



## Hemofagozitoz Sendromlu Hastalar İçin Bilgilendirme

1. Hemofagozitoz sendromu nedir?
2. Bu hastalığa hangi sıklıkta rastlanır?
3. Bu hastalığın sebepleri nelerdir?
4. Bu irsi bir hastalık mıdır?
5. Bu hastalık nasıl tespit edilir?
6. Bu hastalığın hangi tedavi imkanları mevcuttur?
7. Uzun süreli gelişme beklentisi (prognoz) nasıldır?
8. Aşı yapılabilir mi?
9. Çocuk anaokuluna/okula gidebilir mi?
10. Bu hastalığın iyileşmesi mümkün müdür?



# 1 Hemofagozitoz sendromu nedir?

Hemofagozitoz sendromu tanımı, savunma sisteminde regülasyon bozukluğu söz konusu bir hastalık grubu için kullanılmaktadır. Bu vesileyle Hemofagozitoz terimi hastalığın belirgin bir özelliğini vurgulamaktadır: Fagozitoz kelimesi, kan hücrelerinin „yutulması“ yani imha edilmesi anlamına gelmektedir ve aslında Yunancadan gelen bir terimdir (hemo, Yunancada kan demektir). Hemofagozitoz sendromu tıp dilinde kısaca HLH diye belirtilir. Bu kısaltmanın açılımı Hemofagozitik Lenfo Histrozitoz şeklindedir. HLH hemofagozitoz sendromu hastalığında savunma sisteminin imha hücreleri aşırı derecede aktif durumdadır. İmha hücrelerinin görevi, aslında enfeksiyon tetikçilerini ve işe yaramaz hale gelmiş hücre artıklarını fagozitoz etmek, yani yutup tamamıyla imha etmektir. Ama HLH durumunda bu hücreler o derece aşırı aktiftir ki, sağlıklı kan hücrelerini yutup imha etmeye başlarlar. Bu süreç zarfında aşırı derecede aktif hücreler dalak, karaciğer ve merkezi sinir sistemi gibi organlara girerler ve oralarda iltihaplara, organların şişmesine ve yüksek ateşe yol açarlar.

HLH hemofagozitoz sendromu hastalığı neden oluşmaktadır? Bunun

birçok sebepleri vardır. Çoğu hallerde hastalığın belirmesine çok sayıda faktör birlikte katkıda bulunurlar. Genel olarak iki türlü HLH hastalığı mevcuttur: Birincisi doğuştan mevcut HLH hemofagozitoz sendromu hastalığıdır. Buna primer HLH veya familya HLH hastalığı da denir. Bu terimdeki familya kelimesinin baş harfi kullanılarak bu hastalık kısaca FHL şeklinde yazılır. Bunun açılımı familya hemofagozitik lenfohistozitoz şeklindedir. HLH hastalığının diğer bir şekli ise, kalıtsal olmaksızın sonradan oluşan türüdür ve sekonder yani ikincil HLH diye adlandırılır.

Hastalığın doğuştan yani kalıtsal olan türünde savunma sisteminin regülasyonu genetik bir arıza sebebiyle hatalı durumdadır. Bu durumda doğuştan itibaren savunma sisteminin güçlü reaksiyonları doğru kontrol edilememekte ve kontrolsüz seyrebilmektedir. Savunma sistemi örneğin bir enfeksiyonla stimule edilince, diğer bir tabirle uyarılınca, önce normal bir şekilde aktif hale getirilir. Ama bir defa aktifleştikten sonra da tekrar durulmamaktadır. Yüksek ateş reaksiyonu düşmemektedir, enfeksiyon aslında bitmesine rağmen savunma hücreleri yüksek derecede aktif

kalmaktadır. İşte bu durum, nihayet şiddetli bir hastalığa yol açmaktadır. Öte yandan aslında genetik yani kalıtsal irsi yatkınlık durumu mevcut olmasına rağmen, her enfeksiyon regülasyon arızasını ortaya çıkaracak kadar şiddetli gerçekleşmemektedir.

FHL (familya hemofagozitik lenfohistozitoz) hastalığında ilk hastalık belirtileri çok erken belirmektedir, hastalık emareleri genellikle yaşamın ilk 12 ayı içerisinde görülmektedir. Bu hastalığın tipik semptomları şunlardır: Yüksek ateş, karaciğer veya dalak büyümesi (hepatosplenomegali), kan hücreleri sayısında düşüklük (Zitopeni) ve nörolojik belirginlik ve anomaliler. Ateş daima aynı derecede yüksek olmamaktadır, aksine bir „dalga“ gibi inişli çıkışlı olmaktadır. Ama ateş belirli bir süre sonra azalabilir ve tamamen normal bir düzeye düşebilir. Karaciğer ve dalak büyümesi ise çoğu hallerde sürekli. Sinir sisteminin de hastalıktan etkilendiğine dair semptomlar yani belirtiler, çok varyasyonlu ve değişik olabilir. Bu semptomlar ilk başından itibaren hastalık tablosunda önemli yer alabilirler ama çoğu hallerde sonradan hastalık süreci zarfında ortaya çıkmaktadır. Böyle durumlarda çocuklar bitkin görünmekte, ilgisiz bir davranış sergilemektedirler ve çevrelerinde olan bitenlere hiç bir reaksiyon göstermemektedir veya pek zayıf bir reaksiyon göstermektedir. Bazı çocu-

klarda aşırı bir titreme görülmektedir. Çocukların bazıları kafayı aşırı derecede geriye doğru eğerler. Bunların kasları ya aşırı derecede gergin olur veya kasları gerekenden düşük derecede kasılabilir. Bazı çocuklarda fontanelle kası gergin ve öne doğru büküktür, çocuklar aşırı derecede tiz bir sesle bağırlar, ışığa karşı hassastırlar, çok tükürürler, boyunları sert ve az hareketlidir (meningizm). Bazı hallerde nörolojik hastalık belirtileri göze çarpar ve kramp durumları oluşur. Diğer olası refakatçi hastalık belirtileri şunlar olabilir: Ciltte egzama, sarılık, dokuda su toplanması (ödem) ve lenf boğumlarında şişkinlikler. Hemofagozitoz sendromu hayati tehlike arz eden bir hastalıktır ve immünolojik acil durum arz eder. Genetik arıza nedeniyle doğuştan oluşan bu FHL hastalığı durumunda hastalık dalgası önceleri başarılı tedavi edilse bile, HLH hastalığının tekrar tekrar belirmesi riski mevcuttur. Hastalığı kesin iyileştirebilmek, ancak kemik iliği nakli ile mümkün olabilir.

Hastalığın sekonder yani ikincil şeklinde genetik bir arıza mevcut değildir. Sonradan oluşan bu hastalıkta savunma sisteminin şiddetli seyreden bir enfeksiyona, otoimmün hastalığına veya habis bir hastalığa bağlı olarak aşırı derecede stimule edilmesi durumu söz konusudur. Savunma sisteminin aşırı stimülasyonu yani uyarılması

belirli bir sınırı aşarsa, bu hastalık durumunda regülasyon prensip olarak büyük ölçüde doğru fonksiyon göstermesine rağmen savunma sistemi artık tam anlamıyla sakinleşmemektedir. Hemofagozitoz sendromunun sekunder yani ikincil şekli her yaşta insan için geçerli olabilir ve çoğu zaman enfeksiyonlardan sonra görülebilir. Bu

durum bilhassa örneğin EBV enfeksiyonu (Pfeiffer beze ateşi) gibi virüslerin yol açtığı enfeksiyonlardan sonra ortaya çıkar. Ama maligne (habis) veya sistemik romatolojik hastalıklardan şikayetçi çocuklarda da, örneğin Morbus Still hastalığı akabinde, hemofagozitoz bir süreç söz konusu olabilir. İkincil HLH hastalığı irsi türden değildir.

## 2 Bu hastalığa hangi sıklıkta rastlanır?

HLH hemofagozitoz sendromu ender rastlanan bir hastalıktır. Almanya'da takriben 100.000 kişide 1 defa rastlanır.

## 3 Bu hastalığın sebepleri nelerdir?

Hastalığın primer yani birincil HLH (FHL) şekli immun sistemin doğuştan gelen genetik bir arızasıdır. Bu durumda organizmanın bir protein yapısı (gen) hatalıdır, proteini artık üretememektedir veya gereken doğru şekilde üretememektedir. Birincil HLH (FHL) hastalığı durumunda Hemofagozitoz sendromunun sebebi, çeşitli gen arızaları olabilir. Çoğu zaman şu genlerde bir arıza mevcuttur: Perforin, Munc 13-4, Munc 18-2 veya Syntaxin 11. Ama bugüne kadar çeşitli FHL varyasyonlarının genetik nedenleri henüz bilinmemektedir.

HLH hemofagozitoz sendromu

hastalığına neden olabilen diğer hastalıklar şunlar olabilir: Chediak-Higashi sendromu, Griscelli sendromu ve Purtilo sendromu. Hastalık sıkça hallerde henüz bir yaşını doldurmadan ve hatta bebek emzirme çağındayken belirebilir. Yukarıda sayılan semptomların yanısıra Chediak-Higashi ve Griscelli sendromlarında değişik görünüm arz eden bir pigment bozukluğu görülür. Bu durum, kısmi albinizm diye tanımlanır. Bunun en göze batan belirtileri özellikle saçlarda, kaşlarda ve kirpiklerde görülür (sarışın ile gri renklerde parıldayan saçlar). Diğer göze batan belirtileri „açık pempemsi“ renkte cilt

ve gözlerin iris tabakasında açık mavi veya kırmızımtrak parlak reklerdir. Chediak-Higashi sendromlu çocuklarda ayrıca örneğin gelişme gecikmesi ve/veya kas zayıflığı gibi değişik nörolojik semptomlar da görülebilir.

Purtilo sendromu genellikle yalnızca genç erkek çocuklarda söz konusudur ve çoğu hallerde EBV virüsünün (Epstein-Barr Virüsü) sebep olduğu bir enfeksiyona bağlı olarak fark edilir.

Burada sayılan genetik hastalıkların tümü için geçerli olan durum, hücreye bağlı „Zitotoksisite“ durumunun bozukluğudur. Zitotoksisite özelliği, tabii imha hücreleri (NK) veya zitotoksik T hücreleri tarafından diğer hücreleri öldürmek amacıyla kullanılır.

Bu mekanizma örneğin bir immun reaksiyonunu sonlandırıp durdurmak için önemlidir. İmmun cevabını stimule eden yani uyaran hücreler, başarılı savunma reaksiyonu akabinde zitotoksisite yoluyla öldürülürler ve bu suretle immun reaksiyona son verilir. Bu mekanizma arızalı işlev gösterirse, gereksiz yere uzamış aşırı şiddette bir immun cevabı söz konusu olur. Çok sayıda T hücreleri ve makrofaq denilen yiyici hücreler aktif hale gelirler ve hemofagozitoz durumuna yol açarlar. Bu demektir ki, vücudun kendine ait sağlıklı kan hücreleri hayati tehlike arz edecek boyutta imha edilmeye başlanır ve buna ek olarak birçok organlarda yüksek derecede iltihaplara yol açan hastalıklar oluşur.

## 4 Bu irsi bir hastalık mıdır?

İrsi bir hastalık demek, annesinden ve/veya babasından hatalı bir genin kalıtsal yolla aktarılması demektir. Her insanda her genin birisi anneden birisi de babadan gelen iki parçası mevcuttur. Kalıtsal hastalıkların çoğunda her iki genin de yani gen parçasının hatalı olması gerekir. Çünkü sağlıklı tek bir gen genel olarak yeterli düzeyde sağlıklı protein üretebilme kabiliyetine sahiptir. FHL (familya hemofagozitik lenfhistozitoz) hastalığının büyük

çoğunluğu, otosomal resesif yolla kalıtsal olarak geçer. Bunun anlamı, hem anne hem baba arızalı genin kliniksel sağlıklı taşıyıcılarıdır, yani hem annede ve hem babada hasta yapan genin yanısıra, kendilerini hastalıktan koruyan aynı cins bir de sağlıklı genleri bulunmaktadır. Bu sağlıklı gen onları hastalıktan korumaya yetmektedir. Böyle bir anne ve babanın çocuklarında hastalanma olasılığı %25 oranında mevcuttur. Çocuklarının

yarısı yani %50'si anneleri ve babaları gibi genin kliniksel sağlıklı taşıyıcıları olacaktır, ama kendi çocuklarına geni verebilirler ve bunların yani kendi çocuklarının %25'i tamamen sağlıklı olacaktır. Bu durum hem erkek hem kadın için aynı boyutta geçerlidir, yani bu gerçek cinsiyete bağlı bir unsur değildir.

Purtilo sendromunda ise daha değişik bir irsi aktarım durumu mevcuttur. Sorunlu gen, X kromozomu üzerinde bulunmaktadır ve bu gerçekten dolayı cinsiyete bağlı olarak çocuğa aktarılır. Burada genellikle anne hastalıklı genin kliniksel sağlıklı taşıyıcısı konumundadır, ama

kendisinde mevcut diğer X kromozomunda bulunan sağlıklı gen ile hastalıklı geni denkleştirebilir. Erkek çocuklar annelerinde mevcut iki adet X kromozomundan birini tesadüfen kalıtsal yolla alırlar. Dolayısıyla erkek çocuklarda yalnız bir X kromozomu mevcuttur. Tesadüfen irsi olarak aldıkları X kromozomu hastalıklı geni içeriyorsa, hastalık kendilerinde belirir, çünkü onlar hastalıklı genlerini 2.ci sağlıklı genle denkleştiremezler. İşte bu kalıtsal yolla erkek çocukların her ikisinden birisi hastalanırlarken, kız çocukların hepsi istisnasız sağlıklıdır. Ama kızların yarısı hastalığı kendi erkek çocuklarına aktarabilirler.

## 5 Bu hastalık nasıl tespit edilir?

Bir HLH hemofagozitoz sendromu hastalığını tespit edebilmek için evvela özenli bir bedensel muayene ve etraflı bir anamnez yani hastalık geçmişi tespiti gereklidir. Anamnez çerçevesinde ailenin örneğin kan akrabalığı ve aile geçmişinde immün bozukluğu durumunun araştırılması önemlidir. Hastalık dalgasının boyutu ve birincil veya ikincil HLH hastalığı türü olup olmadığı konusunda bir kanaate varabilmede bu ön araştırmalar bilgi verir ve diyagnozda yardımcı olur.

Bedensel muayene ve anamnez araştırmasını takiben çok sayıda kan tahlili gereklidir. HLH konusunda belirti sayılabilecek tipik laboratuvar sonuçları olarak örneğin kan hücre sayısında düşüklük, yüksek iltihap ve laboratuvar değerleri sayılabilir. Çoğu hallerde bir lumbal ponksiyon (iğneyle omurilik sıvısından numune alma işlemi) yapılması da gereklidir. Omurilik yani sinir sıvısında çoğu zaman yükselmiş protein ve yükselmiş hücre sayısı bulunup bulunmadığı kanıtlanabilir. Ayrıca diyagnoz emniyeti için ve diğer hastalıklardan

birinin mevcut olmadığını kesin kanıtlayabilmek için (örneğin lösemi diye adlandırılan kan kanseri türü de benzer belirtiler gösterebilir) kemik iliği fonksiyonu muayenesi yapılması da ayrı bir önem taşımaktadır. Çoğu durumlarda hemofagozitoz var görülür ama, bu her seferinde onun gerçekten mevcudiyeti anlamına gelmiyebilir. Doğru teşhisi koyabilmek amacıyla yapılabilecek ek muayeneler arasında karın bölgesinin ultrasonla muayenesi, beyin dalgalarının ölçülmesi (EEG, elektro ensefalo gram) ve kafanın Kernspin yoluyla (kesit görüntülerinin röntgen benzeri bir metotla çekilmesi) muayenesi sayılabilir. Bu muayenelerin gerekli olup olmadığı hastanın kliniksel tablosuna bağlıdır.

Tabii yiyici katil hücrelerinin ve T hücrelerinin zitotoksisite oranının ölçüldüğü deney tüpü içerisinde yapılan immünolojik muayeneler de ayrı bir önem taşımaktadır. Şayet Che-diak- Higashi sendromu veya bir Gris-celli sendromu mevcudiyeti şüphesi varsa, ek diyagnostik araştırma olarak bir saç numunesinin mikroskopla incelenmesi önem taşıyabilir. Eğer kalıtsal bir hastalık olduğu şüphesi varsa, bir gen testi yapılması diyagnoz için önem taşıyacaktır. Bu durumda nihai neticeler çoğu hallerde ancak aylar sonra elde edileceğinden, daima daha gen testlerinin neticeleri alınmasa bile tedaviye başlanması gerekmektedir.

## 6 Bu hastalığın hangi tedavi imkanları mevcuttur?

HLH hemofagozitoz sendromu hastalığında tedavi hedefleri aşırı immun reaksiyonun bastırılması, bunun sebebinin ortadan kaldırılması ve hastalığın yeniden belirmesinin önlenmesidir. Bunun için hemen hemen hastaların tümünde yoğun bir immun supresif (savunma sistemini zayıflatan) bir tedavi gereklidir. Bunu sağlamak için yüksek dozajlı kortizon ve Cyclosporin (siklosporin) ilaçları verilmesi gerekmektedir. Doğuştan yani birincil HLH hastalığından şikayetçi hastalarda genellikle Etoposid ilacının kullanıldığı

bir nevi kemoterapi uygulanmalıdır. Çoğu durumlarda tekrar tekrar kan ürünlerinin transfüzyon yoluyla verilmesi ve bu şekilde hastanın durumunun stabilize edilmesi gerekecektir. HLH hastalıklarının her türünde enfeksiyonlar önemli hastalık tetikçisi konumundadır. Bundan dolayı hemen hemen her durumda antibiyotikler dahil yoğun bir antimikrobiyel tedavi uygulanması gerekir. Çeşitli virüslere veya mantarlara karşı çeşitli ilaçlar da verilmesi gerekebilir. EBV enfeksiyonu durumunda virüsün

rezerve yani saklanma yeri oluşturan B hücrelerini hedefli olarak öldürmek amacıyla özel bir ilaç kullanılması gerekmektedir (Rituximab). Damarlara çok defalar iğne sokmaktan ve dolayısıyla damarların gereksiz yere tahriş edilmesinden kaçınabilmek için, merkezi işlev gören bir kateter konulması tavsiye edilir. Bu kateter komplikasyon olmadığı sürece tedavi boyunca gerektiğinde kullanılmak üzere yerinde bırakılabilir.

İkincil HLH hemofagozitoz sendromu durumunda hastalığa sebebiyet veren enfeksiyonun yoğun tedavisi veya otoimmün hastalığının tedavisi hastalık sebebini ortadan kaldıracaktır. Böyle bir durumda ancak geçici olarak bir immün supresif tedavi gerekebilir. Hastalığın yeniden belirme riski azdır. Doğuştan mevcut HLH durumunda ise hastalık sebebi (yani genetik arıza) ilaçlarla tedavi edilemez. Bu nedenle immün supresif tedavi çoğu hallerde uzun süreli olarak uygulanmalıdır

ve hastalığın tekrar belirmesi riskinin de yüksek olduğu dikkate alınmalıdır. Primer yani birincil FHL hastalığı durumunda başarılı tedavi imkanı, bugün için ancak kemik iliği nakli ile mümkün olabilmektedir. Bu gerçekleştirilemezse, primer hemofagozitoz sendromu ileriki safhalarda maalesef daima ölümlü sonuçlanmaktadır.

Yukarıdaki nedenlerden dolayı doğuştan bir HLH durumu olduğunu kanıtlayan bir diyagnozdan sonra, kısa sürede kemik iliği nakli ön hazırlıklarına başlanması önemlidir. En önemlisi, uygun bir bağışçının bulunmasıdır. Bu amaçla önce hasta ve aile bireyleri muayene edilerek tipleri belirlenir. Birer kan numunesi yardımıyla hastanın yakın aile çevresinde uygun bir bağışçı aranır. Bu konuda daha etraflı bilgileri şu broşürde bulabilirsiniz: „Knochenmarktransplantation bei Immundefekten“ (immün arızalarında kemik iliği nakli).

## 7 Uzun süreli gelişme beklentisi (prognoz) nasıldır?

Genellikle bir yoğun immün supresyon uygulamasıyla akut HLH hastalık dalgasının başarılı tedavisi mümkündür. Kemik iliği nakli için uygun bir bağışçı bulunursa ve nakil başarıyla gerçekleştirilirse, primer HLH hastalığı durumunda uzun vadeli iyileşme

ihtimali yüksektir. Chediak-Higashi sendromunda ve Griscelli sendromunda hastalığın seyri, primer FHL hastalığında olduğu gibi hayati tehlike arz edici değildir. Hastaların çoğunda nakil gereklidir, ama her hastaya illa ki nakil yapılması gerekmiyebilir.

Bu iki hastalıkta yani Chediak-Higashi sendromunda ve Griscelli sendromunda hastalık tablosunu etkileyebilen muhtemelen başka arıza ve sebeplerin de olabileceği hususu da dikkate alınmalıdır (örneğin gelişme bozukluğu, kramp krizleri, kanama eğilimi).

İkincil HLH hastalığının esas sebebi tedavi edildikten sonra uzun süreli gelişme beklentisi, diğer bir tabirle prognoz durumu iyi olarak tanımlanabilir.

## 8 Aşı yapılabilir mi?

Birincil yani doğuştan mevcut HLH hastalığının mevcut olduğuna dair diyagnozdan sonra, muhtemelen bir hastalık dalgasının başlamasına sebep olabileceğinden, artık aşı vurdurulmaması gerekir. Sekunder yani ikincil HLH hastalığı durumunda ise, gerçi prensip olarak aşılarda yapılmalıdır, ama aşığı yapmak için

uygun zamanın özenle tespit edilmesi gerekmektedir. Bu durum kendilerinde birincil yani doğuştan mevcut HLH hastalığı sebebiyle kendilerine başarılı bir nakil gerçekleştirilen çocuklar için de aynen geçerlidir. Yani kendilerine nakil yapılmış çocuklara ne zaman aşı yapılacağı hususu dikkatle kararlaştırılmalıdır.

## 9 Çocuk anaokuluna/okula gidebilir mi?

Birincil yani doğuştan HLH hastası olan çocuklar, kendilerine başarılı bir nakil gerçekleştirildikten sonra anaokuluna ve okula gidebilirler.

Kendilerinde HLH hastalığının diğer varyasyonlarından biri mevcut olan çocuklar veya ikincil HLH hastası çocuklar başarılı bir terapiden sonra anaokuluna ve okula tekrar gidebilirler.

# 10 Bu hastalığın iyileşmesi mümkün müdür?

Primer doğuştan mevcut hemofagositoz sendromu halinde, akut hastalık dalgasının tedavi edilmesiyle ve bunu takiben hastaya kemik iliği nakli gerçekleştirildikten sonra, hastaların büyük çoğunluğunda iyileşme neticesine varılabilir. Kemik iliği nakli gerçekleştirilemez ise, bu familya HLH hastalık türü maalesef daima ölümlü sonuçlanmaktadır. Chediak-Higashi sendromunda ve Griscelli sendro-

munda hastalığın seyri çoğu hallerde hayati tehlike arz edecek şekilde gelişmemektedir. Bu nedenle derhal bir transplantasyon, diğer bir tabirle nakil yapmak gerekmemektedir. İkincil HLH varyasyonlarında vakaların çoğunda akut hastalık dalgasının ve bunun nedeninin tedavi edilmesi yeterli olmaktadır. Hastalık tekrar nüksedebilir ama genel olarak transplantasyon yapılması gerekli değildir.



# Primer İmmun Yetmezlikleri Hakkında Bilgilendirmeler

## Yazarlar:

Henrike Ritterbusch

Prof. Dr. Stephan Ehl

Centrum für Chronische Immundefizienz

Universitätsklinikum Freiburg

(Freiburg Üniversite Kliniği, Kronik İmmun Yetmezliği Merkezi)

Mathildenstraße 1

79106 Freiburg

Tel. +49 (0)761 270-4524

henrike.ritterbusch@uniklinik-freiburg.de

stephan.ehl@uniklinik-freiburg.de



SPONSORED BY THE



Federal Ministry  
of Education  
and Research

CCI Kurumu (Freiburg Üniversite Kliniği, Kronik İmmun Yetmezliği Merkezi), Freiburg Üniversite Kliniğinin interdisipliner bir araştırma ve tedavi merkezidir. Bu merkez, Federal Almanya Cumhuriyeti Eğitim Öğretim ve Bilimsel Araştırma Bakanlığı (BMBF) tarafından desteklenmektedir. ([www.cci-uniklinikfreiburg.de](http://www.cci-uniklinikfreiburg.de)). CCI araştırma ve tedavi merkezinde immün yetmezliği bulunan her yaşta hastanın muayene, diyagnoz ve tedavileri gerçekleştirilmektedir.

CCI Kurumu, Pediatrik İmmünoloji Çalışma Birliği (API) ile birlikte çalışmaktadır. API kuruluşu, immün yetmezliği hastalarını ülke çapında desteklemektedir ([www.kinderimmunologie.de](http://www.kinderimmunologie.de)). Doğuştan mevcut immün arızaları konusunda etraflı bilgilere şu kuruluş üzerinden ulaşabilirsiniz: Deutsche Selbsthilfegruppe für angeborene Immundefekte ([www.dsai.de](http://www.dsai.de)) (Almanya doğuştan mevcut immün arızaları konusunda kendine yardım inisiyatifi).

