at

Schweiz

OCTAPHARMA AG
Seidenstrasse 2
CH-8853 Lachen
Tel.: +41 (55) 4512-145
Fax: +41 (55) 4512-155
E-Mail: info@octapharma.ch
www.octapharma.ch

octapharma

For the safe and optimal use of human proteins