

**IgG subklassen
deficiëntie**

deficiëntie



**Stichting voor
Afweerstoornissen**

Inhoud:

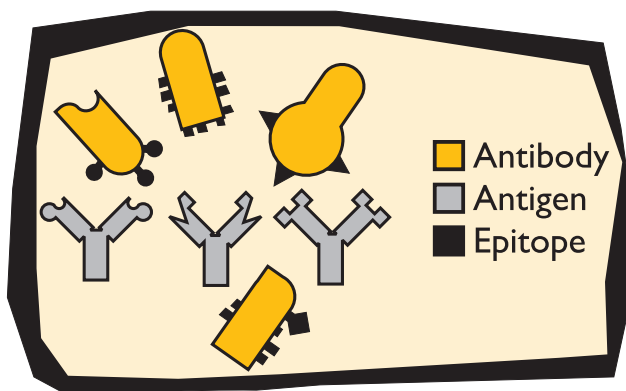
IgG subklasse deficiëntie	
Wat is het?	4
En wat zijn nu subklassen?	
IgG1	6
IgG2	7
IgG3	7
IgG4	7
Wat betekent het hebben van een IgG subklasse deficiëntie voor iemand?	8
Wat moet er gebeuren als er een IgG subklasse deficiëntie wordt gevonden?	9
Hoe is de behandeling?	12
Adressen	14

IgG subklasse deficiëntie

Wat is het?

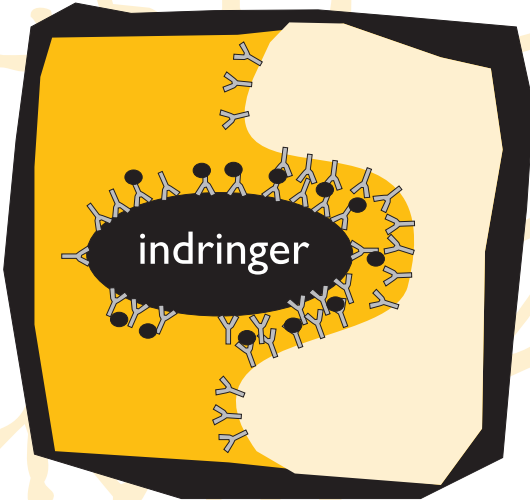
Algemeen over afweerstoffen

In ons bloed circuleren afweerstoffen, ook wel immuunglobulinen genoemd. We kunnen niet zonder, ze beschermen ons tegen infecties door allerlei bacteriën. Deze immuunglobulinen zijn eiwitten die worden gemaakt door cellen van het afweersysteem, als reactie op een vreemde indringer in ons lichaam.



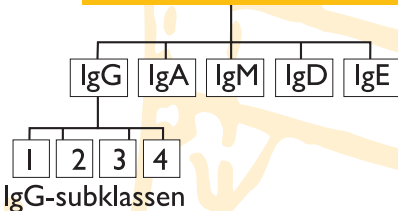
Deze afweereiwitten hebben de vorm van de letter “Y”. Het “vork” deel heeft een variabel uiteinde, speciaal gemaakt om die vreemde indringer te herkennen en eraan vast te gaan zitten. De “steel” heeft een niet-variabel stuk, wat het constante deel wordt genoemd. Dit deel is van ieder afweereiwit dus hetzelfde. Dit constante deel kan samenwerken met andere cellen van het afweersysteem die een speciale receptor (soort ontvanger) voor dit constante deel hebben. Een binnengedrongen bacterie wordt beladen met specifieke afweerstoffen, en de effectorcel (=eetcel) van het immuunsysteem kan hem nu vastpakken via die receptoren voor het constante deel van de afweerstoffen en doden. Zonder tussenkomst van de

afweerstoffen kan de effectorcel de bacterie niet binden en doden. De bacterie kan zich dan vermenigvuldigen en een infectie veroorzaken, bijvoorbeeld een oorontsteking of longontsteking. Afweerstoffen zijn dus noodzakelijk bij het opruimen van bacteriën.



De mens kent 5 grote categorieën (klassen) van afweerstoffen, elk met een eigen taak. Deze 5 klassen zijn IgA, (immuunglobuline A), IgM, IgG, IgD en IgE. IgD en IgE hebben geen directe afweertaken, maar de drie andere wel.

Immunoglobine klassen



IgA speelt een belangrijke rol op het niveau van de slijmvliezen van zowel de luchtwegen - het keel-neus-oor gebied en de longen - en van de darm. Een tekort aan IgA kan KNO- infecties, longproblemen en darminfecties geven.

IgM is een EersteHulpBijOngelukken-antistof. IgM wordt

als eerste gemaakt indien er een nieuwe vreemdeeling (bacterie) binnendringt en een nieuw variabel deel nodig is om deze bacterie aan te pakken. IgM begint zo snel mogelijk met de eerste stappen van verdediging maar heeft vervolgens IgG nodig om de taak af te maken. Na het snel maken van IgM, switcht de cel dan ook vervolgens naar het maken van IgG, die de belangrijke taak heeft de bacteriën effectief te helpen opruimen. Daarna blijft IgG in het bloed aanwezig als geheugeneiwit, paraat voor een nieuwe aanval van dezelfde bacterie. Deze tweede aanval met dezelfde bacterie maakt iemand meestal niet meer ziek, omdat IgG nu al klaar ligt voor een snelle opruimactie. IgG is hiermee de belangrijkste klasse van afweerstoffen. Het arsenaal van afweerstoffen met al die variabele stukken tegen al die bacteriën die we in het leven tegenkomen (het geheugen), breidt zich met het ouder worden steeds uit. Mede daardoor zijn kinderen ook veel meer ziek dan volwassenen en jonge kinderen meer dan oudere kinderen.

En wat zijn nu subklassen?

Het IgG, wordt op haar beurt weer verdeeld in 4 subklassen, IgG1, IgG2, IgG3 en IgG4. De functies van deze 4 klassen zijn een stukje overlappend, maar toch lijkt elke subklasse haar eigen specialisatie te hebben.

IgG1

Dit vormt 80% van alle IgG, de grootste categorie, en wordt gevormd tegen allerlei bacteriën en virussen. Een tekort aan IgG1 betekent dus een te laag totaal IgG. Dit noemen we geen subklasse deficiëntie maar een hypogammaglobulinemie (te laag totaal immuunglobuline G). Een algemene naam hiervoor is ook de “gewone variabele immuundeficiëntie” of “common variable immunodeficiency”, afgekort CVID. Mensen met een hypogammaglobulinemie of CVID worden behandeld met infusen met gammaglobulinen.

Van een IgG subklasse deficiëntie spreekt men bij een te laag of soms zelfs afwezig zijn van een van de subklassen IgG2, of IgG3, of IgG4.

IgG2

IgG2 vormt 10-15% van het totale IgG. Bij jonge kinderen komt een te laag IgG2, een IgG2 subklasse deficiëntie, het meeste voor.

IgG 2 heeft als speciale taak de verdediging tegen infecties en bacteriën van de luchtwegen (KNO, longen). Afweerstoffen tegen pneumococci zijn vaak van de IgG2 sub-klasse. Pneumococci zijn de belangrijkste bacteriële verwekkers van oorontsteking, neusbijholteinfecties, bronchitis en longontsteking en spelen samen met een andere bacterie, Haemophilus influenzae, een hoofdrol bij mensen met een stoornis in de immunoglobulinen. Een te laag IgG2 leidt dan ook vaak tot KNO-infecties en soms ook longontsteking, soms zelfs hele ernstige beelden als sepsis (bloedvergiftiging) en hersenvliesontsteking.

IgG3

Dit vormt slechts een paar procent van alle IgG en heeft een taak die veel lijkt op die van IgG1, tegen tal van bacteriën en sommige virussen. Een IgG3 subklasse deficiëntie kan ook infecties van het KNO-gebied en longen geven, soms ook darminfecties.

IgG4

Bij kinderen vindt men nogal eens een heel laag IgG4 maar ook bij tal van gezonde mensen. Een te laag IgG4 heeft dan ook niet altijd betekenis, maar kan soms toch bij mensen tot klachten leiden.

Behalve een selectieve subklasse deficiëntie (dus het tekort aan een van de subklassen) komen soms ook combinaties van deficiënties voor, bijvoorbeeld een te laag IgA (IgA-deficiëntie) met een IgG2- en IgG4-deficiëntie, of een IgG2- en IgG3-deficiëntie samen.

Wat betekent het hebben van een IgG subklasse deficiëntie voor iemand?

Hoewel het al ruim 30 jaar geleden is dat IgG subklassen zijn ontdekt, is er nog steeds discussie gaande wat het hebben van een IgG subklasse tekort eigenlijk betekent. Dit komt doordat het voor ieder individu iets anders kan betekenen, bij wie een tekort aan een bepaalde subklasse wordt gevonden. En daardoor is de behandeling ook verschillend bij mensen met dezelfde subklasse deficiëntie. De meeste patiënten met een IgG subklasse deficiëntie komen bij een arts vanwege problemen van de bovenste luchtwegen, het KNO-gebied. Ze hebben vaak of chronisch oorontstekingen en/of neusbijholte-infecties met een verstopte neus en hoesten.



Anderen hebben tevens bronchitis of longproblemen of een astma-achtig beeld. Antibiotica zijn bijna altijd nodig om een infectie over te laten gaan. Weer anderen hebben regelmatig longontsteking en nog weer anderen hebben gevaarlijke infecties als sepsis of hersenvliesontsteking doorgemaakt.

Maar aan de andere kant kennen we ook kinderen met bijvoorbeeld een IgG2 subklasse deficiëntie met aanvankelijk, in hun jonge jaren, veel luchtwegproblemen, maar die bij het ouder worden hier geleidelijk overheen groeien. Het afweersysteem rijpt namelijk tot aan de puberteit en een te lage IgG2 subklasse kan in de loop der jaren normaal worden. Soms is de IgG subklasse waarde in het bloed rond de puberteit weliswaar nog steeds verlaagd, maar er zijn weinig klachten meer; de rijping van de andere immuunglobulinen in de loop der tijd kan compenseren voor het tekort aan IgG2, infecties worden toch geklaard en de patiënt heeft weinig klachten meer. Zo zijn er mensen met een verlaagd IgG2 maar volstrekt geen klachten, het wordt bij toeval gevonden.

De keerzijde bestaat ook: sommige mensen beginnen met een IgG subklasse deficiëntie maar na verloop van tijd worden ook de andere IgG subklassen, het totaal IgG, IgA en IgM lager. Er ontstaat een algeheel tekort (hypogammaglobulinemie/CVID) waarvoor therapie met immuun- oftewel gammaglobulinen moet worden gegeven.

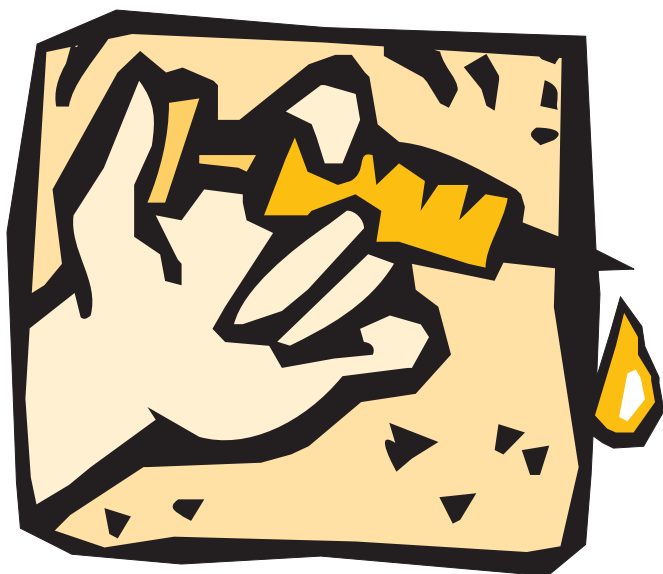
Wat moet er gebeuren als er een IgG subklasse deficiëntie wordt gevonden?

De arts zal proberen inzicht te krijgen in de afweer door tenminste twee keer de IgG subklassen te laten bepalen, met enige tussentijd. Tweemaal, omdat de waarden van de subklassen in het bloed spontaan nog wel eens schommelen en tenminste twee te lage waarden nodig zijn om met enige zekerheid te zeggen dat er echt sprake is van een IgG subklasse deficiëntie.

- Om beter inzicht te krijgen in de rest van de afweer - wat iemand wel aan compensatie heeft door de overige immuunglobulinen en wat niet - zal de arts testen hoe goed iemand kan reageren op vaccinaties. Hiervoor

bepaalt hij in het bloed de geheugenafweerstoffen (IgG) tegen vroegere vaccinaties als bijvoorbeeld de DTP vaccinatie (difterie, tetanus en kinkhoest), die je als zuigeling, met 4 jaar en met 9 jaar krijgt. De vraag is dus: zijn er voldoende geheugenafweerstoffen gevormd?

- Daarnaast wil de arts evalueren hoe goed iemand antistoffen kan maken tegen een ander vaccin, een pneumococce vaccin. Zoals gezegd spelen pneumococci een grote rol bij oorontstekingen, neusbijholte-infecties, bronchitis en longontsteking of hersenvliesontsteking. Een stoornis in het maken van anti-pneumococce IgG, ondanks het pneumococce vaccin, komt nogal eens voor bij mensen met een IgG subklasse deficiëntie, zelfs als de reactie op vaccinaties als DTP nog goed is. Met het geven van het pneumococce vaccin beoogt de arts twee dingen.



Als degene na de vaccinatie goed afweerstoffen maakt, is hij beter beschermd en weet de arts dat iemand deze compensatie mogelijkheid heeft. Als, daarentegen, iemand na de vaccinatie geen afweerstoffen heeft gemaakt, zegt dit de arts dat de stoornis uitgebreider is dan alleen de subklasse deficiëntie. Met name de mensen die niet op het pneumococcenvaccin reageren met het maken van anti-pneumococce afweerstoffen, moeten in de toekomst goed vervolgd worden op de verdere ontwikkeling van de afweer.

Soms zijn nog andere vaccinaties nodig voor een completer beeld. Tevens kijkt de arts altijd een keer naar de cellen die de afweerstoffen maken (B-cellen) en de cellen die hierbij moeten helpen (T-cellen).

Hoe is de behandeling?

Ook dit verschilt van patiënt tot patiënt. Behandeling is nodig voor veel van de mensen met een subklasse deficiëntie. Voor de meesten van hen is het dagelijks gebruiken van antibiotica voldoende, in ieder geval gedurende de wintermaanden, soms het gehele jaar. Maar een deel van de patiënten heeft tijdelijk (een aantal jaren) of blijvend gammaglobuline per infuus nodig. Dit is een behandeling waarbij eens per drie tot vier weken een infuus wordt gegeven met afweerstoffen, IgG. Dit IgG wordt gewonnen uit het bloed van meer dan 1000 gezonde volwassen bloeddonoren en bevat een groot scala aan IgG geheugenafweerstoffen. Behandeling met gammaglobuline wordt gegeven als antibiotica onvoldoende preventie van infecties geven, bijvoorbeeld toch weer een longontsteking ondanks het dagelijks innemen van de medicatie. Of indien veelvuldig ernstige infecties in het verleden zijn opgetreden zoals meerdere longontstekingen of hersenvliesontsteking. De beslissing om hetzij antibiotica, hetzij behandeling met gammaglobuline te starten, hangt af van de ernst van de infecties, hoe uitgebreid de stoornis in de afweer is en de reactie op antibiotica. Het is voor iedere patiënt een beslissing op maat.

Prof. Dr. EAM Sanders, kinderarts-immunoloog,
Afdeling immunologie
Het Wilhelmina Kinderziekenhuis/ UMCU
Utrecht.



adressen

Stichting voor AfweerStoornissen

Secretariaat: K. Waas

Burg. Krijgsmangeerde 27

4942 AV Raamsdonksveer

T 0162 - 517210

Voor de meest actuele adressen kijkt u op de site van de
Stichting voor AfweerStoornissen:

www.stichtingvoorafweerstoornissen.nl





www.stichtingvoorafweerstoornissen.nl
M: info@stichtingvoorafweerstoornissen.nl
T: 06-28953295