

KIEDY STOSOWAĆ TERAPIĘ ZASTĘPCZĄ IMMUNOGLOBULINAMI?



SKRÓTY

CVID	Pospolity zmienny niedobór odporności
IBS	Zespół drażliwego jelita
ICF	Zespół niedoborów - odporności niestabilności regionu centromerowego-nieprawidłowości twarzy
IG	Immunoglobuliny (przeciwciała)
PNO	Pierwotny niedobór odporności
SCID	Ciężkie złożone niedobory odporności
STAT3	Transduktor i aktywator sygnału transkrypcji 3
VODI	Choroba żylna-okluzyjna z niedoborem odporności

Kiedy stosować terapię zastępczą immunoglobulinami? (pierwsze wydanie)

Grudzień 2014

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2014

Opublikowane przez IPOPI (www.ipopi.org)

This translation was created by an entity other than IPOPI. As such, while every effort is made to ensure the accuracy of the translation IPOPI does not warrant the accuracy, reliability, or timeliness of any information translated and shall not be liable for any losses caused by reliance on the accuracy, reliability, or timeliness of such information.

WSTĘP

Ta ulotka wyjaśnia, kiedy ty oraz twój lekarz możecie podjąć decyzję o zastosowaniu terapii zastępczej immunoglobulinami.

Pierwotne niedobory odporności (PNO) to rzadkie choroby, występujące, gdy poszczególne elementy układu odpornościowego nie funkcjonują poprawnie lub po prostu ich brak, czyniąc osoby dotknięte tym schorzeniem bardziej podatnymi na zakażenia i inne komplikacje. Terapia zastępcza (substytucyjna) przeciwciałami (znanymi także jako immunoglobuliny, IG) okazuje się korzystna dla wielu pacjentów niezdolnych do wytworzenia odpowiedniej ilości przeciwciał. Produkty do terapii substytucyjnej przeciwciał są pozyskane z osocza krwi ofiarowanej przez zdrową osobę. Są starannie badane i spełniają wszelkie wymogi bezpieczeństwa.

Choć taka terapia może nie zapobiegać wszystkim zakażeniom, zazwyczaj w istotnym stopniu redukuje ich częstotliwość i stopień intensywności u wielu pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Niniejsza ulotka informuje o czynnikach, które powinny być rozważone przez podjęciem decyzji o rozpoczęciu takiej terapii.



KLUCZOWE CZYNNIKI MAJĄCE WPŁYW NA DECYZJĘ O PODJĘCIU TERAPII SUBSTYTUCYJNEJ PRZECIWCIAŁ

Leczenie tego typu jest zalecane dla większości pacjentów z pierwotnymi defektami komórek B i niedoborem przeciwciał swoistych (lub specyficznych). Jednak w niektórych przypadkach PNO właściwsze mogą się okazać inne rodzaje terapii. Wszystko zależy od typu i stopnia intensywności PNO.

Twój lekarz będzie w stanie doradzić czy terapia substytucyjna (zastępcza) przeciwciałami jest właściwym rozwiązaniem w przypadku specyfiki twojego pierwotnego niedoboru odporności.

PRZED ROZPOCZĘCIEM TERAPII

Zanim rozpoczniemy terapię, istotne jest, by lekarz przeprowadził szereg badań demonstrujących, że posiadasz niski poziom przeciwciał i nie produkujesz w sposób naturalny specyficznych przeciwciał w odpowiedzi na zakażenia lub szczepionki uodparniające.

Sprawdzenie poziomu przeciwciał

Lekarz użyje próbki krwi w celu sprawdzenia twojego poziomu przeciwciał, zwłaszcza poziomu IgG, jak również IgA i IgM.

Test reakcji na szczepionkę

Test taki dostarcza przydatnych informacji o sposobie reakcji twojego układu odpornościowego na szczepionkę i mierzy jak dobrze organizm produkuje przeciwciała. Standardowo reakcja organizmu badana jest około 4-6 tygodni po podaniu szczepionki.

Wywiad kliniczny

Ocenie poddana zostanie historia choroby, na przykład:

- okresy podawania antybiotyków w ciągu roku,
- utrata wagi, zaburzenia wzrostu,
- okresy hospitalizacji w ciągu ostatnich pięciu lat,
- okresy absencji w szkole/pracy,
- występowanie różnych zakażeń i innych stanów chorobowych, takich jak:
 - Zapalenie płuc i zakażenia górnych dróg oddechowych (w tym zapalenie zatok)
 - Stany autoimmunologiczne
 - Posocznica, zapalenie opon mózgowych, zapalenie szpiku, ropniak, septyczne zapalenie stawów
 - Powiększenie śledziony lub stan po splenektomii (usunięciu śledziony)
 - Powiększenie węzłów chłonnych
 - Biegunka zakaźna
 - Przewlekły nieżyt żołądka i jelit, zespół drażliwego jelita i podobne choroby

- Wydolność płuc
- Bronchiektazje (rozstrzenia oskrzeli).

Jeżeli niedobór odporności jest łagodny a wywiad kliniczny pozytywny, lekarz, zanim zleci terapię przeciwciałami, może zasugerować inne rodzaje leczenia, połączone z monitorowaniem wszelkich zmian w stanie zdrowia. Może to być podawanie małych dawek antybiotyków przez kilka miesięcy, w celu sprawdzenia, w jakim stopniu będą one zdolne chronić organizm przed zakażeniami. Jeżeli lekarz zasugeruje substytucję (uzupełnianie) przeciwciał, może zaordynować ją na okres próbny, na przykład jednego roku. Jeżeli zacznie ona przynosić korzyści, zasadnym będzie jej kontynuowanie.

Poniższe tabele pokazują, kiedy terapia zastępcza przeciwciałami może być lub może nie być przydatna, w zależności od rodzaju PNO.

NIEDOBORY ODPORNOŚCI, KTÓRE ZAWSZE WYMAGAJĄ TERAPII PRZECIWCIAŁAMI

Agammaglobulinemia (sprzężona z chromosomem X, autosomalna, recesywna lub nabyta)

Pospolity zmienny niedobór odporności (CVID)

Zespół Gooda

Zespół hiper IgM

Ciężkie złożone niedobory odporności (SCID) przed i podczas transplantacji szpiku kostnego

Zespół Wiskotta-Aldricha



NIEDOBORY ODPORNOŚCI, KTÓRE MOGĄ WYMAGAĆ TERAPII PRZECIWCIAŁAMI

Ataksja teleangiektazja

Niedobory dopełniacza (C3, C4 i C5-9), niedobór properdyny

Wątrobowa choroba żylna-okluzyjna z niedoborem odporności (VODI)

Niedobór podklas IgG

Zespół niedoborów odporności-niestabilności regionu centromerowego-nieprawidłowości twarzy (ICF)

Zespół Nethertona

Zaburzenia przeciwciał izolowanych

Ciężkie przypadki przejściowej hipogammaglobulinemii niemowląt

Ciężkie złożone niedobory odporności (SCID) po transplantacji szpiku kostnego (u niektórych pacjentów następuje całkowite wyleczenie i brak potrzeby kontynuacji terapii)

Niedobór transduktora i aktywatora sygnału transkrypcji 3 (STAT 3)

Limfoproliferacyjny zespół sprzężony z chromosomem X

NIEDOBORY ODPORNOŚCI, KTÓRE ZAZWYCZAJ NIE WYMAGAJĄ STOSOWANIA TERAPII PRZECIWCIAŁAMI

Bezobjawowa umiarkowana (nawet podczas profilaktyki antybiotykowej) hipogammaglobulinemia z wytwarzaniem swoistych, prawidłowo działających przeciwciał

Zespół DiGeorge'a

Wrodzona dyskeratoza

Przejściowa hipogammaglobulinemia niemowląt z ciężkimi nawracającymi zakażeniami



POZOSTALE INFORMACJE I WSPARCIE

Ulotka wyprodukowana przez International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI). Dostępne także inne ulotki z tej serii. Więcej szczegółów na temat naszej funkcjonującej w pięćdziesięciu państwach organizacji znajdziesz na naszej stronie internetowej www.ipopi.org.

immun  protect

Polska wersja broszury powstała z inicjatywy Stowarzyszenia na rzecz osób z niedoborami odporności „Immunoprotect”
e-mail: biuro@immunoprotect.pl

Wejdź na www.immunoprotect.pl i poznaj wszystkie nasze publikacje.

CSL Behring

Polska wersja została sfinansowana z grantu edukacyjnego firmy CSL Behring

octapharma

Publikacja finansowana jako projekt edukacyjny przez firmę Octapharma