

Die Internationale Organisation, die daran arbeitet,
die Lebensqualität von Menschen mit primären
Immundefekten zu verbessern.

info@ipopi.org



www.ipopi.org

IPOPI is a Charity registered in the UK, registration number 1058005



Copyright © 2007 by Immune Deficiency Foundation, USA.

Das Patienten- und Familienhandbuch, aus dem dieses Informationsmaterial
mit Genehmigung entnommen ist, wurde von der Immune Deficiency Foundation
(IDF) zusammengestellt und von der Baxter Healthcare Corporation unterstützt.



IPOPI

INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

DIE CHRONISCHE GRANULOMATOSE

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

Diese Veröffentlichung wurde durch einen großzügigen Bildungszuschuss der CSL Behring AG ermöglicht

DIE CHRONISCHE GRANULOMATOSE

Diese Broschüre wurde für Patienten und ihre Familie verfasst und ist nicht als Ersatz für eine Beratung durch einen klinischen Immunologen zu betrachten.



Auch zur Verfügung:

AGAMMAGLOBULINÄMIE

DAS VARIABLE IMMUNDEFEKT-SYNDROM

DER SCHWERE KOMBINIERT E IMMUNDEFEKT

DAS HYPER-IgM-SYNDROM

DAS WISKOTT-ALDRICH-SYNDROM



DIE CHRONISCHE GRANULOMATOSE

Die Chronische Granulomatose (CGD) ist eine genetisch bedingte (vererbte) Krankheit. Sie kennzeichnet sich durch die Unfähigkeit der phagozytischen Zellen im Körper (auch Phagozyten genannt), Wasserstoffperoxid und andere Oxidantien zu erzeugen, die zur Abtötung bestimmter Mikroorganismen erforderlich sind.

DEFINITION

Die septische Granulomatose (CGD) ist eine genetisch bedingte (vererbte) Krankheit. Sie kennzeichnet sich durch die Unfähigkeit der phagozytischen Zellen im Körper (auch Phagozyten genannt), Wasserstoffperoxid und andere Oxidantien zu erzeugen, die zur Abtötung bestimmter Mikroorganismen erforderlich sind. Aufgrund dieses Abtötungsdefekts der Phagozyten sind Patienten mit CGD anfälliger für Infektionen, die durch bestimmte Bakterien und Pilze verursacht werden. Darüber hinaus häufen sich bei dieser Krankheit an den Stellen der Infektion oder anderer Entzündungen verstärkt Immunzellen zu Komplexen an, die als "Granulome" bezeichnet werden (daher der Name der Krankheit).

Der Begriff "phagozytisch" (aus dem Griechischen: phagein = "essen") ist eine allgemeine Bezeichnung für alle Arten von weißen Blutzellen im Körper, die Mikroorganismen umschließen und in kleine Membransäckchen, die sich in der Zelle befinden, aufnehmen können. Diese Membransäckchen (auch Phagosomen genannt) sind mit Verdauungsenzymen und anderen antimikrobiellen Substanzen gefüllt. In der Regel unterscheidet man zwischen zwei wesentlichen Kategorien von Phagozyten im Blut: den Neutrophilen und den Monozyten. Die Neutrophilen (auch Granulozyten oder polymorphkernige Leukozyten, PMN, genannt) enthalten 50-70% der gesamten zirkulierenden weißen Blutzellen und sind für die Erstreaktion auf Bakterien- oder Pilzinfektionen zuständig. Die Neutrophilen sind kurzlebig; nach dem Abtöten von Mikroorganismen überleben sie rund drei Tage lang in den Geweben. Die andere Kategorie von Phagozyten, die Monozyten, machen rund 1-5%

der zirkulierenden weißen Blutzellen aus. Monozyten, die in das Gewebe eindringen, können lange Zeit überleben. Dabei verändern sie sich zu Zellen, die als Makrophagen oder dendritische Zellen bezeichnet werden und an der Bekämpfung von Infektionen beteiligt sind.

Die Phagozyten sehen Amöben sehr ähnlich, da sie ihre Gestalt leicht verändern und aus den Blutgefäßen heraus in die Gewebe kriechen können, um sich dort ohne Schwierigkeiten zwischen andere Zellen zu pressen. Sie nehmen das Vorhandensein von Krankheitserregern in Form von Bakterien oder Pilzen, die in den Geweben eine Infektion verursachen, wahr und kriechen sogleich an die Infektionsstelle. Wenn die Phagozyten an der Infektionsstelle ankommen, nähern sie sich dem Mikroorganismus und versuchen, ihn zu umschließen und innerhalb eines abgeklemmten, blasen- oder säckchenförmigen Membranstücks in der Zelle, Phagosom genannt, zu halten. Anschließend wird die Ausschüttung von Verdauungsenzymen und anderen antimikrobiellen Stoffen in das Phagosom ausgelöst. Zusätzlich produziert die Zelle Wasserstoffperoxid und andere toxische Oxidantien, die direkt in das Phagosom abgesondert werden. Das Wasserstoffperoxid wirkt nun gemeinsam mit den anderen Stoffen und tötet und verdaut den für die Infektion verantwortlichen Mikroorganismus.

Obwohl die Phagozyten von Patienten mit CGD wie bei anderen Menschen an die Infektionsstellen wandern, die Infektion verursachenden Mikroorganismen verdauen und sogar die Verdauungsenzyme und andere antimikrobielle Stoffe in das Phagosom ausschütten können, verfügen sie nicht über die Enzymmechanismen, durch die Wasserstoffperoxid und andere Oxidantien erzeugt werden. Das bedeutet, dass sich die Phagozyten von Patienten mit CGD gegen bestimmte Arten von Infektionen wehren können, nicht aber gegen jene Infektionen, für deren Bekämpfung Wasserstoffperoxid erforderlich ist. Diese Störung des Abwehrmechanismus besteht somit nur bei Infektionen mit bestimmten Bakterien- und Pilzarten. CGD-Patienten weisen eine normale Immunreaktion auf die meisten Viren sowie auf manche Arten von Bakterien und Pilzen auf. Aus diesem Grund sind CGD-Patienten nicht ständig infiziert. Es kann sein, dass sie monatelang keine Infektion haben, dann aber Phasen



lebensbedrohlicher, durch Mikroorganismen verursachter Infektionen durchleben, in denen vor allem eine Behandlung mit Wasserstoffperoxid erforderlich ist. Bei CGD-Patienten produziert der Körper normale Mengen und Arten von Antikörpern, so dass diese im Gegensatz zu Patienten mit vererbten Defekten der Lymphozytenfunktion nicht stärker anfällig für Viren sind.

Kurz gesagt, sind die Phagozyten von Patienten mit CGD nicht in der Lage, Wasserstoffperoxid zu produzieren, verfügen aber über zahlreiche andere antimikrobielle Mechanismen. Somit sind CGD-Patienten für Infektionen anfällig, die von bestimmten Bakterien- oder Pilzarten verursacht werden. Sie weisen eine normale Antikörperproduktion und T-Zellen-Funktion sowie ein normales Komplementsystem auf. Das bedeutet, dass ihr Immunsystem abgesehen von diesem Defekt normal arbeitet.

KLINISCHES BILD

Kinder mit septischer Granulomatose (CGD) kommen in der Regel gesund auf die Welt. Irgendwann während ihrer ersten Lebensmonate oder -jahre kann es aber sein, dass sie wiederkehrende Bakterien- oder Pilzinfektionen entwickeln. Das häufigste klinische Erscheinungsbild bei CGD ist eine Haut- oder Knocheninfektion mit Bakterien, die *Serratia marcescens* genannt werden. Jedes Kleinkind, das eine schwere Infektion des Weichgewebes oder der Knochen mit diesem speziellen Organismus aufweist, wird für gewöhnlich auf CGD getestet. Auch bei Auftreten einer Infektion mit dem seltenen Pilz *Aspergillus* kann es sein, dass ein Test auf CGD durchgeführt wird.

Die Infektionen bei CGD können in jedem Organsystem oder Gewebe des Körpers auftreten, übliche Infektionsstellen jedoch sind Haut, Lunge, Lymphknoten, Leber, Knochen und gelegentlich das Gehirn. Bei den infektionsbedingten Läsionen sind längere Wundsekretableitung, verzögerte Heilung und Narbenbildung möglich. Ein häufiges Problem bei CGD ist die Infektion eines Lymphknotens, die oft eine Drainage oder in manchen Fällen sogar die operative Entfernung des betroffenen Lymphknotens erforderlich macht, um so eine Abheilung der Infektion zu ermöglichen.

Auch Lungenentzündungen treten bei CGD-Patienten häufig und wiederholt

Die Chronische Granulomatose

auf. Fast 50% der Lungenentzündungen bei CGD-Patienten werden durch Pilze, vor allem durch *Aspergillus*, verursacht. Aber auch andere Organismen, etwa *Burkholderia cepacia*, *Serratia marcescens*, *Klebsiella pneumoniae* oder *Nocardia* sind häufige Verursacher von Lungenentzündung. Eine durch Pilze ausgelöste Lungenentzündung kann sich sehr langsam entwickeln. So verspürt der Patient zu Beginn nur eine allgemeine Müdigkeit, und erst später kommen Husten oder Brustschmerzen dazu. Erstaunlicherweise haben die Patienten bei vielen durch Pilze verursachten Lungenentzündungen während der ersten Zeit der Infektion kein Fieber. Bei bakteriellen Infektionen kommt es für gewöhnlich sehr schnell zu akuten Symptomen wie Fieber und Husten. Insbesondere das Bakterium *Nocardia* verursacht hohes Fieber und kann außerdem Lungenabszesse bewirken, die Teile des Lungengewebes zerstören können. Da Lungenentzündungen von so vielen verschiedenen Organismen verursacht werden können und es gilt, diese Infektionen früh abzufangen und längere Zeit mit starken Medikamenten zu behandeln, ist es äußerst wichtig, dass so schnell wie möglich ärztliche Hilfe beansprucht wird. Bereits bei geringem Verdacht sollte ein Röntgen oder sogar eine Computertomografie (CT) des Brustkorbs durchgeführt werden, gefolgt von anderen Diagnoseverfahren, um eine konkrete Diagnose zu stellen. Oft muss zur Behandlung einer Infektion mehr als ein Antibiotikum eingenommen werden, und zur effizienten Behandlung kann die Verabreichung von Antibiotika mehrere Wochen hindurch erforderlich sein.

Auch Leberabszesse können sich bei Patienten mit CGD bilden. Diese können sich in allgemeinem Unwohlsein äußern, gehen aber auch oft mit geringen Schmerzen oberhalb des Leberbereichs einher. Zur Diagnose ist eine Untersuchung mithilfe von bildgebenden Verfahren erforderlich, und der verursachende Organismus muss durch eine Punktionsbiopsie identifiziert werden. 90% der Leberabszesse werden durch *Staphylococcus* ausgelöst. Oft sind die Leberabszesse keine großen Eitertaschen, die sich leicht absaugen lassen, sondern harte Klumpen oder Granulome und zahlreiche kleine Abszesse in der Leber. Somit kann als Voraussetzung für eine Heilung die operative Entfernung dieser festen Infektionsmasse erforderlich sein.

Osteomyelitis (Knocheninfektion) tritt häufig bei den kleinen Knochen der



Hände und Füße auf, kann aber auch die Wirbelsäule befallen, insbesondere wenn sich eine Lungeninfektion ausdehnt, beispielsweise bei Infektionen mit Pilzen wie Aspergillus.

Es gibt eine Reihe von hochwirksamen neuen bakterien- und pilztötenden Antibiotika, darunter zahlreiche orale Präparate, mit denen CGD-Infektionen behandelt werden können. Dank dieser Arzneimittel konnte der Anteil der erfolgreich behandelten Patienten ohne erhebliche Organschädigung deutlich erhöht werden. Die Voraussetzung dafür ist jedoch eine möglichst frühe Diagnose der Infektion sowie eine langfristige Behandlung mit Antibiotika.

Manche Infektionen führen zu örtlichen, geschwollenen Ansammlungen von infiziertem Gewebe. In einigen Fällen kann es durch diese Schwellungen zum Verschluss des Darms oder der Harnwege kommen. Oft enthalten sie mikroskopische Gruppen von Zellen, Granulome genannt. Diese Granulombildung diente als Grundlage für die Wahl des Krankheitsnamens. Granulome können jedoch auch entstehen, wenn keine eindeutige Infektion vorliegt. Bei Kleinkindern können diese eine plötzliche Blockade des Harnsystems bewirken. Rund 20% der CGD-Patienten entwickeln aufgrund der Granulome eine Art entzündliche Darmerkrankung, die sich in manchen Fällen nicht von der Crohn-Krankheit unterscheiden lässt.

DIAGNOSE

Da die häufigste genetische Kategorie der CGD nur bei Jungen auftritt, kann es zu dem Missverständnis kommen, dass Mädchen nicht an CGD erkranken können. Es gibt jedoch mehrere genetische Kategorien von CGD, und einige davon können auch bei Mädchen auftreten. So sind rund 15% aller CGD-Patienten Mädchen.

Die CGD kann unterschiedlich schwere Ausmaße annehmen, und teilweise entscheidet der Zufall, wann ein Patient mit CGD eine schwerwiegende Infektion entwickelt. Aus diesem Grund weisen manche CGD-Patienten bis zum späten Jugendalter oder sogar bis zum Erwachsenenalter keine Infektion auf, die auf das Vorliegen dieser Krankheit aufmerksam macht.

Die Chronische Granulomatose

Obwohl Infektionen, die zur Diagnose führen, häufiger in der frühen Kindheit beobachtet werden, beträgt das Durchschnittsalter, in dem CGD diagnostiziert wird, bei Jungen erstaunlicherweise drei und bei Mädchen sieben Jahre. Wichtig ist, dass Kinderärzte und Internisten, die Jugendliche und junge Erwachsene behandeln, das Vorliegen einer CGD bei einem jungen Erwachsenen, der aufgrund eines ungewöhnlichen Verursachers wie dem Pilz *Aspergillus* an Lungenentzündung erkrankt, nicht ausschließen. Jeder Patient - egal welchen Alters - der eine durch die Pilze *Aspergillus*, *Nocardia* oder *Burkholderia cepacia* ausgelöste Lungenentzündung, einen Leberabszess oder eine Lungenentzündung, bedingt durch Staphylokokken, oder eine durch *Serratia Marcescens*-Bakterien ausgelöste Knocheninfektion aufweist, sollte einem Test unterzogen werden, damit eine CGD ausgeschlossen werden kann. Dies nämlich sind die üblichen Kombinationen von Organismen und Infektionsstellen, die für gewöhnlich einen Test auf CGD erforderlich machen. Ein gelegentliches Auftreten einer Staphylokokken-Infektion der Haut oder ein wiederholtes Auftreten einer Mittelohrentzündung ist jedoch nicht unbedingt ein Hinweis auf CGD, wenngleich CGD-Patienten auch an diesen Symptomen leiden können.

Bei den präzisesten CGD-Tests wird die Produktion von Wasserstoffperoxid in den phagozytischen Zellen gemessen. Wasserstoffperoxid, das von funktionierenden Phagozyten produziert wird, oxidiert eine chemische Substanz, Dihydrorhodamin genannt, wodurch diese fluoreszierend wird. Die Fluoreszenz wird mithilfe eines modernen Geräts gemessen. Die phagozytischen Zellen von CGD-Patienten hingegen können nicht ausreichend Wasserstoffperoxid produzieren, um ein Fluoreszieren des Dihydrorhodamins zu bewirken. Aber auch andere Arten von Tests werden heute noch zur Diagnose von CGD eingesetzt, etwa der Nitroblau-Tetrazolium-Test (NBT). Der NBT ist ein optischer Test, in dem sich jene Phagozyten, die Oxidantien bilden, blau verfärben und deren Anzahl unter Verwendung eines Mikroskops manuell erfasst wird. Dieser Test unterliegt jedoch stärker der subjektiven Beurteilung und kann somit zu falsch-negativen Ergebnissen führen. So kann es vorkommen, dass die Diagnose von CGD bei Patienten mit geringer Krankheitsausprägung ausbleibt, da die Zellen in diesem Fall eine leichte Blaufärbung annehmen können.

Es gibt einige spezialisierte Labore, die bei einer diagnostizierten CGD die genetische Unterkategorie der Erkrankung bestimmen können.

VERERBUNGSMUSTER

Die septische Granulomatose (CGD) ist eine genetisch bestimmte Krankheit und kann somit innerhalb von Familien weitergegeben werden. Es gibt zwei Vererbungsmuster: Eine Form der Krankheit tritt bei rund 75% der Fälle auf und wird geschlechtsgebunden (oder X-chromosomal) rezessiv vererbt, d.h. die verursachenden Gene liegen auf dem X-Chromosom. Drei andere Formen der Krankheit werden autosomal rezessiv vererbt. In diesem Fall liegen die verursachenden Gene auf anderen Chromosomen als dem X-Chromosom. Es ist wichtig, die Art der Vererbung zu kennen, damit Familien verstehen, warum ein Kind erkrankt ist, aber auch, wie groß das Risiko ist, dass nachfolgende Generationen davon betroffen sein können, und was dieser Umstand für andere Familienmitglieder bedeutet.

BEHANDLUNG

Ein wesentliches Element der Therapie ist die frühe Diagnose einer Infektion sowie die sofortige Durchführung einer aggressiven Behandlung mit geeigneten Antibiotika. Zu Beginn kann eine Behandlung mit Antibiotika gegen die häufigsten Verursacherorganismen erforderlich sein, bis die Testergebnisse Aufschluss darüber geben, durch welche Kulturen die Infektion tatsächlich ausgelöst wurde. Wichtig ist es, gründlich nach den Ursachen der Infektion zu forschen, damit die Empfindlichkeit der Mikroorganismen auf Antibiotika bestimmt werden kann. In der Regel sind zur Behandlung schwerer Infektionen bei CGD-Patienten intravenöse Antibiotika erforderlich, und es ist möglich, dass sich trotz Verabreichung geeigneter Antibiotika mehrere Tage lang keine klinische Besserung zeigt. Früher wurden bei einigen CGD-Patienten Granulozytentransfusionen durchgeführt, wenn eine aggressive Antibiotikabehandlung wirkungslos blieb und die Infektion lebensbedrohliche Ausmaße annahm. Glücklicherweise ist diese Maßnahme heute nicht mehr erforderlich, da neuere, wirksamere bakterien- und pilztötende Antibiotika zur Verfügung stehen.

Die Chronische Granulomatose

Bei einigen an CGD erkrankten Patienten, insbesondere im frühen Kindesalter, treten die Infektionen so häufig auf, dass in vielen Fällen die langfristige Verabreichung täglicher Dosen oraler Antibiotika (Prophylaxe) empfohlen wird. Bei CGD-Patienten, die prophylaktisch Antibiotika erhalten, sind infektionsfreie Phasen sowie längere Intervalle zwischen schweren Infektionen möglich. Das effizienteste Antibiotikum zur Vermeidung einer bakteriellen Infektion bei CGD ist eine Formulierung, die in der Kombination von Trimethoprim und Sulfamethoxazol besteht und oft auch als Co-Trimazol oder unter den Handelsnamen Bactrim oder Septra bekannt ist. Dieses Arzneimittel senkt die Häufigkeit von bakteriellen Infektionen um fast 70%. Bei CGD-Patienten wirkt es sicher und effizient, da es vor den meisten bakteriellen Krankheitserregern schützt, die bei CGD eine Infektion verursachen. Gleichzeitig aber beeinträchtigt es die normale Darmflora nur wenig, so dass die normale Schutzwirkung durch die Darmbakterien weitgehend erhalten bleibt. Ein weiterer großer Vorteil der Prophylaxe mit Co-Trimazol ist, dass dessen Wirksamkeit offenbar nicht nachlässt. Dies ist darauf zurückzuführen, dass die Bakterien, vor denen es bei CGD schützt, bei Patienten normalerweise nicht zu finden sind, außer im Fall einer Infektion. Somit werden die Organismen, gegen die das Antibiotikum schützt, für gewöhnlich nicht resistent.

Zur Behandlung von Patienten mit CGD wird auch ein natürliches Produkt des Immunsystems, das Gamma-Interferon, eingesetzt. Dieses stärkt das Immunsystem. Bei Patienten mit CGD, die mit Gamma-Interferon behandelt wurden, zeigte sich, dass die Häufigkeit der Infektionen um 70% zurückging, und dass die Infektionen weniger stark zu sein schienen. CGD-Patienten weisen keinen Mangel an Gamma-Interferon auf, dieses ist auch kein Mittel zur Heilung von CGD. Es erhöht jedoch durch verschiedene allgemeine Mechanismen, die den Defekt bei der Wasserstoffperoxidproduktion teilweise kompensieren, den Schutz vor Infektionen. Gamma-Interferon kann Nebenwirkungen wie Fieber, Albträume, Müdigkeit und Konzentrationschwierigkeiten verursachen. Antipyretika, etwa Motrin oder Advil können hierbei hilfreich sein. Manche Patienten entscheiden sich gegen die Einnahme von Gamma-Interferon, weil sie Injektionen meiden - aus Kostengründen oder weil die Nebenwirkungen inakzeptabel sind. Es gibt jedoch Anzeichen, dass bereits niedrigere Dosen von Gamma-Interferon als die üblicherweise empfohlenen Dosen einigermäßen



vor Infektionen schützen können. Deshalb empfehlen zahlreiche Experten, dass Patienten, die aus einem dieser Gründe kein Gamma-Interferon nehmen möchten, zumindest eine geringere oder seltenere Dosierung erwägen sollten. Nebenwirkungen sind vor allem dosisabhängig und können durch Senkung der Dosis an Gamma-Interferon verringert oder vollständig vermieden werden, da sogar bei geringer oder seltenerer Dosierung mit großer Wahrscheinlichkeit noch ein gewisses Maß an Prophylaxe gegeben ist.

Kürzlich wurde nachgewiesen, dass tägliche Dosen des oral verabreichten pilztötenden Wirkstoffs Itraconazol die Häufigkeit von Pilzinfektionen bei CGD verringern kann. Maximale Prophylaxe bei CGD ist durch die Behandlung mit einer kombinierten täglichen oralen Dosis von Co-Trimazol und Itraconazol, ergänzt durch drei Gamma-Interferon-Injektionen wöchentlich gegeben. Durch diese Behandlungsform sinkt die Infektionsrate bei CGD-Patienten auf durchschnittlich eine schwere Infektion innerhalb von rund vier Jahren. Natürlich können individuelle genetische Faktoren und der Zufall bewirken, dass einige CGD-Patienten häufiger von Infektionen betroffen sind, während bei anderen sogar seltener als einmal in vier Jahren eine Infektion auftritt.

CGD kann durch erfolgreiche Knochenmarktransplantationen geheilt werden, die meisten CGD-Patienten entscheiden sich jedoch gegen diese Möglichkeit. Das kann entweder daran liegen, dass sie nicht über einen gesunden Bruder oder eine Schwester verfügen, der oder die über dieselben Gewebsmerkmale verfügt, oder auch daran, dass ihr Zustand durch die konventionelle Behandlung gut genug ist und somit nichts dafür spricht, die mit einer Transplantation verbundenen Risiken auf sich zu nehmen. Wichtig ist es jedoch, dass jene Gruppe von CGD-Patienten, die ständig mit lebensbedrohlichen Infektionen zu kämpfen haben, wissen, dass eine Knochenmarktransplantation für sie eine Option darstellt. Die Gentherapie ist heute noch keine Möglichkeit zur Heilung von CGD. Einige Labore arbeiten jedoch an dieser neuartigen Therapie, die in der Zukunft eine Behandlungsmöglichkeit darstellen könnte.

Viele Ärzte raten CGD-Patienten, nur in ausreichend chloriertem Wasser zu schwimmen. Vor allem in Süßwasserseen, aber auch in Salzwasser besteht die Gefahr, dass die Patienten Organismen ausgesetzt sind, die für gesunde

Die Chronische Granulomatose

Menschen nicht krankheitserregend (oder infektiös) sind, aber bei CGD-Patienten eine Infektion hervorrufen könnten. Häufig ist Aspergillus auch in Marihuana enthalten. Aus diesem Grund sollten CGD-Patienten entsprechend gewarnt werden. Ein großes Risiko für CGD-Patienten stellt der Kontakt mit Gartenmulch (zerkleinerte, mit Schimmelpilzen behaftete Baumrinde) dar. Er verursacht eine lebensbedrohliche Art der akuten Aspergillus-Lungenentzündung, die durch Einatmung der Krankheitserreger ausgelöst wird und sich auf die gesamte Lunge erstreckt. Haushalte mit CGD-Patienten sollten die Verwendung von Gartenmulch, wenn möglich, vollständig vermeiden. Außerdem sollten sich die CGD-Patienten nicht im Freien aufhalten, während dieser in Nachbargärten aufgebracht wird. Liegt der Mulch fest auf der Erde auf und wird nicht verstreut oder gereicht, ist die Gefahr für CGD-Patienten jedoch wesentlich geringer. Die Patienten sollten vermeiden, Dünger- oder Komposthaufen zu wenden, Zimmerpflanzen umzutopfen, Keller oder Garagen zu reinigen, Abrissarbeiten vorzunehmen, sich in staubiger Umgebung und verdorbenem oder mit Schimmel behaftetem Gras oder Heu aufzuhalten (ebenso Fahrten auf dem Heuwagen). Da eine frühzeitige Behandlung von Infektionen sehr wichtig ist, wird Patienten dringend geraten, sogar bei geringen Infektionen ihren Arzt aufzusuchen.

AUSSICHTEN

Bei vielen Patienten mit septischer Granulomatose (CGD) hat sich die Lebensqualität durch das Wissen über die gestörte Funktion der Phagozyten und über die Bedeutung einer frühzeitigen, aggressiven Antibiotikabehandlung bei Infektionen deutlich verbessert. Während der vergangenen 20 Jahre konnte ein beachtlicher Fortschritt im Hinblick auf das Krankheitsgeschehen und die Sterblichkeit bewirkt werden. Bei einem überwiegenden Anteil der Kinder mit CGD kann davon ausgegangen werden, dass diese das Erwachsenenalter erreichen werden, und viele CGD-Patienten sind in verantwortungsvollen Positionen tätig, verheiratet und haben Kinder. Dennoch besteht bei den meisten CGD-Patienten ein hohes Infektionsrisiko. Somit müssen diese prophylaktisch behandelt werden und stets darauf achten, bei einer Infektion eine frühzeitige Diagnose und Behandlung zu erhalten. Bei CGD-Patienten können wiederholte Krankenhausaufenthalte erforderlich sein, da zur Ermittlung der genauen



Die Chronische Granulomatose

Infektionsstelle und -ursache oft mehrere Tests erforderlich sind und zur Behandlung schwerer Infektionen intravenöse Antibiotika verabreicht werden müssen. Krankheitsfreie Intervalle werden durch prophylaktische Antibiotika und die Behandlung mit Gamma-Interferon verlängert. Schwere Infektionen treten in der Regel seltener auf, wenn Patienten das Jugendalter erreicht haben. Einmal mehr weisen wir darauf hin, dass viele Patienten mit CGD das Gymnasium abschließen, eine Hochschule besuchen ein weitgehend normales Leben führen.



NOTIZEN
