

# **COMMON VARIABLE IMMUNODEFICIENCY**



**Stichting voor  
AfweerStoornissen**





Stichting voor  
AfweerStoornissen

## **Inhoudsopgave**

- 2 Inleiding**
- 3 CVID, wat is dat nu eigenlijk?**
- 6 Wanneer moet je er aan denken?**
- 8 Wat gaat de arts onderzoeken?**
- 10 Wat zijn de mogelijkheden voor behandeling?**
- 12 Adressen**

# COMMON VARIABLE IMMUNODEFICIENCY

# CVID

## I. Inleiding

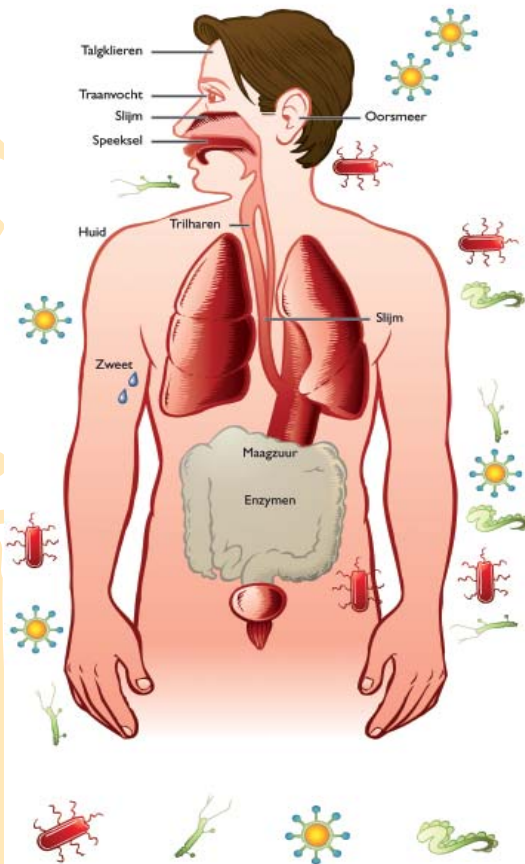
Van uw arts hebt u gehoord dat u (of uw kind) lijdt aan 'Common Variable Immunodeficiency' afgekort CVID, en daar wilt u graag meer over weten. Want wat betekent dat nu allemaal? En hoe zal de toekomst er uit zien? Allemaal vragen die op u afkomen, en waar deze brochure antwoord op zal proberen te geven. Een beperkt antwoord overigens, want voor iedere patiënt is de situatie toch weer anders, zodat uiteindelijk alleen de behandelend arts de antwoorden kan geven die specifiek voor u van toepassing zijn. Voor zover die antwoorden er zijn natuurlijk, want veel is nog onbekend, en er zijn ook veel dingen die wel kunnen maar niet hoeven te gebeuren. Daarnaast zijn er ook veel overeenkomsten tussen de verschillende patiënten met CVID, en daarover gaat deze brochure.



## 2. CVID, wat is dat nu eigenlijk?

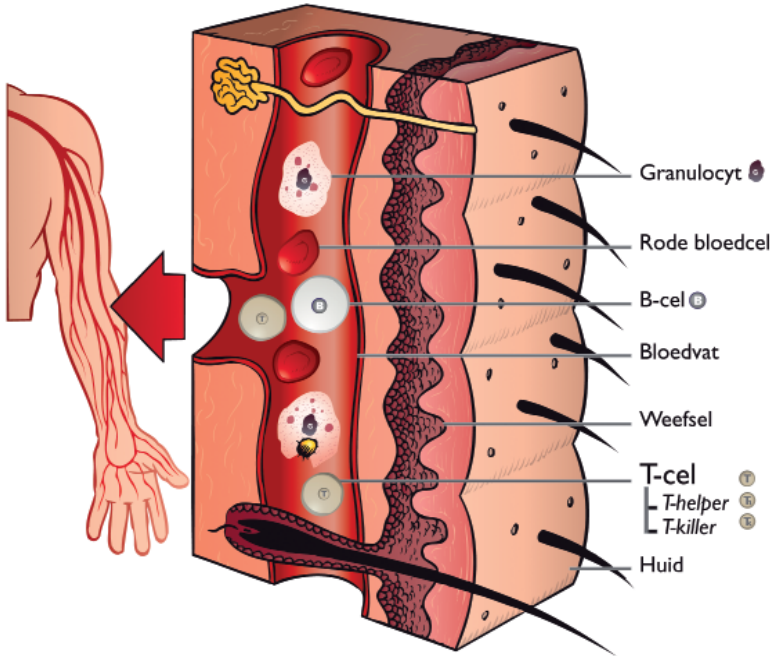
Om daar een antwoord op te kunnen geven is het goed eerst iets meer over het afweersysteem te vertellen. Ieder levend organisme heeft wel een vorm van afweer ontwikkeld om bedreigingen van buiten het hoofd te bieden, en zo te kunnen voort-

bestaan. Hoe hoger de ontwikkeling van het organisme is, hoe ingewikkelder het afweersysteem is geworden. Bij de mens is dat dus zeker het geval.



De allereerste afweer die een virus of bacterie tegenkomt is de zogenaamde 'mechanische barrière' bestaande uit de huid en de slijmvliezen. Als die kapot zijn, kunnen virussen en bacteriën makkelijker naar binnen, en dat weet iedereen ook wel: een wondje zal eerder ontsteken dan een gaaf stuk huid. Maar ook: door de beschadigde slijmvliezen van een roker kan een virus of bacterie gemakkelijker naar binnen om een bronchitis of longontsteking te veroorzaken! Als het gelukt is de mechanische barrière te passeren, dan zijn er allerlei stoffen en cellen die samen proberen de indringer te vangen en te doden. In eerste instantie zijn dat cellen die snel ter plaatse kunnen reageren, maar daarin niet zo nauwkeurig zijn. Ze leven maar kort, doen hun

werk krachtig maar wat slordig, en kunnen niet alle infecties helemaal tegenhouden. Dit zijn de granulocyten, die onderdeel uitmaken van de witte bloedcellen. Zij zijn bij sommige afweerstoornissen afwijkend, maar bij CVID is dat niet het geval. Infecties van de huid komen dan ook niet extra vaak voor bij CVID.



Indringers die deze fase weten te passeren komen in aanraking met het zogenaamde specifieke afweersysteem. Dat bestaat uit de B-lymfocyten die de antistoffen of immuunglobulinen maken, en de T-lymfocyten, die de B-lymfocyten bij het maken van die antistoffen helpen, en ook zelf bijvoorbeeld cellen die door virussen zijn geïnfecteerd doden. Dit systeem is heel nauwkeurig en de cellen en producten blijven heel lang bestaan. Daarom zeggen we ook wel dat er sprake is van 'geheugen': als je éénmaal de waterpokken hebt gehad, krijg je het daarna niet nog een keer. In een deel van dit specifieke afweersysteem zitten de problemen bij CVID. Kernprobleem bij CVID is namelijk de gestoorde vorming van antistoffen tegen bepaalde soorten bacteriën. Dat kan heel extreem zijn, dat dus (bijna) geen antistoffen tegen bacteriën worden gemaakt, of meer beperkt, dat bijvoorbeeld alleen tegen bepaalde bacteriën niet goed antistoffen kunnen worden gemaakt (zoals tegen pneumokokken, bacteriën die heel vaak de verwekkers van luchtweginfecties zijn). Soms zijn de B-lymfocyten verminderd



Stichting voor  
Afweerstoornissen

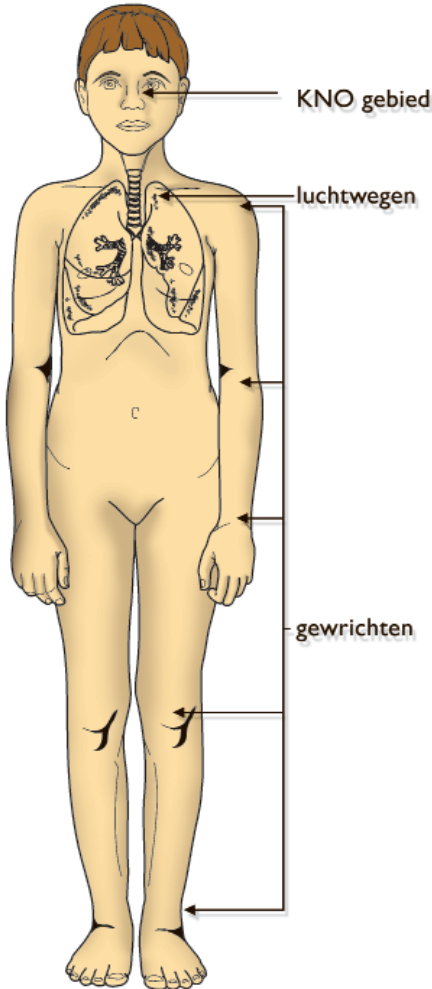
aanwezig bij CVID, maar vaak ook niet. De T-lymfocyten zijn meestal normaal, maar soms functioneren die ook niet helemaal goed, met name op wat latere leeftijd.

Dan nu terug naar de vraag: CVID, wat is dat nu eigenlijk? Het is in ieder geval een stoornis van de afweer, waarbij met name de vorming van antistoffen is gestoord. Het komt relatief vaak voor, vandaar de term 'common' (=gewoon). De ernst en het beloop kunnen heel wisselend zijn, vandaar de term 'variable' (=wisselend). En als laatste: 'immunodeficiency' betekent afweerstoornis. Dus, afgekort: CVID. Het is belangrijk om te weten dat CVID niets met AIDS te maken heeft. Dat is een afweerstoornis die wordt overgedragen door het humaan immunodeficiëntievirus (HIV). Daarover is vaak iets te lezen of te horen, zodat veel mensen daar wel eens van gehoord hebben. CVID is bij de geboorte nog niet aanwezig, in ieder geval is het afweersysteem dan nog niet merkbaar gestoord. De problemen ontstaan later, en dat kan op elke leeftijd zijn. Wel is het zo dat in bepaalde leeftijdsgroepen vaker nieuwe gevallen van CVID tot uiting komen: er worden meer nieuwe gevallen van CVID bekend in de leeftijdsgroep van 3-5 jaar, tussen de 12 en 16 jaar, en op volwassen leeftijd. CVID wordt daarom ook wel 'late onset hypogammaglobulinemie' genoemd (hypogammaglobulinemie dat staat voor een te lage bloedspiegel van antilichamen. Late onset betekent dat het op latere leeftijd is ontstaan).

**Het kernprobleem bij CVID is de gestoorde vorming van antistoffen.**

### 3. Wanneer moet je er aan denken?

#### De delen van het lichaam waar infecties voorkomen



Bij CVID is de vorming van antistoffen gestoord, waarbij infecties van de luchtwegen en het KNO-gebied de belangrijkste uitingsvorm zijn. Dus: steeds weer terugkerende looporen, ontstekingen van de bijholten, bronchitis of longontsteking. En vooral: het gaat niet over zonder antibiotica, zodra de antibiotica op zijn begint alles weer van voren af aan. Het duurt allemaal veel langer dan 'normaal' is, en de patiënt is er zeker van. En vooral in veel gevallen moe, heel moe! Dat is een veel gehoorde klacht, die niet altijd op tijd serieus wordt genomen. Ook het 's ochtends ophoesten van geel of groen slijm komt regelmatig voor. Als de CVID niet wordt herkend en behandeld ontstaat een vicieuze cirkel van infecties die schade veroorzaken, waarna de beschadigde luchtwegen weer makkelijker geïnfecteerd raken (die schade wordt ook wel 'bronchiëctasieën' genoemd). Andere infecties die worden gezien zijn b.v. diarree door een parasiet genaamd giardia lamblia (vaak, maar niet alleen, bij kinderen) en urinebuisinfectie door chlamydia (dit laatste m.n. bij volwassenen). Die chronische diarree kan weer lijden tot gewichtsverlies of slechte groei door verminderde opname van voedingsstoffen. Ook kan een pijnlijke ontsteking van de grote gewrichten zoals knieën, enkels, ellebogen, polsen en schouders ontstaan die vaak niet door bacteriën wordt veroorzaakt.





Stichting voor  
AfweerStoornissen

**Denk aan CVID als altijd antibiotica nodig zijn.**

**Denk aan CVID bij te veel, te lang en te vaak  
last van infecties van oren, bijholten en longen.**

## **Oorzaak**

Tot voor kort was de oorzaak van CVID nog helemaal niet bekend. Inmiddels is duidelijk dat er verschillende vormen zijn, en zijn in sommige gevallen de onderliggende erfelijke afwijkingen aangetoond. Bij de meeste patiënten is dat nu nog niet het geval, maar dat kan over een jaar of tien best heel anders zijn. Wel is duidelijk dat patiënten familieleden kunnen hebben met vergelijkbare problemen, maar dat hoeft niet. Het is daarom wel belangrijk om als de diagnose eenmaal is gesteld ook de familie goed te bekijken. Zijn er meer mensen met klachten die bij een afweerstoornis kunnen passen? Vaak wordt er bloed geprikt bij het hele gezin.

## 4. Wat gaat de arts onderzoeken?

Als u met uw huisarts tot de conclusie bent gekomen dat er mogelijk meer aan de hand is, zult u worden verwezen naar een specialist in het ziekenhuis, meestal een kinderarts of internist (afhankelijk van of het uw kind of uzelf betreft). Deze arts zal in eerste instantie luisteren naar het verhaal en een compleet lichamelijk onderzoek verrichten. Het helpt als u zoveel mogelijk gegevens meeneemt naar het eerste bezoek. Denk aan een uitdraai van huisarts en apotheek, en gegevens van eerder onderzoek en behandelingen door andere artsen. Bij kinderen zijn ook het groeiboekje en de vaccinatiepapieren nuttig. Met behulp van al deze gegevens besluit de arts of er inderdaad sprake zou kunnen zijn van COVID. Is dat het geval, dan moet er verder onderzoek gebeuren.

Met bloedonderzoek is het mogelijk om een indruk te krijgen van het afweersysteem. Daarin worden in eerste instantie de bloedcellen bepaald, en de spiegel van de antistoffen. Afhankelijk van de situatie kan het ook nuttig zijn een foto van de longen te maken, urine of ontlasting te onderzoeken, of een longfunctietest te laten blazen. De antistoffen in het bloed kun je verdelen in verschillende groepen, waarvan het IgG de belangrijkste is. Daarnaast bestaan ook IgA en IgM (en ook nog IgD en IgE). Het IgG kan weer onderverdeeld worden in verschillende subgroepen, het IgG<sub>1</sub>, IgG<sub>2</sub>, IgG<sub>3</sub> en IgG<sub>4</sub>. Als één of meer van deze spiegels te laag worden gevonden kan sprake zijn van COVID. Het meten van de spiegels (de zogeheten kwantiteit) zegt echter nog niets over waartegen de antistoffen allemaal gericht zijn, en wat het afweersysteem voor reactie geeft op het moment dat het iets tegenkomt wat er niet hoort te zijn (de kwaliteit). Dat kan bijvoorbeeld gemeten worden door voor en zo'n vier weken na vaccinatie met tetanus (zoals de 'baby prik') of pneumokokken (de verwekkers van veel luchtweginfecties) de voor deze bacterie specifieke antistoffen te meten. Daar gaat dus wat tijd overheen, ook omdat de bepaling van deze specifieke antistoffen wat ingewikkelder is, en niet in elk ziekenhuis kan gebeuren. Het materiaal moet soms naar elders worden opgestuurd. De bloedcellen kunnen bepaald worden door een simpele telling, en de verschillende soorten (bijvoorbeeld de B-lymfocyten) kunnen met een speciale techniek apart worden bepaald. De meeste ziekenhuizen beschikken wel over de mogelijkheid dit zelf te doen. Als inderdaad COVID wordt vastgesteld kan het nodig zijn onderzoek te doen naar de rest van het gezin of de familie. Soms is het ook zinvol te zoeken naar een eventuele bijpassende afwijking in het erfelijk materiaal.



Stichting voor  
AfweerStoornissen

gezond persoon



de afweerstoffen  
zijn te zien als  
een grijze vlek

patiënt met COVID



Een helemaal leeg  
gebied, de  
afweerstoffen  
ontbreken

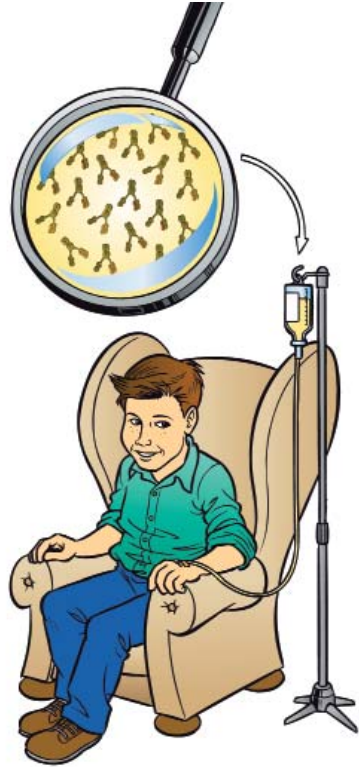
↑  
Andere eiwitten  
in het bloed

↑  
De afweerstoffen

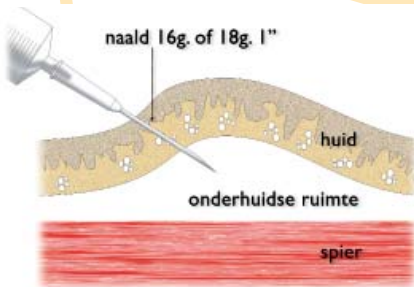
## 5. Wat zijn de mogelijkheden voor behandeling?

Bij CVID is er een tekort aan antistoffen. Dat tekort kan worden aangevuld door antistoffen die zijn gewonnen uit het bloed van donoren elke 1-4 weken toe te dienen. Dat gebeurt via een infuus in een bloedvat (meestal 1x per 3-4 weken), of via een naaldje in het onderhuidse vet (meestal 1x per week). De toediening kan in het ziekenhuis gebeuren, maar tegenwoordig is het steeds vaker mogelijk dat thuis te gaan doen nadat alles in het ziekenhuis is aangeleerd. Het prikken kan dan door de patiënt zelf of een familielid, door de thuiszorg, of door de huisarts worden gedaan. Aangezien het infuus toch een zekere tijd in beslag neemt, alles bij elkaar tot een paar uur, kan thuisbehandeling heel aantrekkelijk zijn: in de eigen vertrouwde omgeving, en op een tijd dat het goed uitkomt. Dus minder verzuim van werk of school en zeker veelal ook minder stress! Het is daarnaast belangrijk elke infectie snel en krachtig te behandelen met antibiotica. Wacht bij klachten dus niet te lang met het bezoeken van uw arts.

Soms is het infuus met antistoffen niet voldoende, en moet dagelijks een onderhoudsdosering antibiotica worden gebruikt. Iedere behandeling kent bijwerkingen, en dat geldt ook voor het toedienen van antistoffen.



Een patiënt krijgt thuis middels een infuus antistoffen toegediend



De antistoffen lopen in via een infuus in een bloedvat



Stichting voor  
AfweerStoornissen

Tijdens het inlopen bestaat een kleine kans dat een allergische reactie optreedt; dat is de reden dat thuisbehandeling pas mag als in het ziekenhuis is gebleken dat de antistoffen goed worden verdragen. Veel patiënten voelen zich tijdens of kort na het inlopen van de antistoffen wat griepiger, of hebben hoofdpijn. Vaak is het voldoende de inloopsnelheid wat te verminderen, zo nodig kunnen paracetamol of eventueel antimigrainemiddelen helpen. Een voordeel van de onderhuidse toediening is, dat deze bijwerkingen veel minder vaak optreden.

De antistoffen worden toegediend in het onderhuidse vet.

De toegediende antistoffen worden gewonnen uit het bloed van donoren, en dat betekent dat ziektes van de donor op de ontvanger zouden kunnen worden overgedragen. In het verleden is het bijvoorbeeld voorgekomen dat een virus voor leverontsteking op die manier bij patiënten met CVID terecht kwam, en ziekte veroorzaakte. Tegenwoordig is over deze gevaren veel meer bekend, zijn de controles heel streng, en sluit de bereidingswijze overdracht van ziekteverwekkers bijna helemaal uit. Voor de zekerheid wordt toch af en toe middels bloedcontrole beoordeeld of leverontsteking is opgetreden.

## Wat zijn de verwachtingen voor de toekomst?

Tegenwoordig zijn de vooruitzichten voor patiënten met CVID sterk verbeterd. Als op tijd en goed wordt behandeld kan de meeste schade worden voorkomen. Het is wel belangrijk dat de controles en de behandeling levenslang wordt voortgezet. Nu de producten voor het toedienen van antistoffen steeds beter worden, neemt de kans op schade door complicaties steeds verder af. Zeker nu thuis behandeld kan worden is een (vrijwel) normaal leven met CVID heel goed mogelijk!

*Dr. Esther de Vries, kinderarts-immunoloog,  
Jeroen Bosch Ziekenhuis,  
's-Hertogenbosch.  
[www.estherdevries.nl](http://www.estherdevries.nl)*





© 2013 Copyright, SAS, Tilburg, The Netherlands

*Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgaven mag worden veelevoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar worden gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen, of op enige andere manier, zonder vooraf schriftelijke toestemming van de uitgever.*



Stichting voor  
AfweerStoornissen





[www.stichtingvoorafweerstoornissen.nl](http://www.stichtingvoorafweerstoornissen.nl)  
M: [info@stichtingvoorafweerstoornissen.nl](mailto:info@stichtingvoorafweerstoornissen.nl)  
T: 06-28953295