



Article scientifique

Editorial

2022

Published version

Open Access

This is the published version of the publication, made available in accordance with the publisher's policy.

Wachsende Erkenntnisse im Bereich der Hypogammaglobulinämie

Jandus, Peter

How to cite

JANDUS, Peter. Wachsende Erkenntnisse im Bereich der Hypogammaglobulinämie. In: Therapeutische Umschau, 2022, vol. 79, n° 6, p. 277. doi: 10.1024/0040-5930/a001360

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:175001>

Publication DOI: [10.1024/0040-5930/a001360](https://doi.org/10.1024/0040-5930/a001360)



Wachsende Erkenntnisse im Bereich der Hypogammaglobulinämie

Peter Jandus

In dieser Ausgabe werden wir uns dem Begriff Antikörpermangel zuwenden, der auch als Hypogammaglobulinämie bekannt ist, wobei beide Begriffe synonym verwendet werden können. Eine Hypogammaglobulinämie oder ein Antikörpermangel kann eine primäre (angeborene) oder sekundäre (erworbene) Ursachen haben. Es handelt sich um einen niedrigen Serum-Immunglobulin- oder Antikörperspiegel. Immunglobuline sind die Hauptbestandteile des humoralen Immunsystems und in der Lage, Antigene zu erkennen, eine biologische Reaktion auszulösen und die Infektion zu beseitigen. Eine Hypogammaglobulinämie prädisponiert Kinder und Erwachsene für wiederkehrende Infektionen, Allergien, Neoplasien und Autoimmunerkrankungen. In den letzten Jahren hat das Bewusstsein für Hypogammaglobulinämien in den verschiedenen medizinischen Fachbereichen zugenommen. Ein primärer Antikörpermangel ist das Ergebnis intrinsischer genetischer Defekte, während ein sekundärer Antikörpermangel als Folge von Grunderkrankungen oder Medikamenteneinnahme auftreten kann. Es gibt verschiedene Arten von sekundärem Antikörpermangel, von denen die häufigste ein krankheitsbedingter sekundärer Antikörpermangel ist, der durch hämatologische Malignome wie chronische lymphatische Leukämie oder multiples Myelom verursacht wird. Zu den anderen Arten des sekundären Antikörpermangels gehören der iatrogene sekundäre Antikörpermangel als Nebenwirkung spezifischer Therapien, die direkt auf B-Zellen abzielen, sowie nicht B-Zellspezifische Therapien oder Verfahren, die sich dennoch auf die B-Zellen oder die Antikörperbildung auswirken, einschliesslich herkömmlicher Immunsuppressiva. Die Behandlung der Hypogammaglobulinämie umfasst eine Reihe von Massnahmen.

Diese Ausgabe soll dazu beitragen, die wachsende Inzidenz der Hypogammaglobulinämien in der täglichen klinischen Praxis besser zu erkennen und zu interpretieren und die Betreuung der Patienten anzuleiten. Der erste Artikel von P. Jandus und M. Bitzenhofer-Grüber erörtert die Epidemiologie, die klinische Manifestation und die Diagnose vom primären Antikörpermangel. Sie weisen auf das heterogene klinische Bild, die unterschiedlichen Er-

krankungen im Kindes- und Erwachsenenalter und die verzögerte Diagnose hin. Der Artikel von L. Diem und R. Hoepner beschreibt das Auftreten von Hypogammaglobulinämie bei der Multipler Sklerose mit und ohne Immuntherapie. Der Artikel von A. Javet und B. Maurer beschreibt die Folgen einer immunsuppressiven Behandlung mit konventionellen, niedermolekularen oder biologischen Therapeutika bei der Entwicklung von sekundären Immundefekten in der Rheumatologie. Der Artikel von T. R. Braschler und S. Zeerleder zeigt, dass hämatologische Malignome und Immunchemotherapien häufig mit sekundären zellulären und humoralen Immundefekten verbunden sind. Aufgrund des zunehmenden Einsatzes wirksamer therapeutischer Antikörper und zellulärer Therapien, die spezifisch auf antikörperproduzierende Zellen abzielen und diese dadurch eliminieren, nimmt die Häufigkeit sekundärer Antikörpermängel in der täglichen Praxis zu. Der Artikel von J. K. Köppen und M. Recher beschreibt die praktischen Fragen bei der Diagnose, der Betreuung und des klinischen Einsatzes der Immunglobulinsersatztherapie bei Patienten mit primärem Immundefekt. Im letzten Artikel von G. Blanchard Rohner und P. Jandus werden die Herausforderungen bei der Impfung von Patienten mit primären Immundefekten erörtert.

Bei Patienten mit Immundefizienz sollte immer eine sorgfältige medizinische Abklärung erfolgen. Es sollte darauf hingewiesen werden, dass im Mittelpunkt der Betreuung immer der Patient steht und nicht ein Laborbefund, der korrigiert oder behandelt werden sollte. Ich wünsche eine gute Lektüre.

Dr. med. Peter Jandus

Service d'Immunologie et d'Allergologie
Hôpitaux Universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4
1211 Genève 14
Suisse
peter.jandus@hcuge.ch