

Okiem psychologa

Jak radzić sobie
z chorobą?

str. 5

Życie z PNO

Czy powinniśmy się
szczepić?

str. 10

Po stronie szpitala

Szpital Kliniczny im. Karola
Jonschera w Poznaniu

str. 11

Nr 2, luty 2015, egzemplarz bezpłatny

immunoplus

magazyn pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności

Czy życie z PNO musi być krótsze?



Odpowiadamy na pytanie, które
zadaje sobie każdy pacjent z pier-
wotnym niedoborem odporności

str. 6

Nowe możliwości edukacji

W ciągu ostatnich miesięcy wydaliśmy kilka nowych materiałów edukacyjnych. Przede wszystkim jest to 140-stronicowy „Przewodnik dla pacjentów i ich rodzin”, który kompleksowo opisuje najpopularniejsze niedobory odporności i aspekty życia z chorobą. Dodatkowo dostępne są już nowe broszury przygotowane we współpracy z IPOPI – dotyczą one m.in. terapii i m m u -



Podręcznik można znaleźć także w szpitalach

noglobulinami oraz szczepień. Wszystkie nasze materiały znajdują się w zakładce „Do

pobrania” na naszej stronie internetowej. Przełomem są także konsultacje psychologiczne. W ramach wolontariatu prowadzi je dyplomowana psycholog, Bernadeta Prandzioch, którą część

z Was b y ć może kojarzyć już z naszych spotkań dla pacjentów. Porozmawiać z Bernadetą można w każdą środę w godz. 17.00 – 19.00 pod numerem telefonu 791 567 916.

Z a - chcemy także do kontaktu mailowego pod adresem b.prandzioch@immunoprotect.pl

Adrian Juszkiewicz

Międzynarodowe sukcesy



Adrian Górecki tuż po odebraniu Luciano Vassali Award

W październiku 2014 r. odbyła się w Pradze międzynarodowa konferencja dotycząca niedoborów odporności. Uczestniczyło w niej niemal tysiąc osób z całego świata – głównie byli to lekarze, ale także pielęgniarki immunologiczne, pacjenci i przedstawiciele firm farmaceutycznych. Polskich pacjentów reprezentowali: Adrian Górecki, prezes Immunoprotect, Bernadeta Prandzioch, nasza psycholog, Kamila Rzepka, project manager oraz Jacek Pietrusiński-Wesołowski (koordynator z woj. warmińsko-mazurskiego). Adrian Górecki został wybrany do zarządu International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) oraz otrzymał nagrodę Luciano Vassali

Award, przyznaną przez pacjentów z całego świata. To dowód, że nasza działalność jest dostrzegana także poza granicami Polski. Wykłady zdominował temat badań przesiewowych noworodków – każdego roku kolejne kraje wprowadzają programy screeningu niedoborów odporności. Dzięki takim badaniom PNO można wykryć tuż po narodzeniu dziecka i od razu rozpocząć konieczne leczenie. Nasze stowarzyszenie już dwa lata temu odbyło pierwsze rozmowy na ten temat z przedstawicielami środowiska neonatologów i wciąż monitorujemy tę sprawę. Mamy nadzieję, że bieżący rok przyniesie konkretną perspektywę również dla naszego kraju. **AJ**

Jest program dla dorosłych!

Celem stowarzyszenia było od początku polepszenie jakości życia osób chorych na PNO, także poprzez rozszerzenie dostępnych metod leczenia.

Po siedmiu latach wzmożonych wysiłków naszego stowarzyszenia udało się doprowadzić do zmiany na naprawdę dużą skalę. Ministerstwo Zdrowia w porozumieniu z NFZ przyjęło program

lekowy dla osób dorosłych, które do tej pory musiały przyjmować leki jedynie dożylnie, co było sposobem nie tylko droższym, ale i dla wielu mniej komfortowym. Dzięki wprowadzonym zmianom możliwe stało się leczenie podskórne w domu, a szpitale otrzymały gwarancję pełnego zwrotu kosztów terapii dorosłego pacjenta.

W programie znalazła się również spora lista refundowanych badań, którym może być poddany chory. Oczywiście jest to początek drogi – nie od razu takie leczenie będzie dostępne we wszystkich szpitalach, ale warto mieć na uwadze, że ta regulacja już obowiązuje.

Możemy przypominać o tym leczącym nas immunologom (i nie tylko – pro-

gram może prowadzić również pulmonolog lub hematolog) i dyrekcji naszego szpitala – to od dyrektora zależy, czy szpital podpisze stosowną umowę z NFZ. Staramy się też, aby dostępne były wszystkie preparaty do leczenia podskórnego, ponieważ na liście leków znalazł się tylko jeden produkt.

Adrian Juszkiewicz

„IMMUNOPLUS”

Kwartalnik pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności

Redaktor naczelny: Adrian Górecki
Z-ca redaktora naczelnego: Dorota Marynowicz

Zespół redakcyjny:
Małgorzata Łukasiewicz, Zuzanna Kwiatkowska, Bernadeta Prandzioch,

Wojtek Jałoszyński, Adrian Juszkiewicz, Jacek Pietrusiński-Wesołowski, Paweł Kaczmarek

Wydawca: Stowarzyszenie na rzecz osób z niedoborami odporności „Immunoprotect”

Adres redakcji:
ul. Okręgowa 64
93-367 Łódź
tel. +48 731 038 308 (18.00 – 21.00)

e-mail: redakcja@immunoprotect.pl

Skład i łamanie: MCG Katowice
Druk: Oficyna Drukarska w Pszczynie
Korekta: Paulina Goncerz

Numer zamknięto 15.01.2015 r.

Redakcja nie zwraca materiałów nie zamówionych i zastrzega sobie prawo do korekt, redakcji i skrótów nadesłanych tekstów.

Dystrybucja: kwartalnik dostępny

na wszystkich oddziałach leczących PNO w Polsce. W razie potrzeby możemy nieodpłatnie wysłać – zależnie od dostępności – numer bieżący lub archiwalny. W tym celu prosimy o kontakt z redakcją.

Wydawanie kwartalnika jest możliwe dzięki wsparciu firmy CSL Behring

CSL Behring

Nie zwalniamy tempa



D r o d z y
Czytelnicy,
oddajemy
w Wasze
ręce kolej-
ny numer
n a s z e g o
k w a r t a l -
nika.

Ostatnie miesiące przyniosły wiele pozytywnych zmian – w życie wszedł program lekowy dla dorosłych, zostaliśmy docenieni na arenie międzynarodowej, znacznie rozszerzyła się nasza oferta materiałów edukacyjnych. Jednak nie tylko tymi wieściami dzielimy się z Wami na naszych łamach.

Choć temat programu lekowego został poruszony w „Newsach”, to chciałbym w tym miejscu dodać jeszcze kilka słów. To efekt naszej wieloletniej pracy – już spo-

tkanie założycielskie Stowarzyszenia w 2007 r. dotyczyło problemów z dostępem do terapii. Od tego momentu wiele godzin spędziliśmy na spotkaniach, wysłaliśmy setki listów do urzędników, lekarzy, organizacji międzynarodowych, angażowaliśmy media. W końcu się udało! Oczywiście, teraz będziemy czuwać nad poprawnym działaniem tych przepisów w praktyce – zostaliśmy zaproszeni do uczestnictwa w pracach zespołu powołanego przez prezesa NFZ, koordynującego program. Sukcesy stowarzyszenia nie przechodzą bez echa poza granicami naszego kraju. Zostałem wybrany członkiem zarządu IPOPI – międzynarodowej organizacji pacjentów z niedoborami odporności. To wielki zaszczyt, ale też czytelnym sygnał, że nasza praca ma sens i może być inspiracją dla wielu innych stowarzyszeń.

Nadchodzący rok przyniesie wiele pracy. Jesteśmy w trakcie realizacji badań jakości życia pacjentów. Ankiety może wypełnić każdy dorosły pacjent lub rodzic niepełnoletniego dziecka (w wersji on-line jest dostępna pod adresem Immunoprotect.pl/ankieta). Analiza wyników pomoże nam lepiej dostosować nasze działania do potrzeb pacjentów.

W 2015 zorganizujemy kolejne spotkania dla pacjentów i rodziców w całej Polsce, zaangażujemy się w kilka konferencji lekarskich (zarówno immunologicznych, jak i pediatrycznych), mamy w planie wydanie podręcznika psychologicznego i nowej serii broszur edukacyjnych. Czekam na sporo pracy, do której serdecznie Was zapraszamy – wystarczy wypełnić naszą deklarację członkowską dostępną na stronie internetowej.

Wracając do „Immunoplius”... W ramach tematu numeru skupiliśmy się na problemie, który nurtuje wielu pacjentów z PNO: jak długo będziemy żyć? Poruszyliśmy też bardzo ważną kwestię szczepień w przypadku niedoborów odporności, napisaliśmy kilka słów o problemach w szkole i aktywności sportowej. Na koniec warto zapoznać się z tym, co dzieje się w międzynarodowej społeczności pacjentów z PNO. Piszemy o spotkaniu w Parlamencie Europejskim oraz przedstawiamy sylwetkę BOPPI – belgijskiej organizacji pacjenckiej... z silnym polskim akcentem.

Zapraszam do lektury!

Adrian Górecki

Redaktor naczelny „Immunoplius”

Prezes stowarzyszenia „Immunoprotect”

Pacjent z agammaglobulinemią Brutona

SONDA

Nauczanie indywidualne. Tak czy nie?

Zebrał: Jacek Pietrusiński-Wesołowski i Wojtek Jałoszyński



**Albert
Tylzanowski**

Nauczanie indywidualne miałem przez rok, w 4 klasie szkoły podstawowej.

Plusem takiego nauczania było to, że mogłem nadrabiać zaległości, które nawarstwiały się podczas długich nieobecności w szkole. Dużo się przez ten rok nauczyłem. To tak jakby mieć korki ze wszystkich przedmiotów. Lekcje odbywały się bez względu na mój stan zdrowia. Chorowałem też trochę rzadziej.

Jest natomiast kilka minusów takiego trybu nauczania. Przez cały ten czas praktycznie nie miałem kontaktu z rówieśnikami. Poza rodziną nie było z kim pogadać; omijały mnie wycieczki, bale, urodziny. Moimi kumplami stali się komputer i telewizor. W dodatku, musiałem bardzo pilnie się uczyć, bo głupio byłoby dostać pałą z klasówki, gdy jest się jedynym uczniem w klasie-pokoju. Jestem na nie.

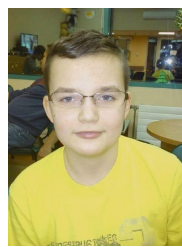


**Paweł
Górniak**

Nauczanie indywidualnie z jednej strony jest dobre, ponieważ chory

nie ma kontaktu z zarazkami, bo mniej wychodzi z domu i nie spotyka się ze zbyt wieloma ludźmi. Jest jednak pewne ograniczenie godzin lekcyjnych danej osoby, co może wpływać na ilość przerobionego przez nią materiału.

Z drugiej strony jeżeli ma mniejsze kontakty z rówieśnikami, może to rodzić pewne problemy socjalne w przyszłości. Taka osoba może nie umieć nawiązywać kontaktów z innymi bądź po prostu być nieśmiała i głupio czuć się w towarzystwie. Osobiście mam mieszane uczucia co do nauczania indywidualnego. Jeżeli jednak chodzi o zdrowie i życie i w przypadku gdy jest dużo infekcji i sytuacja tego wymaga – należy wprowadzić taki sposób nauczania.



**Szymon
Guza**

Chorobę wykryto u mnie 3 lata temu. Byłem wtedy, w 6 klasie szkoły

podstawowej. Od razu przydzielono mi nauczanie indywidualne. Na początku wydawało mi się dziwne, że nauczycielki przychodzą do mnie. Po paru dniach spodobało mi się. W szkole zawsze był szum i trudno było mi zrozumieć materiał. Tutaj natomiast jest cicho i przyjemnie, w końcu to mój dom, w którym czuję się swobodnie i bezpiecznie. Mam wszystko pod ręką, zwłaszcza leki. Nie muszę chodzić do szkolnej pielęgniarki, gdy coś mi dolega. Dziennie mam najwyżej 4 lekcje, więc jest to na pewno lepsze niż 7-8 godzin spędzonych w szkole. Mniej też choruję. Przeszkadza mi natomiast to, że nie mogę gadać z kumplami na przerwach i spędzać z nimi czasu. Mimo to uważam, że nauczanie indywidualne nie jest złe.



**Justyna
Kukuła**

Jestem osobą przewlekle chorą, z diagnozą PNO od 7 roku życia. Choroba,

która trwa długo, odbiera człowiekowi możliwość prowadzenia normalnego życia. Kontakty przewlekle chorych, uczących się indywidualnym tokiem, ograniczają się tylko do ludzi, którzy przebywają z nimi w domu czy szpitalu. Nieobecności w życiu szkolnym bez wątpienia wpływają również na osłabienie relacji między rówieśnikami. Chorzy uczniowie, często spychani są na margines życia koleżeńskiego ze względu na to, że są „inni”, i nie potrafią sprostać wymaganiom narzuconym w zabawach przez zdrowych znajomych. Nie korzystałam z indywidualnego nauczania tylko i wyłącznie dzięki wspaniałym ludziom, których udało mi się spotkać na drodze edukacji. Dzięki temu miałam dobry kontakt z rówieśnikami i ułatwiło mi to start w dorosłe życie.

Pacjent z PNO idzie do szkoły

Pierwotne niedobory odporności mają wpływ na wiele aspektów codziennego życia pacjenta. Często poruszonym problemem jest kwestia uczestnictwa dziecka w zajęciach szkolnych. Czy nauczanie indywidualne to jedyna droga do zdobycia wykształcenia?

Adrian Górecki

adrian.gorecki@immunoprotect.pl

Wielu obawia się posyłać swoje dzieci do szkoły lub przedszkola. Główną rolę gra tu strach przed nawracającymi infekcjami, poza tym, rodzice nie wiedzą, jak na chorobę pociechy zareaguje szkolne środowisko. W niektórych wypadkach konieczne jest nauczanie indywidualne (napiszemy o nim szerzej w kolejnym numerze), jednak większość małych pacjentów rozpoczyna swoją przygodę z edukacją w szkole powszechnej.

Edukuj... nauczycieli

Jednym z aspektów, o który rodzice powinni szczególnie zadbać, kiedy mały pacjent z PNO idzie do szkoły, jest edukacja... nauczycieli. Należy pamiętać, że pierwotne niedobory odporności to choroby rzadkie. Mimo licznych kampanii informacyjnych, wiedza o nich wśród społeczeństwa jest wciąż znikoma. - Chcąc zatroszczyć się o to, by dziecko z jednej strony otrzymywało w szkole niezbędne wsparcie i opiekę, a z drugiej by nie było wykluczone z grona rówieśników z powodu nieprawdziwych przekonań o chorobie, warto poświęcić czas na rozmowę z gronem pedagogicznym, zwłaszcza z wychowawcą, szkolnym psychologiem oraz wuefistą. - przekonuje Bernadeta Prandzioch, psycholog Stowarzyszenia „Immunoprotect”.

Istotne jest, aby przed spotkaniem przemyśleć dokładnie, jakie informacje chcemy przekazać. Nieocenioną pomocą mogą

okazać się broszury informacyjne – w tym specjalny poradnik dla szkół, przygotowany przez IPOPI i Stowarzyszenie „Immunoprotect”, który jest dostępny na naszej stronie internetowej w dziale „Do pobrania”. Nadmiar nowych wiadomości może sprawić, że nie wszystkie zostaną zapamiętane. Zostawiając w szkole poradniki, zwiększamy szansę, że w razie wątpliwości zainteresowane osoby sięgną

kie porównania z wirusem HIV. Nawet jeśli mamy dobre intencje i podkreślamy zasadniczą różnicę, czyli to, że w przeciwieństwie do wirusa HIV pierwotnymi niedoborami odporności nie da się zarazić, może się zdarzyć, że nasz przekaz zostanie źle zrozumiany – ostrzega psycholog. Doświadczenia pacjentów i ich rodziców potwierdzają, że takie zdarzenia, choć rzadko, niestety się zdarzają. W skrajnych



Chcąc oszczędzić dziecku dodatkowych stresów, warto zadbać o właściwą edukację osób, od których zależy jego komfort w szkole

po wiarygodne źródło informacji.

PNO to nie HIV

- Kiedy mówimy o pierwotnych niedoborach odporności osobom, które stykają się z nimi po raz pierwszy, powinniśmy zwracać szczególną uwagę na określenia, jakich używamy. Ryzykowne są wszel-

przypadkach podobna „dezinformacja” prowadzi do tego, że rówieśnicy odsuwają się od dziecka z PNO ze strachu przed zarażeniem. Taką sytuację bardzo trudno naprawić, czasem jedynym wyjściem okazuje się zmiana szkoły. Chcąc oszczędzić dziecku dodatkowych stresów, warto zadbać o właściwą edukację osób, od których zależy jego komfort w szkole.

Sport? Tak, ale...

Początek nauki w szkole to także czas, w którym wiele dzieci zaczyna uczestniczyć w zajęciach pozalekcyjnych. Kursy językowe, kółka zainteresowań, nauka pływania czy treningi sportowe to sposób na wypełnienie popołudni i spożytkowanie ogromnych pokładów energii dziecka. Nie ma powodów, żeby mali pacjenci z PNO rezygnowali z uczestnictwa w dodatkowych zajęciach. Trzeba jednak zadbać o to, by były dostosowane do ich możliwości fizycznych i stanu zdrowia.

- Jeśli decydujemy się na kurs językowy, postarajmy się o to, by dziecko uczyło się w jak najmniej licznej grupie. Jeśli rozważamy wybór zajęć sportowych, pamiętajmy, że większość dzieci z PNO może uprawiać niezbyt forsowne dyscypliny sportowe, ale z pewnością nie powinna wiązać przyszłości ze sportem. Nawet jeśli początkowo dziecko jest w stanie sprostać wymaganiom treningów, z czasem może się to zmienić. Warto oszczędzić mu przyszłych rozczarowań i od początku wybierać jedynie rekreacyjne formy aktywności” – podkreśla psycholog.

Każdą niestandardową aktywność dziecka należy skonsultować przy okazji wizyty u immunologa.

W zależności od stanu zdrowia wiele z nich może być niewskazanych (np. wizyty na basenie). W ostatecznym rozrachunku nie powinniśmy się jednak obawiać wysyłania dziecka do szkoły – przy zachowaniu pewnych zasad jego edukacja wśród rówieśników może przebiegać bez żadnych przeszkód.

Potrzebujemy Twojego wsparcia. Liczy się każda złotówka!

Jesteśmy stowarzyszeniem non-profit, utrzymującym się wyłącznie ze składek, darowizn na konkretne cele oraz ze społecznej pracy naszych członków.

Budżet uzyskany ze składek członkowskich wystarcza na opłacenie korespondencji, a także części kosztów administracyjnych.

Chcielibyśmy móc w najbliższej przyszłości:

- wprowadzić bezpłatną prenumeratę naszego magazynu i innych materiałów edukacyjnych

- wysyłać największe informacje w formie regularnego newslettera

Nie uda się nam tego osiągnąć bez Two-

jej pomocy. Prosimy o wsparcie – liczy się każda złotówka!

Dane do wpłat:

Stowarzyszenie Immunoprotect

ul. Okręgowa 64

93-367 Łódź

Nr rachunku w Banku BGŻ:

16 2030 0045 1110 0000 0400 1940

Tytuł: Darowizna na realizację celów statutowych

Jeśli wspomóżesz Stowarzyszenie choćby symboliczną kwotą, otrzymasz od nas komplet materiałów edukacyjnych oraz specjalne imienne podziękowanie.

Warto pomagać!

Sztuka przewycięzania trudności

Pierwotne niedobory odporności, jak wszystkie inne choroby przewlekłe, sprawiają, że co jakiś czas cierpiący na nie pacjenci – ale także ich rodzi-ny, bliscy, partnerzy – doświadczają stanów kryzysu, napotykają na trudności, które wymagają większych niż dotychczasowe nakładów wysiłku, umożliwiających poradzenie sobie z nimi

Bernadeta Prandzioch

b.prandzioch@immunoprotect.pl

Pierwszym takim zdarzeniem w życiu pacjenta jest oczywiście moment diagnozy. Reorganizacji ulega wówczas cały jego dotychczasowy świat: choroba narzuca ograniczenia, wymusza zmianę wielu planów, wpływa na postrzeganie rzeczywistości. Rozstrzygają się sprawy niezwykle ważne dla każdego człowieka: jego stan zdrowia, jakość relacji z otoczeniem, kierunek, ale i sens dalszego życia.

Warto jednak pamiętać również o drugiej stronie sytuacji. Choroba może także okazać się szansą, stworzyć nowe możliwości, otworzyć na aspekty dotychczas nie brane pod uwagę. Wielu pacjentów – z perspektywy czasu – dostrzega te pozytywne strony sytuacji, z którą przyszło im się mierzyć. Mówią o własnej dojrzałości, o lepszym planowaniu przyszłości, o zdyscyplinowaniu, odpowiedzialności, optymizmie, z jakim patrzą w kierunku jutra. Ale zmaganie się z chorobą przewlekłą przynosi więcej takich przełomowych momentów niż pierwszy, związany z diagnozą.

Sytuacje trudne mogą wiązać się między innymi z pogorszeniem się stanu zdrowia, koniecznością podejmowania decyzji o zmianie sposobu leczenia czy wystąpieniem trwałych następstw choroby. Kryzysy nierzadko dotyczą również sytuacji, na które choroba wpływa pośrednio: potrzeby zrewidowania planów na przyszłość, a niejednokrotnie zmiany pracy, odpowiedzenia sobie na pytanie na jakiej płaszczyźnie mogą się spełniać pomimo choroby, wpływu, jaki choroba ma na życie rodzinne i małżeńskie.

Strategia: walczyć albo uciekać

Proces radzenia sobie jest procesem długotrwałym i przebiega w zróżnicowany sposób, nie ma tu jednego, charakterystycznego dla wszystkich pacjentów wzorca. Ma na niego wpływ wiele różnych czynników: doświadczenia osoby z przeszłości, przede wszystkim te, związane z chorobami, jej osobowość, przekonania, system wartości. W psychologii wyróżnia się trzy podstawo-



Foto: Radosław Kazmierczak

Ważne jest już samo poczucie, że nie jest się samemu ze swoimi problemami – pisze Bernadeta Prandzioch, psycholog

w style radzenia sobie, które występują w takich sytuacjach najczęściej: skoncentrowany na zadaniu, na emocjach oraz na unikaniu. Osoby, u których dominuje koncentracja na unikaniu, skupiają się przede wszystkim na czynnościach zastępczych, które pozwalają im zapomnieć o problemie i zachowywać się tak, jakby nic się nie stało. To naturalne, że zamiast zamartwiać się i odczuwać związany ze stresem dyskomfort, ludzie wolą zająć się czymś przyjemnym, co oderwie ich myśli od trudności. Wybierają spotkania ze znajomymi, oglądanie filmów, czytanie książek, wyjazdy albo poświęcają się porządkom lub pracy. Robią wszystko to, co skutecznie zajmuje ich czas i uwagę.

Co prawda, stosując strategię unikania, osoby ograniczają zakres odczuwania swoich negatywnych emocji, jednak ignorowanie trudności sprawia, że problemy pozostają nierozwiązane, a bardzo często zacinają się wręcz kumulować.

Po pierwsze: spokój

Również osoby, które koncentrują się na emocjach, nie dążą w pierwszej kolejności do poradzenia sobie z trudnościami, ale skupiają wysiłki na tym, by poczuć się lepiej. Ich celem jest dostarczenie sobie ulgi, rozładowanie emocjonalnego napięcia. Dzieje się to najczęściej poprzez krzyk

i płacz, stanowiące ujście dla złości, smutku, rozżalenia czy poczucia bezradności, działania służące wyładowaniu nagromadzonej energii (np. uprawianie sportu) czy dzielenie się przeżyciami z innymi osobami. Czasami osoby, chcąc stłumić odczuwanie przykrych emocji, sięgają po leki uspokajające, alkohol, inne używki, co może okazać się na dłuższą metę szkodliwe. Jednak różnorodne działania skoncentrowane na radzeniu sobie z emocjami często odnoszą pożądany skutek – pozwalają się wyciszyć, ochłonić, a dzięki temu spojrzeć na trudności z dystansu. Warunkiem, aby okazały się skuteczne również długofalowo, jest to, by stanowiły wstęp do innych, bardziej strategicznych, racjonalnych i skupionych na znalezieniu rozwiązania działań. Ryzyko, które jest z nimi związane, dotyczy także tego, że często odbijają się one negatywnie na relacjach z innymi ludźmi, zwłaszcza bliskimi (osoby niejednokrotnie „wyładowują się” na otoczeniu).

W poszukiwaniu rozwiązań

U osób, które obierają strategię działania skoncentrowaną na zadaniu, wysiłki skupiają się przede wszystkim na analizie problemu, a więc w tym przypadku choroby. Osoby starają się zdobyć jak najwięcej informacji na temat PNO, zbudować zasób wiedzy, która pomoże im radzić sobie z

chorobą na co dzień, nie zmuszając ich jednocześnie do rezygnacji ze wszystkich dotychczasowych aktywności, pasji, przyzwyczajzeń. Często wykorzystują w tym procesie doświadczenie i wykształcenie innych osób: konsultują się z lekarzami, stosują się do rad udzielanych przez innych zdiagnozowanych pacjentów, zasięgają opinii rodziny i bliskich. To najbardziej korzystne działania z punktu widzenia poprawy stanu zdrowia pacjenta, jak i jego samopoczucia, bo pozwalają one przewyciężyć początkowy chaos i zaadaptować się do nowych warunków.

Nie jesteś sam!

Ogromną rolę w pozytywnym przewarściowaniu swojej sytuacji odgrywa wsparcie otrzymywane ze strony innych. Obecność bliskich osób korzystnie wpływa na procesy radzenia sobie z wymaganiami życia i choroby. Ważne jest już samo poczucie, że nie jest się samemu ze swoimi problemami, że istnieje ktoś, z kim można podzielić się przeżywanymi emocjami, doświadczeniami i obawami. Naturalnymi źródłami wsparcia są bliscy: partner, rodzina, przyjaciele, rówieśnicy, a więc osoby łatwo dostępne, a przy tym darzone zaufaniem.

Ale w przypadku chorób przewlekłych równie istotnym wsparciem służą stowarzyszenia czy grupy pacjenckie, w których dzielenie się wiedzą i przeżyciami pomaga skuteczniej radzić sobie z codziennymi trudnościami, a przy tym daje poczucie przynależności do grupy życiowych nam osób o podobnych doświadczeniach.

Razem łatwiej

Wsparcie pozwala zwiększać pewność siebie, a to ułatwia dokonywanie zmian w sobie oraz w otoczeniu, sprzyja rzadszemu stosowaniu mechanizmów obronnych. Dzięki niemu stawiane cele stają się bardziej realne, a przystosowywanie się do zachodzących w środowisku zmian – łatwiejsze. A co najważniejsze, może go udzielić każdy: wystarczy odrobina czasu, chęci i otwartości na drugiego człowieka.

Jak długo będziemy żyć?

Pytanie o długość życia nurtuje każdego z nas, niezależnie od tego czy jest zdrowy czy chory. Poszukujemy odpowiedzi, odwołując się do statystyk, medycyny, biologii. Możemy mówić o średnich dla różnych zbiorów ludzi, ale długości jednego, konkretnego życia nie jesteśmy w stanie przewidzieć. I to niezależnie od tego czy mówimy o osobie zdrowej czy chorej

Dorota Marynowicz

dorota.marynowicz@immunoprotect.pl

Sytuacja komplikuje się jeszcze bardziej w przypadku chorych na pierwotne niedobory odporności. PNO są grupą wielu bardzo zróżnicowanych chorób. – Częstość ich występowania szacuje się na 10 000 mieszkańców. Jest to jednak tylko pewna średnia. Okazuje się bowiem, że niektóre PNO wcale takie rzadkie nie są. Na przykład niedobór IgA w naszym regionie geograficznym występuje z częstością 1 na 678 mieszkańców. To jedyny przykład precyzyjnie oszacowanego występowania wrodzonego defektu odporności. Wśród obecnie znanych, ponad 200 PNO, większość to choroby występujące z częstością 1 na 25 000 do 500 000 urodzeń, ale niektóre ultraradkie defekty odporności występują jeszcze rzadziej – mówi prof. Ewa Bernatowska. Każdy pierwotny niedobór odporności ma swoją specyficzną charakterystykę. Dodatkowo na przebieg poszczególnych chorób wpływa wiele elementów. O ogromne znaczenie mają wczesna diagnoza, przebyte infekcje, stosowane leczenie. W przypadku tak wielu zmiennych nie da się wyrokować o długości życia konkretnego pacjenta. Możemy jedynie mówić o tym, czy są szanse na dłuższe życie i od czego one zależą.

Wczesna diagnoza to podstawa

Dla długości życia pacjenta z PNO najważniejszą kwestią jest właściwa, jak najszybciej postawiona diagnoza. – Obecnie rozpoznawanych jest na terenie Polski 1,3 osób z defektem pierwotnego niedoboru odporności na 10 000 mieszkańców – mówi prof. Bernatowska. Z szacunków wynika, że w naszym kraju żyje aż 4 tys. chorych z pierwotnymi niedoborami odporności. Niestety nadal ponad 2 tys. osób nie jest zdiagnozowanych, dlatego podejmowane są działania edukacyjne propagujące wiedzę na temat PNO. Według prof. Bernatowskiej szeroka akcja infor-



Foto: iStock

Srednia długość życia pacjenta z niedoborem odporności nie odbiega znacząco od średniej dla społeczeństwa

macyjna wśród lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, dotycząca szybkiego reagowania na pierwsze, ostrzegawcze objawy PNO przynosi efekty. Działania informacyjne prowadzą ośrodki leczące pacjentów z PNO, firmy z sektora farmaceutycznego oraz sami pacjenci. Stowarzyszenie Immunoprotect od wielu lat bierze udział w kampaniach informacyjnych, których celem jest zwiększenie świadomości występowania pierwotnych niedoborów odporności. Z roku na rok w mediach pojawia się coraz więcej informacji o PNO. Szansa na właściwą diagnozę z każdą nową inicjatywą wzrasta.

Leczenie potrzebne od zaraz

W samej diagnostyce pojawiają się nowe narzędzia, które mogą uratować wiele istnień. – W tej chwili w kilku krajach europejskich wprowadza się screening, czyli badania przesiewowe noworodków. W Polsce prowadzony

będzie pilotaż screeningu w regionie Pomorza Zachodniego pod nazwą „Pomerania. Przeprowadzenie projektu w kooperacji Kliniki Immunologii IPCZD z Uniwersytetem w Greifswaldzie w Niemczech, planuje się na lata 2015–2020 – wyjaśnia prof. Bernatowska. Długość życia pacjenta z PNO zależy od głębokości zaburzeń układu odporności. „Natychmiastowych działań terapeutycznych wymagają defekty limfocytów T. Ich brak lub znacznie zredukowana liczba sprawia, że nowonarodzone niemowlę narażone jest na całe spektrum zakażeń patogenami; zahamowane jest wewnątrzkomórkowe zabicie bakterii oraz wirusów, których rozprzestrzenianie dodatkowo sprzyja brak komórek NK, a obecne limfocyty B, też nie funkcjonują, gdyż brak jest impulsu indukującego syntezę przeciwciał. Tak przedstawia się fenotyp dziecka z ciężkim złożonym niedoborem odporności (SCID)” – mówi prof. Bernatowska. Tylko szybkie rozpoznanie SCID i

podjęcie natychmiastowego leczenia daje pacjentowi szanse na wydłużenie życia.

Wymiana czyli jak leczyć efektywniej

Poza samą diagnozą ważne jest także wyszukiwanie wspólnych elementów w przebiegu poszczególnych typów PNO. – Aby odpowiedzieć na pytania, czy zakażenia i inne objawy w takim samym stopniu zagrażają życiu pacjentów z poszczególnymi rodzajami PNO, potrzebna jest wieloletnia współpraca ośrodków zajmujących się diagnostyką i leczeniem pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności – tłumaczy prof. Bernatowska. – Rolę koordynatora na bieżąco śledzącego przebieg poszczególnych typów PNO w Polsce pełni powstała w 2005 roku Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności. Dzięki działaniom grupy

cd. na str. 7

cd. ze str. 6

każdego roku wzrasta wykrywalność wszystkich niedoborów odporności – wyjaśnia prof. Bernatowska. Wymiana doświadczeń pomiędzy ośrodkami to nie tylko domena Polski. Prowadzenie wspólnego rejestru europejskiego (www.ECID.org) pozwala znaleźć elementy istotne w diagnostyce i leczeniu poszczególnych chorób. Dzięki niemu pacjent z PNO ma większą szansę na lepsze i dłuższe życie. – Jak istotne dla dalszego rokowania jest to źródło wiedzy pokazuje najszersza z dostępnych obecnie analiza kliniczna, dokonana na podstawie danych z ESIDdatabase oceniająca przebieg choroby u 2212 pacjentów z COVID z 28 europejskich ośrodków diagnostyki i leczenia PNO – mówi prof. Bernatowska.

Dzięki tym danym ustalono minimalny poziom gammaglobulin, przy którym nie występują poważne zakażenia, określono średni czas upływający od pierwszych symptomów choroby do diagnozy, ustalono dlaczego u części pacjentów wystąpiły rozstrzenia oskrzeli. Gdyby nie zebrane z całej Europy informacje, wyciągnięcie takich wniosków nie byłoby możliwe. Mamy w końcu do czynienia z rzadkimi chorobami. Dodatkowo występowanie poszczególnych typów PNO jest skorelowane z szerokością geograficzną. Dostęp wyłącznie do danych krajowych nie dawałby szansy na prawidłową ocenę sytuacji. – Planuje się dalsze rozwijanie bazy ESID. Dane będą raportować przebieg kliniczny choroby wraz z prowadzoną terapią. Określana będzie również długość życia pacjentów – zaznacza prof. Bernatowska.

Zapewne w najbliższej przyszłości pojawią się już konkretne materiały pozwalające przewidzieć długość życia pacjenta zależnie od czasu diagnozy oraz przebiegu choroby i stosowanych terapii.

Zdrowie w rękach pacjenta

Leczenie pierwotnych niedoborów odporności nie powoduje, że pacjent zdrowieje. Pomaga natomiast unikać potencjalnych chorób, które rozwinęłyby się w przypadku jego braku. Taką funkcję pełnią gammaglobuliny podawane w przetoczeniach, na przykład przy agammaglobulinemii Brutona czy stała profilaktyka przeciwwgrzybicza i

przeciwbakteryjna w przypadku przewlekłej choroby ziarniniakowej. Niestety zdarza się, że młodzi dorośli pacjenci zapominają o istnieniu tej zależności i poddają w wątpliwość sens dalszego leczenia. W rezultacie decydują się na odstawienie terapii. – Dzieje się to nawet wtedy, gdy znane są niezaprzeczalne dowody, że życie tych pacjentów w momencie wprowadzenia stałej profilaktyki uległo istotnemu wydłużeniu. Skutki rezygnacji z terapii zawsze są takie same, czyli nawrót objawów chorobowych – mówi prof. Bernatowska. Dlatego bardzo ważne jest konsekwentne prowadzenie leczenia i bezwzględne stosowanie się do zaleceń lekarskich.

Perspektywa leczenia do końca życia może przynębiać. Nie dziwi więc, że zdarzają się pacjenci, którzy sięgają po alternatywne sposoby. W stosowaniu niestandardowej medycyny nie ma niczego złego, o ile nie rezygnuje się przy tym z podstawowej terapii. Pierwotne niedobory odporności wiążą się zawsze z defektem genetycznym. Niekonwencjonalna medycyna nie jest w stanie zmienić tego faktu. Chcąc żyć jak najdłużej, pacjenci muszą więc znajdować się pod stałą opieką lekarską i stosować zalecaną terapię.

Prozdrowotne wybory pacjenta

Na długość życia pacjenta kluczowy wpływ ma jego codzienne funkcjonowanie. Dlatego warto krytycznie przyjrzeć się swoim zwykłym, z pozoru nieistotnym wyborom i skorygować dotychczasowe przyzwyczajenia. Pacjent z PNO, który dzięki stosowanemu leczeniu nie choruje, może prowadzić aktywne życie zawodowe, uczęszczać na studia czy do szkoły. – Jak wykazały badania, osoby aktywne fizycznie niemal trzykrotnie rzadziej zapadają na infekcje dróg oddechowych. Mogą się również cieszyć większą liczbą dni wolnych od infekcji w porównaniu do osób mało aktywnych. Należy jednak zwrócić uwagę na intensywność sportu. Okazuje się, że powtarzalny i wyczerpujący wysiłek fizyczny osłabia siły obronne organizmu. Za to zbawienny wpływ na system immunologiczny ma regularna, ale umiarkowana aktywność fizyczna – zaznacza prof. Bernatowska. Według niej szczególnie wagę należy

zwrócić na tzw. czynniki środowiskowe, do których zaliczają się tak oczywiste zasady jak mycie rąk, unikanie dymu tytoniowego, zdrowe odżywianie czy sen. Często zapominamy o ich wpływie na nasze funkcjonowanie.

– Jak wykazały badania, dieta uboga w warzywa, a bogata w proste węglowodany powoduje jakościowe niedożywienie oraz prowadzi do otyłości, co nierzadko zwiększa narażenie na zakażenia. Redukcja masy ciała u otyłych osób może podnieść wybrane parametry układu odporności – uważa prof. Bernatowska. Pacjenci z XLA i COVID szczególnie uważać powinni poświęcić spożywanym napojom. – Nigdy nie powinni pić nieprzetworzonych płynów. Mam na myśli mleko, herbatę, kawę. Woda, którą piją powinna pochodzić z otwartej beczki przed spożyciem butelki, nigdy z otwartych naczyń, w których stała dłużej. Ta uparcie powtarzana mantra chroni przed sporadycznie występującymi poważnymi, również śmiertelnymi zakażeniami, wywodzącymi się z przewodu pokarmowego – ostrzega prof.

Zdarzało się, że były przyczyną uogólnionego zakażenia, które w pojedynczych wypadkach zakończyło się zgonem pacjenta.

Siła pozytywnego, zdrowego myślenia

Ogromny wpływ na życie i leczenie pacjenta ma jego ogólna postawa wobec życia. Joseph Murphy w swojej książce „Potęga podświadomości” pokazywał, jak destrukcyjne potrafią być negatywne przeświadczenia. Przekonywał, że postawy można modelować, a pozytywne myśli da się wykorzystać do realizacji wymarzonych celów.

Podobny przekaz płynie z rad dra Carla Simontona, stosowanych w leczeniu pacjentów onkologicznych. Simonton skupiał się zwłaszcza na metodach wizualizacyjnych.

Marząc o długim, wolnym od chorób życiu, warto szukać wsparcia we własnych przeświadczeniach. Skoro możemy wybrać przekonanie, że będziemy zdrowi, dlaczego mielibyśmy sądzić, że będziemy chorować? Wystarczy prze-



Foto: iStock

Warto być aktywnym! Zbawienny wpływ na system immunologiczny ma regularna, ale umiarkowana aktywność fizyczna

Bernatowska. Należy również zachować ostrożność, stosując niektóre leki bez recepty. Według prof. Bernatowskiej przeciwwskazaniami do stosowania preparatów immunostymulujących są niedobory immunologiczne. Pacjenci z ciężkimi PNO nie powinni również stosować probiotyków, zawierających żywe kultury bakteryjne.

cięż rozejrzeć się wokół i przypomnieć sobie, że medycyna cały czas idzie do przodu. Poprawia się diagnostyka, prowadzone są pilotażowe rozwiązania screeningowe, powstają nowe procedury, zapewniające nam właściwe leczenie, cały czas pojawiają się coraz lepsze jego formy. Dlaczego więc mielibyśmy sądzić, że nie będziemy żyć długo i szczęśliwie?

Turniej piłkarski w Kruszwicy - relacja

Wielu dorosłych pacjentów z PNO, jak również rodziców chorych dzieci staje przed dylematem czy przy tej chorobie można bezpiecznie uprawiać sport, nie narażając zbytnio chorego organizmu. Temu zagadnieniu poświęcone było spotkanie w Kruszwicy, które odbyło się 13 - 14 września 2014 r. Do legendarnej Stolicy Polski przybyli pacjenci wraz z rodzinami z różnych zakątków Polski

Paweł Kaczmarek

pawel.kaczmarek@immunoprotect.pl

Pierwszy dzień spotkania zainaugurował turniej piłki nożnej pod patronatem burmistrza miasta i gminy Dariusza Witczaka. Drużyna Immunoprotectu rozegrała 30-minutowy mecz z uczniami Zespołu Szkół Ponadgimnazjalnych im. Kazimierza Wielkiego w Kruszwicy. Dzięki gorącemu dopingowi płynącemu z trybun oraz przychylności sędziego udało nam się wygrać to spotkanie. Rewelacyjnymi zawodniczkami okazały się bliźniaczki Martynka i Karolinka, które za każdym razem celnie strzelały do bramki. Niestety – nieodmiennie do naszej. Ogromnym talentem piłkarskim w barwach Immunoprotectu był bez wątpienia 6-letni Mikołaj Libera. W oczach zawodników przeciwnych drużyn wzbudził niesamowity podziw. Zdaniem spikera zawodów, Adama Winiarczyka, który na co dzień komentuje ligowe mecze piłkarskie, był to zdecydowanie czarny koń turnieju. W drugim spotkaniu – ze względów zdrowotnych już tylko 15-minutowym – ograliśmy zespół Stowarzyszenia Drowy z Inowrocławia.

Pacjenci na boisku

W barwach Immunoprotectu wystąpili: Martynka i Karolinka Bonieckie, Filip Mańk, Szymon Guza, Małgosia Łukasiewicz wraz z córką Leną, Jacek Pietrusiński – Wesołowski, Wojciech Jałoszyński, sam



Foto: Adrian Górecki

Turniej piłkarski podczas spotkania pozwolił małym pacjentom na zaprezentowanie swoich umiejętności

prezes Adrian Górecki, Mikołaj Libera oraz Kuba i Filip Śliwczynscy. Po części sportowej przenieśliśmy się do sali kinowej CKiS Ziemowit, aby obejrzeć film dokumentalny o pierwotnych niedoborach odporności „To może być Twoja historia”, a następnie wysłuchać wykładów na temat uprawiania sportu. Naszymi prelegentami byli dr n. med. Sylwia Kołtan oraz dr n. med. Barbara Tejza ze Szpitala Uniwersyteckiego im. Antoniego Jurasza w Bydgoszczy. Wielu rodziców oczekiwało odpowiedzi na pytania, czy ich pociechy mogą uprawiać sport, a jeśli tak, to jak intensywnie. Jaką wybrać dyscyplinę? Czy uczestnictwo w zorganizowanych treningach klubowych nie stanie się powodem kolejnych infekcji? Jaki wpływ na psychikę dziecka będzie miała konieczność

opuszczania niektórych treningów czy rezygnacja dziecka z wyjazdów na zawody? Czy nie doprowadzi to do całkowitego zniechęcenia do sportu i jakiegokolwiek aktywności fizycznej?

Sport także dla nas

Z ulgą usłyszeliśmy od dr Kołtan, że pacjenci z pierwotnym niedoborem odporności mogą, a nawet powinny, podobnie jak osoby zdrowe, wykonywać ćwiczenia fizyczne i uprawiać sport. – Nie może być tak, że jedynym uprawianym przez nas sportem będą ruchy ręką posuwające mysz od komputera – mówiła pani doktor. Na dowód tego zaprezentowała nam sylwetki wyczynowych sportowców z PNO. W dalszej części wykładów został

poruszony problem zwolnień lekarskich z zajęć wychowania fizycznego. Bardzo często zdarza się tak, że rodzice z różnych, najczęściej nieuzasadnionych powodów, wymuszają na lekarzach wypisywanie zwolnień lekarskich. Tłumaczy to przede wszystkim zwiększonym ryzykiem występowania infekcji, przeziębień, nieobecności, odstawianiem rozwojem od rówieśników, negatywnymi ocenami z testów sprawnościowych dla danej grupy wiekowej, wystawianymi przez wuefistów. Nie zawsze jednak musi tak być. Zazwyczaj wystarczy rozmowa z nauczycielem, aby dostosować poziom ćwiczeń do choroby i potrzeb dziecka.

Kolejnym z poruszanych problemów było wystawianie zaświadczeń o zdolności do uprawiania danej dyscypliny sportu przez lekarzy sportowych. Pacjenci często nie otrzymywali takiej zdolności wbrew pozytywnej opinii lekarza immunologa. Po wykładach poświęconych tematyce aktywności sportowej członkowie Stowarzyszenia „Jest nadzieja, więc warto żyć” z Gniezna, a ściślej mówiąc jego prezes Adam Kaczmarek oraz wiceprezes Wojciech Jałoszyński, wygłosili wykład: „Jak to się robi, czyli w poszukiwaniu szczęścia”. Wieczorem odbyło się spotkanie integracyjne przy ognisku. W niedzielę od samego rana odbywały się warsztaty psychologiczne, które prowadziła Bernadeta Prandzioch z Uniwersytetu Śląskiego. Na zakończenie spotkania odbyła się wycieczka po Kruszwicy z przewodnikiem Nadgoplańskiego Oddziału PTTK.

PODZIĘKOWANIA

Szczególne podziękowania kierujemy do osób, które przyczyniły się do sukcesu spotkania:

Burmistrzowi Kruszwicy, Dariuszowi Witczakowi za objęcie patronatu nad spotkaniem i obecność na zawodach.

Pani dyrektor CKiS Ziemowit Agnieszce Chrzęszcz za pomoc w zakwaterowaniu

uczestników spotkania oraz za udostępnienie sal wykładowych.

Dyrektorowi Zespołu Szkół Ponadgimnazjalnych im. Kazimierza Wielkiego w Kruszwicy Jackowi Zalesiakowi za zachęcenie swoich uczniów do gry w naszym turnieju.

Pracownikom hali sportowej oraz spikerowi

Adamowi Winiarczykowi za profesjonalną, bezinteresowną konferansjerkę na zawodach.

Sędziemu Sławomirowi Woźnicy za bezinteresowne przeprowadzenie zawodów i sędziowanie przychylnym okiem zespołowi Immunoprotectu.

Przewodnikowi Nadgoplańskiego Od-

ziału PTTK Januszowi Owczarkowi za pokazanie nam najciekawszych atrakcji Kruszwicy.

Dr Sylwii Kołtan oraz dr Barbarze Tejzie za ciekawe wykłady oraz wszystkim uczestnikom i ich rodzinom za przybycie do Grodu Popiela.

Jesteśmy przekonani, że to nie ostatnia edycja tego wydarzenia.

Czy z PNO można uprawiać sport?

Pacjent z PNO raczej nie zostanie nigdy wyczynowym sportowcem, ale choroba w większości przypadków nie przeszkadza w aktywności fizycznej. To podstawa zdrowego trybu życia. O czym powinniśmy pamiętać uprawiając sport?

Paweł Kaczmarek

pawel.kaczmarek@immunoprotect.pl

Przed wszystkim musimy uświadomić sobie, że regularny wysiłek fizyczny wzmacnia mięsień sercowy, poprawia kondycję umysłową, zwiększa samoocenę, redukuje stres, napięcie oraz niepokój. Regularny wysiłek fizyczny dostarcza energii, wigoru, pomaga kontrolować masę ciała, apetyt, obniża ryzyko poważnych urazów, pomaga zredukować ilość tkanki tłuszczowej oraz zmniejsza liczbę problemów wynikających z otyłości między innymi takich jak choroby serca, cukrzyca, uszkodzenia stawów itd.

Dobrze prowadzone leczenie Pierwotnych Niedoborów Odporności umożliwia pacjentowi nawet bardzo aktywny styl życia. Jednak sport uprawiamy z rozwagą i zawsze po konsultacji z lekarzem (który zna

naszą chorobę). Rodzaj wysiłku, na jaki możemy się skusić, w znacznym stopniu zależy od naszej czy też dziecka choroby, ale zawsze da się znaleźć taką dyscyplinę, która nie będzie szkodliwa. Istnieje ogromny wybór sportów, form aktywności fizycznej, które można dostosować do kondycji i przede wszystkim do rodzaju schorzenia. Niestety są też dyscypliny, których profesjonalne uprawianie jest dla pacjentów z PNO stanowczo niedozwolone, np. kolarstwo, hokej, piłka nożna, bieganie. Nie znaczy to jednak, że nie możemy rekreacyjnie pojeździć na rowerze czy pobiegać za piłką.

Pozytywna rywalizacja

Pływanie, jazda na rowerze czy spacerowanie poprawiają wydolność płuc, zwiększają siłę mięśniową.



Foto: iStock

Pamiętając o zasadach można bez przeszkód dbać o dobrą formę

Osoby bardziej aktywne mogą próbować biegać, jeździć na rolkach. Pamiętajmy, że aktywność fizyczna w grupie rówieśników ma ogromne znaczenie dla rozwoju społecznego czy też nabycia

umiejętności działania w zespole. Jeżeli nie ma przeciwwskazań lekarskich, postaramy się o przynależność do drużyny sportowej. Jeśli jednak już pojawią się jakieś ograniczenia, zawsze możemy być fanami zespołu i uczestniczyć chociażby w treningach. Powinniśmy również pamiętać, że jakakolwiek forma ruchu podnosi naszą odporność, ale tylko pod warunkiem, że jest systematyczna.

Na co jeszcze powinniśmy zwrócić szczególną uwagę podczas uprawiania sportu? Będąc spragnionym, pijemy tylko napoje po przegotowaniu albo z zamkniętych butelek, otwartych bezpośrednio przed spożyciem.

Swoim napojem nie dzielimy się z innymi, ale też nie korzystamy z napojów innych, bo może stać się to źródłem infekcji.

Z perspektywy pielęgniarki

Comiesięczne infuzje dożylnie lub cotygodniowe toczenia podskórne są dla pacjentów z PNO koniecznością, której czasami towarzyszą nieprzyjemne doświadczenia. Co można zrobić, by podawanie immunoglobulin stało się przyjemniejsze?

Bożena Kuśmirek*

redakcja@immunoprotect.pl

Przed wszystkim pacjenta zawsze należy uprzedzić o celu i sposobie wykonania zabiegu. Nawet małe dziecko poczuje się pewniej, jeśli będzie wiedziało, dlaczego przetoczenie jest potrzebne, jak będzie wykonywane i jakie odczucia będą mu towarzyszyć. Zanim zaczniemy zabieg, musimy dokonać oceny stanu zdrowia pacjenta i wykluczyć ostrą chorobę infekcyjną, podwyższoną temperaturę.

W przypadku gorączki, obniżamy ciepłotę ciała podając leki przeciwgorączkowe. Warto również zadbać o zmniejszenie odczuć bólowych, zwłaszcza u pacjentów z tzw. „fobią reakcyjną”. W tym celu wystarczy na godzinę przed zabiegiem zastosować krem znieczulający Emla.

W terapii dożylnej bardzo istotne jest dobre nawodnienie.

W zależności od wieku i masy ciała wskazane jest wypicie od 0,5 do 1 litra płynów w godzinach poprzedzających infuzję. W



Foto: Adhian Górecki

Zarówno do terapii podskórnej, jak i dożylnej, należy się starannie przygotować

dniu zabiegu nie należy spożywać ciężkostrawnych potraw. Dzieci cierpiące na chorobę lokomocyjną powinny przed podróżą otrzymać stosowne leki przeciwwymiotne (np. Aviomarin), by możliwe było zróżnicowanie objawów choroby lokomocyjnej

od niepożądanych reakcji na podanie leku. Przy złej tolerancji dożylnych preparatów, działań niepożądanych o lekkim lub umiarkowanym nasileniu, stosujemy profilaktykę farmakologiczną (Paracetamol, Ibuprofen, Clemastin, Prednison).

Leczenie domowe

Terapia podskórna, która jest znacznie bezpieczniejsza i jest stosowana w warunkach domowych, nie wymaga szczególnego przygotowania. Dlatego warto rozmawiać z lekarzem prowadzącym o możliwości jej wprowadzenia. Do rozpoczęcia leczenia podskórnego w domu również należy się odpowiednio przygotować.

Przed wprowadzeniem tej formy aplikacji immunoglobulin, rodzic lub pacjent muszą przejść szkolenie i zdobyć umiejętności w zakresie wykonywania zabiegu w sposób bezpieczny i zgodny z procedurami. Dotyczy to również terapii metodą rapid push, czyli podawania gammaglobulin „z ręki”, z pominięciem pompy, którą, mam nadzieję, zaczniemy w niedługim czasie stosować w naszym kraju.

*Pielęgniarka immunologiczna z Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

Szczepienia u osób z PNO

Szczepionką nazywa się preparat biologiczny, zawierający antygen (antygeny) drobnoustrojów, który po podaniu powoduje swoiste pobudzenie prawidłowego rodzaju odpowiedzi immunologicznej, chroniącej przed zakażeniem danym mikroorganizmem, z zachowaniem bezpieczeństwa w podawaniu. Tyle mówi teoria. Jak szczepienia mają się do PNO?

Małgorzata Łukasiewicz

malgorzata.lukasiewicz@immunoprotect.pl

Począwszy od lat 50-tych, szczepienia są stosowane w celu zapobiegania wielu chorobom zakaźnym wieku dziecięcego, takim jak odra, polio, świnka itp. Po podaniu szczepionki – wprowadzeniu do krwiobiegu śladowych ilości wrogich (choć nieszkodliwych) mikroorganizmów lub tylko ich fragmentów – układ odpornościowy, czyli złożona sieć narządów, tkanek, komórek i substancji białkowych, odpowiada na inaktywowane (nieżyjące) bądź atenuowane (osłabione) drobnoustroje zawarte w szczepionce, czego końcowym efektem jest nabycie odporności na infekcje wywoływane przez te zarazki. Szczepienie w pewnym sensie naśladuje naturalne zakażenie organizmu, ale bez wywołania niebezpiecznych objawów chorobowych. Dzięki szczepieniom organizm jest przygotowany do walki z drobnoustrojami zawartymi w szczepionce przy ponownym zetknięciu się z nimi w przyszłości, gdyż prowokując odpowiedź immunologiczną organizmu, uczymy nasz układ odpornościowy rozpoznawać wrogów i z miejsca ich eliminować. Taka pamięć immunologiczna – powstała w znacznie bezpieczniejszy sposób niż po przechorowaniu danej infekcji – może trwać przez całe życie (jak np. odporność na polio), ale może też wygasnąć po kilku latach, wszystko zależy od rodzaju zarazka, przed którym się bronimy. Dlatego niektóre szczepienia, np. przeciwko tężcowi, błonicy i krztuścowi, trzeba powtarzać kilka razy w ciągu życia, o czym najczęściej nie pamiętamy. Seria szczepień obowiązkowych zaczyna się zaraz po porodzie, a ich kalendarz liczy sobie wiele pozycji.

Układ odpornościowy chorych na PNO

Uszkodzenie układu odporności może wiązać się z zaburzeniami rozpoznawania antygenów, przechowywania informacji o wcześniejszych infekcjach,

a także bezpośrednio z trudnościami w zwalczaniu zakażenia. Gdy jeden, kilka lub wszystkie etapy odpowiedzi na zakażenie są nieprawidłowe, pojawiają się problemy. . .

U pacjentów z PNO osłabiony układ odpornościowy (immunologiczny) nie zawsze jest w stanie prawidłowo odpowiedzieć na drobnoustroje zawarte w szczepionce. O ile pewne szczepionki mogą stanowić dla nich zagrożenie, inne są bardzo pomocne w zapobieganiu zakażeniom. To, która szczepionka może być korzystna, a która jest niebezpieczna dla pacjenta, zależy od rodzaju zespołu PNO, na który cierpi, od rodzaju prowadzonego leczenia oraz od typu szczepienia.

Podstawowe zasady

Szczepienia przeciw powszechnie występującym chorobom zakaźnym powinny być szeroko zalecane, gdyż odpowiednio podane są absolutnie bezpieczne i zmniejszają ryzyko zachorowania osób z defektami odporności. Ważne, aby wskazania do szczepień osób chorych na PNO zawsze rozważać indywidualnie. Zarówno dzieci, jak i dorośli z PNO, nie zawsze są w stanie prawidłowo odpowiedzieć na drobnoustroje zawarte w szczepionce.

Choremu dziecku można pomóc, stosując odpowiednie leczenie i szczepionki podawane nawet w szerszym zakresie, z dołożeniem szczepienia np. przeciwko pneumokokom i meningokokom.

U dzieci z lekkimi zespołami PNO istnieje możliwość podawania szczepionek zawierających nieżywe drobnoustroje. Natomiast dzieci, które mają ciężkie zaburzenia odporności, obejmowane są profilaktyką bierną – dostają one dożylnie przeciwciała. Chorzy leczeni dożylnymi immunoglobulinami wykazują niższą skuteczność szczepień, aż do braku skuteczności włącznie. Wynika to z inaktywującej roli przeciwciał zawartych w preparatach immunoglobulin. Dotyczy to szczególnie szczepionek, takich jak szczepionki przeciw odrze i ospie wietrznej, natomiast dożylna terapia immunoglobulinami generalnie nie przeszkadza w

przypadku szczepionek inaktywowanych (przeciwko tężcowi, błonicy, WZW-B i in.). W związku z tym ochrona przed chorobą trwa krótko, do około 10 tygodni, a więc terapie te trzeba powtarzać.

Najważniejsze informacje

Nie wykonuje się szczepień żywymi i zabitymi szczepionkami w ostrych stanach chorobowych i/lub przy zaostrzeniu przewlekłego procesu chorobowego. Szczepienia powinny być odroczone do



Foto: Małgorzata Łukasiewicz

Ważne, aby wskazania do szczepień osób chorych na PNO zawsze rozważać indywidualnie

momentu ustąpienia ostrych objawów chorobowych, a w chorobach przewlekłych niezwłocznie podjęte w okresie stabilizacji przewlekłego procesu chorobowego.

Zawsze należy pamiętać o szczepieniach zdrowych osób pozostających w bezpośrednim kontakcie z osobami z obniżoną odpornością, gdyż dzięki temu tworzy się tzw. odporność środowiskową. Niektóre dzieci z upośledzoną odpornością, zależną od komórek B, nie są w stanie odpowiedzieć na szczepionkę wytworzeniem przeciwciał, ale istnieje hipotetyczna możliwość skuteczności szczepionki przeciwko grypie u pacjentów z niedobo-

rami związanymi z brakiem limfocytów B (m.in. agammaglobulinemia Brutona).

Dzieciom z najcięższymi przypadkami PNO, np. złożonym niedoborem odporności (SCID), szczepionek nie podaje się – nie odpowiedzą one na żadną ze szczepionek zwiększeniem odporności, a z kolei szczepionki zawierające żywe bakterie lub wirusy są dla tych dzieci bardzo niebezpieczne. Natomiast dzieci z defektami dotyczącymi innych elementów układu odpornościowego, jak np. przewlekła choroba ziarniakowa (CGD), prawidłowo odpowiadają na szczepienia i mogą być szczepione (poza szczepionką BCG). Kontakt chorego na PNO z dzieckiem szczepionym żywą szczepionką polio (ok. 6 rok życia) jest niebezpieczny, gdyż istnieje u niego ryzyko rozwoju ostrych porażek wiotkich (vaccine-associated paralytic poliomyelitis – VAPP). Członkowie rodzin i opiekunowie dzieci z PNO również nie powinni otrzymywać doustnej szczepionki przeciw polio, a realizacja szczepień zalecanych powinna odbywać się po konsultacji z lekarzem.

Pacjenci z PNO powinni także unikać kontaktu z osobami właśnie zaszczepionymi z użyciem żywych szczepionek. W odróżnieniu od szczepionek żywych, które mogą powodować u osób chorych na PNO niepożądane odczyny poszczepienne, zabite (inaktywowane) nie stanowią dla nich ryzyka. W przypadku niektórych szczepień istnieje alternatywa – zamiana szczepionki żywej na zabita, np. żywą doustną szczepionkę przeciwko polio OPV można zamienić na inaktywowaną IPV.

Pacjenci z PNO planujący wyjazdy zagraniczne powinni szczególnie dokładnie rozważyć kierunki swoich podróży. W związku z brakiem pewności, co do skuteczności zadziałania u nich szczepień dodatkowych przeciwko różnorodnym chorobom egzotycznym, zalecane jest, aby unikali oni szczególnie tych obszarów świata, w których są potwierdzone aktywne ich ogniska (nie zaleca się np. ich szczepienia przeciwko żółtej gorączce).

Sytuacja na pewno uległa poprawie

O sukcesach i wyzwaniach Kliniki Pneumologii, Alergologii Dziecięcej i Immunologii Klinicznej w Szpitalu Klinicznym im. Karola Jonschera w Poznaniu z jej kierowniczką, prof. dr hab. med. Anną Bręborowicz, rozmawia Wojtek Jałoszyński

Wojtek Jałoszyński

wojciech.jaloszynski@immunoprotect.pl

Kiedy po raz pierwszy spotkała się Pani z czymś takim jak Pierwotne Niedobory Odporności? Jak wtedy wyglądało leczenie?

Od początku mojej pracy zawodowej spotykałam wielu pacjentów z nawracającymi lub ciężkimi zakażeniami. Wśród różnych przyczyn zachorowań zawsze braliśmy pod uwagę zaburzenia w funkcjonowaniu układu odpornościowego (pierwotne lub wtórne), choć przyznaję, że rzadziej niż teraz. Mniejsza świadomość problemu oraz dostępność wyłącznie podstawowych badań diagnostycznych miały wpływ na mniejszą niż dziś rozpoznawalność zaburzeń. Natomiast narasta problem dzieci z częstymi infekcjami i podejrzeniem zaburzeń odporności, u których wyniki podstawowych testów immunologicznych są prawidłowe. Większość z nich to dzieci objęte opieką kolektywną, a także najmłodszy, których starsze rodzeństwo rozpoczyna edukację przedszkolną. Nie potrafię precyzyjnie określić kiedy po raz pierwszy zetknęłam się z pacjentem z PNO. Prawdopodobnie był to koniec lat 80. Dziecko w wieku niemowlęcym, z obciążonym wywiadem rodzinnym i osobniczym, zostało do nas skierowane do celu leczenia substytucyjnego, co wówczas zdarzało się wyjątkowo. Potem były nasze podejrzenia i weryfikacja rozpoznań w ośrodku wyższego stopnia referencji czyli w oddziale (teraz już Klinice) Immunologii Instytutu Pomnik CZD. Zasadnicze kierunki leczenia, realizowane na poziomie naszej Kliniki, były podobne do aktualnie zalecanych tj. leczenie substytucyjne preparatami gammaglobulin, ale tylko drogą dożylną,

profilaktyka zakażeń i ich intensywne leczenie. Decyzje o innych metodach leczenia (np. przeszczep szpiku) pozostawały i nadal pozostają w kompetencjach ośrodków najwyższego stopnia referencji.

Jak dzisiaj wygląda sytuacja w porównaniu do minionych lat?

Mamy pod opieką większą liczbę chorych z PNO i większość z nich ma wielonarządową manifestację choroby. Leczenie musi mieć charakter kompleksowy. Oprócz leczenia substytucyjnego preparatami gammaglobulin prowadzimy farmakoterapię adekwatną do stanu mikrobiologicznego pacjentów i potencjalnych zagrożeń. Monitorujemy szczegółowo różne współistniejące problemy zdrowotne. W naszym zespole pracuje specjalista w dziedzinie immunologii klinicznej – pani dr hab. A. Szczawińska-Popłonyk, która nadzoruje ten obszar działalności Kliniki. Nadal ściśle współpracujemy z Kliniką Immunologii Instytutu Pomnik CZD, w której weryfikujemy rozpoznania i z którą konsultujemy trudne przypadki.

Dysponujemy większą bazą łóżkową (dwa oddziały – dla dzieci młodszych i starszych), ale też mamy znacznie więcej zadań. To, co różni nas od innych ośrodków specjalistycznych to fakt, że profil immunologiczny jest jednym z trzech głównych kierunków zainteresowań Kliniki. Równocześnie zajmujemy się diagnostyką i leczeniem dzieci z chorobami układu oddechowego i chorobami alergicznymi.

Jaka jest rola lekarzy rodzinnych w diagnozowaniu PNO?

Lekarze rodzinni pełnią ważną rolę w identyfikacji dzieci ryzyka – przecież to do nich zgłaszane są dzieci z pierwszymi dolegliwościami. Znają też rodzinne obciążenia



Foto: archiwum prywatne

Dysponujemy dużą bazą łóżkową, ale zadań nam nie brakuje – mówi prof. Bręborowicz

pacjentów czy ich problemy zdrowotne z okresu noworodkowego. W oparciu o te informacje – liczbę zachorowań, ich ciężkość, odpowiedź na leczenie – można wysunąć pierwsze podejrzenie. Niestety możliwości diagnostyki laboratoryjnej są ograniczone, ale nawet najbardziej podstawowe badania mogą być przydatne.

Aktualny system organizacyjny opieki w naszym regionie nie stwarza możliwości konsultacji immunologicznych w warunkach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej. Dlatego część chorych jest kierowanych do innych poradni, tj. alergologicznej czy pulmonologicznej, a pozostali do szpitala. Bardzo rzadko rozpoznanie PNO jest stawiane w czasie hospitalizacji z innego powodu, a więc w tym zakresie sytuacja na pewno uległa poprawie.

Z jakimi problemami musi mierzyć się klinika immunologii?

Dla nas problemem jest duży napływ pacjentów z chorobami odpowiadającymi wszystkim profilom Kliniki przy stosunkowo niewielkim zespole lekarskim, a w nim tylko jednym specjalistą z zakresu immunologii. Na szczęście pracujemy w zespole wielospecjalistycznym alergologów, specjalistów chorób płuc, pediatrów. Bardzo pomagają nam lekarze odbywający u nas szkolenie specjalistyczne i wyszkolony personel pielęgniarski. Korzystamy z konsultacji specjalistów z innych klinik szpitala; bez ich pomocy nie byłoby w stanie rozwiązać wielu problemów. Jednak potrzeby pacjentów są ciągle większe niż nasze możliwości.

Mamy niestety trudne warunki lokalowe, przede wszystkim bardzo ograniczone możliwości izolacji, brak zaplecza ambulatoryjnego.

Czy jest coś, co można nazwać sukcesem, jeśli chodzi o immunologię kliniczną w Szpitalu Klinicznym nr 5 w Poznaniu?

Może nie da się tego nazywać sukcesem, ale na pewno na podkreślenie zasługuje fakt, że z trudem udało nam się przed laty, z dużym zaangażowaniem poprzedniego kierownika kliniki, pana prof. J. Alkiewicza i dzięki przychylności władz uczelni i szpitala wygospodarować przestrzeń dla tej trudnej i coraz liczniejszej grupy chorych. W sytuacji już wcześniej istniejących profili kliniki było to podjęcie się kolejnego dużego wyzwania.

Czego można życzyć Pani oraz Klinice Immunologii?

Wytrwania w tych trudnych warunkach, większego zainteresowania lekarzy specjalizującą z zakresu immunologii oraz możliwości stworzenia opieki ambulatoryjnej pod warunkiem zmiany jej finansowania.

ODDZIAŁ PNEUMOLOGICZNY, ALERGOLOGICZNY, IMMUNOLOGII KLINICZNEJ, PEDIATRYCZNY W LICZBACH

Liczba łóżek na oddziale: 45

Liczba pacjentów z PNO: od 15 do 20 pacjentów na leczeniu substytucyjnym, w tym 3 na leczeniu podskórnym.

Przeszczepy szpiku: w specjalistycznych klinikach w Poznaniu, Krakowie, Wrocławiu

Diagnostyka genetyczna na miejscu: zespół di George'a, ataksja-tealeangiktazja, zespół asocjacji CHARGE



W poznańskim szpitalu na miejscu prowadzona jest diagnostyka genetyczna

Belgijska organizacja z polskim akcentem

W Belgii bardzo prężnie działa narodowa organizacja pacjentów z PNO o nazwie Belgian Organisation for Patients with Immunodeficiencies – w skrócie BOPPI. Organizują spotkania dla pacjentów i ich rodzin, wydają materiały edukacyjne oraz prowadzą działania zwiększające świadomość wśród społeczeństwa. Mają też na swoim koncie sukcesy w rozmowach z belgijskimi władzami.

W kwietniu tradycyjnie odbywa się



Foto: ipopi.org

BOPPI również organizuje spotkania dla pacjentów i ich rodzin

ich dzień dla rodzin z PNO. Co ciekawe, przewodnicząca organizacji, Edith Klappwijk – slawistka, która mówi po polsku. Spotkaliśmy ją podczas ubiegłorocznej konferencji w Pradze. Jesteśmy przekonani, że otwiera to nowe perspektywy dla współpracy naszego stowarzyszenia z belgijskimi pacjentami – będziemy starali się zorganizować wspólne spotkanie obu organizacji.

RED

O niedoborach odporności w Parlamencie Europejskim

W grudniu 2014 roku w Parlamencie Europejskim w Brukseli odbyło się spotkanie poświęcone tematyce PNO. Z ramienia IPOPI uczestniczył w nim m.in. Adrian Górecki, prezes stowarzyszenia Immunoprotect. Poza reprezentantami pacjentów na obradach zjawili się również immunolodzy, przedstawiciele przemysłu farmaceutycznego, Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) oraz dziennikarze. Z ramienia PE wypowiedzieli się europosłowie Cristian Busoi z Rumunii oraz Bolesław Piecha z Polski.

Na spotkaniu była mowa głównie o problemach, z jakimi borykają się pacjenci w krajach Unii. Sporo miejsca poświęcono dostępowi do leczenia – mówiono

m.in. o polskich programach lekowych czy kwestii braku terapii podskórnej w bałkańskich krajach Unii Europejskiej. Dla przykładu – dorośli pacjenci w Rumunii mają dostęp po leczeniu (jedynie dożylnego) tylko do połowy roku, bo wtedy mniej więcej kończą się rządowe środki na leczenie. Celem IPOPI było także zaznajomienie obecnych przedstawicieli komisji zdrowia PE z tematem niedoborów odporności w ogóle (obaj posłowie są z wykształcenia lekarzami). Obecny na miejscu paryski immunolog dr Nizar Mahlaoui zaprezentował europarlamentarzystom temat PNO.

Przedstawiciele europarlamentu zapewniali o swoim poparciu dla starań



Foto: ipopi.org

Uczestnicy spotkania reprezentujący pacjentów

pacjentów i zadeklarowali pomoc w sytuacji, w której trzeba byłoby podjąć skuteczną interwencję w którymś z krajów. Niedobory odporności zostaną

również uwzględnione w pracach dotyczących unijnych regulacji na temat chorób rzadkich.

RED

KOORDYNATORZY REGIONALNI

woj. kujawsko - pomorskie

Ewa Kapuścińska
ewa.kapuscinska@immunoprotect.pl
tel. + 48 501 170 624

woj. pomorskie

Ewa Kapuścińska
ewa.kapuscinska@immunoprotect.pl
tel. + 48 501 170 624

woj. wielkopolskie

Wojciech Jąłoszyński
wojciech.jaloszynski@immunoprotect.pl
tel. +48 785 960 431

woj. zachodniopomorskie

Adrian Juszkiewicz
adrian.juszkiewicz@immunoprotect.pl
tel. + 48 505 922 306

woj. śląskie

Adrian Górecki
adrian.gorecki@immunoprotect.pl
tel. + 48 731 083 308

woj. małopolskie

Adrian Górecki
adrian.gorecki@immunoprotect.pl
tel. + 48 731 03 308

woj. łódzkie

Zuzanna Kwiatkowska
zuzanna.kwiatkowska@immunoprotect.pl
tel. +48 725 256 258

woj. warmińsko-mazurskie

Jacek Pietrusiński-Wesołowski
jpw@immunoprotect.pl
tel. +48 515 454 555

woj. dolnośląskie

Małgorzata Łukasiewicz
malgorzata.lukasiewicz@immunoprotect.pl
tel. + 48 693 244 812

woj. lubuskie

Małgorzata Łukasiewicz
malgorzata.lukasiewicz@immunoprotect.pl
tel. + 48 693 244 812

PSYCHOLOG

Bernadeta Prandzioch
b.prandzioch@immunoprotect.pl
Dyżury telefoniczne w środy
w godz. 17.00 - 19.00
tel. + 48 791 567 916