

Nr 8, styczeń 2018, egzemplarz bezpłatny, nr ISSN 2451-0572

immun  plus

magazyn pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności

# Bezpieczne podróżowanie osób z niedoborami odporności



**O czym warto pamiętać  
podczas wyjazdów**

# IPIC 2017 w Dubaju Przy ognisku o PNO



Foto: mat. arch.

## Ewa Kapuścińska reprezentowała Stowarzyszenie w Dubaju

W dniach 8 – 10 listopada br. w Dubaju odbył się – już po raz trzeci – International Primary Immunodeficiencies Congress (IPIC). W trakcie trwania kongresu lekarze, pielęgniarki oraz przedstawiciele organizacji pacjentskich mieli okazję wziąć udział w licznych sesjach poświęconych m.in. leczeniu pacjentów dorosłych, screeningowi noworodków, schorzeniom dermatologicznym oraz kwestii terapii genowej. „Immunoprotect” w Dubaju reprezentowała Ewa Ka-

puścińska, wiceprezes Stowarzyszenia. Podczas kongresu miała miejsce również sesja plakatowa. Na uwagę zasługuje fakt, iż do prezentacji – wśród 65 innych plakatów – został wybrany również poster autorstwa Adriana Góreckiego oraz Bernadety Prandzioch, prezentujący grę planszową „Wyścig po odporność!”, mającą na celu edukację poprzez zabawę najmłodszych pacjentów z PNO.

16 września 2017 r. w Gdańsku miało miejsce kolejne spotkanie dla pacjentów z PNO i ich rodzin. Podczas przebiegającej w miłej atmosferze konferencji goście mogli porozmawiać z lekarzami na co dzień pracującymi w Uniwersyteckim Centrum Klinicznym w Gdańsku. W spotkaniu uczestniczył przedstawiciel Immunoprotect, Adrian Juskiewicz, który opowiedział o działalności stowarzyszenia i aktualnie realizowanych projektach.

Zgodnie z coroczną tradycją nacisk podczas gdańskiego spotkania położony był przede wszystkim na aspekt towarzyski, dlatego po krótkiej dyskusji oraz po częstunku, spotkanie przeniosło się do pobliskiego lasu, gdzie przy ognisku, w przerwach między śpiewami, pacjenci wraz z rodzinami mogli uzyskać odpowiedzi na kolejne nurtujące ich kwestie związane z PNO.

RED



Foto: mat. arch.

## Jak co roku plenerowe spotkanie w Trójmieście przyciągnęło wielu uczestników i upłynęło w rodzinnej atmosferze

RED

# Nasze plakaty na kongresie ESID

W dniach 11-14 września 2017 roku odbył się kolejny kongres European Society for Immunodeficiencies – tym razem spotkanie miało miejsce w Edynburgu. Wśród lekarzy i pacjentów z całego świata nie zabrakło także przedstawicieli z Polski. Stowarzyszenie Immunoprotect reprezentowali: prezes Stowarzyszenia, Adrian Górecki oraz psycholog i członek

zarządu, Bernadeta Prandzioch. Tegoroczny kongres był dla nas ogromnym sukcesem – mieliśmy okazję zaprezentować aż dwa plakaty dotyczące projektów zrealizowanych przez Stowarzyszenie w minionych dwóch latach. Pierwszy z nich dotyczył wyników badań przeprowadzonych w 2015r. w grupie rodziców niepełnoletnich pacjentów z

pierwotnymi niedoborami odporności. Pokazaliśmy preferencje związane z leczeniem dziecka, motywacje i obawy rodziców oraz obciążenia zawodowe i rodzinne pojawiające w odpowiedzi na chorobę dziecka. Drugi plakat prezentował wydany w minionym roku podręcznik dla pacjentów z PNO i ich rodzin „Pełnia życia”.

To pierwsza tego typu publikacja na świecie, dlatego tym bardziej cieszymy się, że mogliśmy podzielić się naszymi doświadczeniami ze społecznością osób związanych z PNO.

Kongres był dla nas także okazją, by zyskać nową dawkę wiedzy i inspiracji na kolejne miesiące pracy!

RED

## „IMMUNOPLUS”

**Kwartalnik pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności**

**Redaktor naczelny:** Adrian Górecki

**Redaktor wydania:** Bernadeta Prandzioch

**Zespół redakcyjny:**

Małgorzata Łukasiewicz, Zuzanna Kwiatkowska, Wojtek Jałozynski, Adrian Juskiewicz, Jacek Pietrusiński-

Wesołowski, Michał Pietrzak, Paweł Górniak, Agata Michalewicz, Izabela Morawska, Klaudia Krajewska, Mateusz Wojtyński

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

**Adres redakcji:**

ul. Gliwicka 74/4  
40-854 Katowice

e-mail: [biuro@immunoprotect.pl](mailto:biuro@immunoprotect.pl)

**Skład i łamanie:** DM Katowice

**Druk:** Oficyna Drukarska w Pszczynie

Numer zamknięto 25.12.2017r.

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

**Dystrybucja:** kwartalnik dostępny jest na wszystkich oddziałach leczą-

cych 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**



# W Stowarzyszeniu nadszedł czas na zmiany

W tym roku mija dziewiąta rocznica mojej aktywności w Stowarzyszeniu „Immunoprotect”. Kiedy zaczynałem swoją przygodę z działalnością na rzecz pacjentów z PNO, nawet nie przypuszczałem, że za kilka lat sytuacja osób z PNO ulegnie takim zmianom, a my – że będziemy robić tak duże, pełne rozmachu projekty edukacyjne. Przeszliśmy naprawdę długą drogę i jestem niezwykle dumny z tego, co udało się przez te lata zdziałać.

Nasza działalność edukacyjna od początku skupiała się przede wszystkim na dwóch obszarach – publikacjach drukowanych (książkach i broszurach) oraz wideoprojektach.

W 2014 jako pierwsi na świecie przetłumaczyliśmy i opublikowaliśmy amerykański podręcznik dotyczący pierwotnych niedoborów odporności, szczególnie opisujący kilkanaście najczęściej spotykanych typów PNO. Regularnie tłumaczyliśmy i wydawaliśmy także broszury edukacyjne IPOPI, a od 2014 roku wydajemy magazyn, który trzymacie właśnie w rękach. Większość tych publikacji jest dostępna na stronie internetowej Stowarzyszenia, w zakładce „Materiały edukacyjne”.

W tym samym roku wyprodukowaliśmy również pierwszy film pełnometrażowy poświęcony PNO, „To może być Twoja historia”. W ciągu ostatnich trzech lat został on przetłumaczony na kilka języków obcych, służył jako materiał edukacyjny dla studentów medycyny, a także wielokrotnie był wyświetlany na spotkaniach dla pacjentów i konferencjach naukowych. Wszystkie nasze produkcje filmowe są dostępne na naszym kanale na YouTube.

Szczególnie ważne były dla mnie ubiegłoroczne projekty: podręcznik psychologiczny dla pacjentów z PNO „Pełnia życia”, gra planszowa dla najmłodszych oraz film instruktażowy dotyczący podskórnej podania przeciwciał. O wszystkich działaniach, które udało nam się zrealizować w 2017 roku piszę więcej w artykule na ostatniej stronie.

Ale to nie wszystko. Przełomowym projektem był program diagnostyki w krakowskim Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym, realizowany w latach 2011-



Foto: Radosław Kąźmierczak

**Gdy zaczynałem swoją przygodę z działalnością na rzecz pacjentów z PNO, nawet nie przypuszczałem, że za kilka lat sytuacja osób z PNO ulegnie takim zmianom - pisze Adrian Górecki**

2014. Przy wsparciu Jeffrey Modell Foundation udało się wówczas zdiagnozować ponad 80 pacjentów z PNO. W sumie przekazaliśmy krakowskiemu ośrodkowi darowiznę w wysokości 150 000 zł, za którą zakupiono niezbędny sprzęt laboratoryjny i odczynniki do badań.

Ogromnym osiągnięciem dla całego środowiska było wprowadzenie programu lekowego dla dorosłych osób z PNO, który umożliwił leczenie tej grupy pacjentów w warunkach domowych. Stowarzyszenie skutecznie zabiegało również o wprowadzenie na polski rynek nowoczesnych pomp oraz rozgałęzionych zestawów do infuzji stosowanych przy terapii podskórnej.

Dziękuję wszystkim zaangażowanym w działania na rzecz społeczności osób z PNO, a przede wszystkim koordynatorom regionalnym, którzy każdego roku wielokrotnie spotykali się z pacjentami na warsztatach, odpowiadali na maile i telefony, a także dbali o relacje z lekarzami. W latach 2014-2016 miałem zaszczyt być członkiem zarządu International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), gdzie byłem odpowiedzialny za kraje regionu Europy Środkowo-Wschodniej: Austrię, Czechy,

Słowację, Białoruś, Ukrainę oraz republiki bałtyckie.

Dziękuję także przedstawicielom firm, z którymi współpracowałem – to dzięki ich otwartości, zaangażowaniu i wsparciu mogliśmy zrealizować tak wiele wspaniałych projektów oraz walczyć o dostęp do leczenia dla pacjentów z PNO. Nasze działania wspierały firmy: ConvaTec, CSL Behring, Grifols, Kedrion, Octapharma, Shire (wcześniej Baxter/Baxalta).

Miałem przyjemność współpracować z wieloma wspaniałymi lekarzami – pragnę w tym miejscu podziękować przede wszystkim prof. Maciejowi Siedlarowi, prof. Ewie Bernatowskiej, prof. Karinie Jahnz-Różyk a także prof. Sylwii Kołtan. W działalność Stowarzyszenia na przestrzeni lat aktywnie włączyło się także kilkudziesięciu immunologów z ośrodków w całej Polsce – gdybym chciał podziękować każdemu z osobna, to w tej rubryce brakłoby mi miejsca.

Oczywiście mam świadomość, że wciąż jeszcze wiele pozostaje do zrobienia w obszarze niedoborów odporności w Polsce. Przede wszystkim nadal brakuje immunologów – nie we wszystkich województwach poradnie immunologiczne

działają, a terminy wizyt są odległe. Niewystarczająca jest również wiedza lekarzy innych specjalności na temat PNO oraz kuleje społeczna świadomość problemu, co sprawia, że osoby z PNO nadal często kilka lat pozostają bez właściwej diagnozy. Dlatego wiele jeszcze pracy przed nami wszystkimi – z nowym Zarządem Stowarzyszenia na czele. Swoje obowiązki prezesa będę pełnił do połowy lutego 2018r. Wtedy, podczas Nadzwyczajnego Walnego Zgromadzenia Członków Stowarzyszenia wszyscy obecni dokonają wyboru nowych władz. Chciałbym jednak poświęcić się nadal edukacji w obszarze ochrony zdrowia i praw pacjentów – planuję m.in. zaangażować się w szkolenie przedstawicieli stowarzyszeń pacjenckich w Europie Środkowo-Wschodniej, tak, aby inni mogli skorzystać z naszych doświadczeń.

Już teraz – korzystając z okazji – życzę nowym władzom wielu sukcesów, a Wam wszystkim – dużo zdrowia. Do zobaczenia!

Adrian Górecki

Redaktor naczelny „ImmunoPlus”  
Prezes stowarzyszenia „Immunoprotect”

# 10 faktów o pierwotnych niedoborach odporności w Polsce

Po wielu latach przymiarek po raz pierwszy stworzono w Polsce kompleksowy raport na temat PNO – sprawdź, czego możemy się z niego dowiedzieć

**Bernadeta Prandzioch**

b.prandzioch@immunoprotect.pl

W październiku 2017 roku ukazał się raport „Pierwotne niedobory odporności. Stan obecny oraz potrzeby diagnostyki i terapii w Polsce”. To pierwsza tego typu publikacja, która zbiera w jednym miejscu wszystkie informacje na temat PNO w Polsce. Raport wzbogacony został komentarzami ekspertów – prof. dr hab. n. med. Macieja Siedlarsa, Konsultanta Krajowego w dziedzinie Immunologii Klinicznej, prof. dr hab. Kariny Jahnz-Różyk, Konsultanta Krajowego w dziedzinie Alergologii, prof. dr hab. Ewy Bernatowskiej, kierownika Kliniki Immunologii w Centrum Zdrowia Dziecka oraz Adriana Góreckiego, Prezes Zarządu Stowarzyszenia „Immunoprotect”. Co w raporcie może nas szczególnie zaciekawić? Przyjrzyjmy się 10 najbardziej interesującym faktom zebranych w opracowaniu.

## 1. Ilu jest pacjentów z PNO?

Na Pierwotne Niedobory Odporności choruje na świecie ok. 6 mln osób, w tym ok. 638 tys. w krajach Unii Europejskiej, z czego 70-80% pozostaje niezdiagnozowanych. W Polsce szacunki mówią o 20 tys. chorych i zaledwie 4-5 tys. zdiagnozowanych pacjentów.

## 2. Częściej chorują mężczyźni

Pierwotne Niedobory Odporności częściej rozpoznawane są u mężczyzn, co jest związane z faktem, iż niektóre typy PNO występują wyłącznie lub niemal wyłącznie w tej grupie. Według danych Jeffrey Modell Foundation 57% osób chorych na PNO stanowią mężczyźni, a 43% kobiety.

## 3. 101 specjalistów, 12 ośrodków

W 2017r. w całej Polsce liczba lekarzy mających specjalizację z immunologii klinicznej wynosiła zaledwie 101 osób. Podobna jest liczba lekarzy ze specjalizacją z genetyki klinicznej – w 2014r.

w Polsce było ich 98. Badania diagnostyczne w obszarze immunologii można wykonać w 12 specjalistycznych ośrodkach na terenie całego kraju – w Warszawie, Gdańsku, Wrocławiu, Bydgoszczy, Poznaniu, Zabrzu. Krakowie, Łodzi, Kielcach, Białymstoku i Rzeszowie.

dożylnego, 5 do podaży podskórnej, a 1 to immunoglobulina podskórna wspomaganą hialuronidazą.

## 5. Placówki w całej Polsce

W ramach programu lekowego dorośli pacjenci z PNO są leczeni w 23 placówkach w całej Polsce, a dzieci w 26. 21

pacjentów – zarówno dożylnie, jak i podskórnie.

## 7. Kilogramy odporności

W ciągu czterech miesięcy – od stycznia do kwietnia 2017r. – w Polsce zrefundowano 151,7kg immunoglobulin. 120,5 kg stanowiły immunoglobuliny dożylnie, a 31,2kg – immunoglobuliny podskórne.

## 8. Bariery w diagnostyce

W Polsce PNO wykrywa się prawie 10 razy rzadziej niż średnio w Europie. Najważniejsze przyczyny takiego stanu rzeczy to: nieskutecznie przeprowadzana diagnostyka wstępna, czyli wywiad lekarza pierwszego kontaktu, niedostateczna wiedza lekarzy pierwszego kontaktu na temat PNO, ograniczenia systemowe, przede wszystkim brak finansowania części badań, a także niska świadomość społeczna na temat istnienia PNO.

## 9. Absencja w pracy

W 2015r. wystawiono 4714 zaświadczeń o czasowej niezdolności do pracy (L4) osobom z PNO. Częściej były to kobiety (60%) niż mężczyźni (40%). Biorąc pod uwagę wiek chorych, najczęściej wystawiano zwolnienia osobom w wieku 55-59 lat (14,1%). Pierwotne Niedobory Odporności były przyczyną 5456 dni absencji chorobowej w 2015 r.

## 10. Renty dla osób z PNO

W 2015r. wydano 328 orzeczeń z tytułu niezdolności do pracy – 193 dotyczyły mężczyzn, a 133 kobiet. Najczęściej wydawane były orzeczenia o częściowej niezdolności do pracy (61%, 199 przypadków), następnie o całkowitej niezdolności do pracy (27%, 90 przypadków). W 39 przypadkach (12%) wydano orzeczenia o niezdolności do samodzielnej egzystencji.

Cały raport można pobrać ze strony: <http://www.pexps.pl/files/upload/file-s/201710-PEXPS-PNO-raport.pdf>



## PIERWOTNE NIEDOBORY ODPORNOŚCI

Stan obecny oraz potrzeby diagnostyki i terapii w Polsce.



Warszawa, październik 2017

**Raport zbiera w jednym miejscu wszystkie informacje na temat PNO w Polsce**

## 4. Różne preparaty

Pacjenci z PNO w Polsce, leczeni w ramach programu lekowego (odpowiednio dla dzieci bądź dorosłych), mają dostęp do 14 różnych preparatów immunoglobulin. 12 produktów dostępnych jest w leczeniu PNO u dzieci oraz 12 w leczeniu PNO u dorosłych. 9 spośród nich to preparaty do podania

placówek leczy w ramach programu lekowego leczenia PNO z zastosowaniem immunoglobuliny ludzkiej normalnej podawanej z rekombinowaną hialuronidazą ludzką.

## 6. Dzieci częściej leczone dożylnie

W 2016r. w ramach programu lekowego 41,9% dzieci leczonych było dożylnie, 36,3% podskórnie, a 2,3%

# Probiotyki, prebiotyki, a może symbiotyki?

Czym się różnią? Dlaczego należy je stosować w trakcie antybiotykoterapii? Czy bakterie znajdujące się w jogurtach mogą zastąpić probiotyki?

**Klaudia Krajewska**

biuro@immunoprotect.pl

Naturalna flora fizjologiczna naszego organizmu składa się głównie z bakterii, w mniejszym stopniu z grzybów i pierwotniaków. Na skład mikroflory wpływa wiele różnych czynników począwszy od wieku, zmiany miejsca zamieszkania (np. flora Egipcjan znacznie różni się od flory bakteryjnej Polaków, dlatego podczas wakacji turyści w egzotycznych krajach zmagają się często m.in. z biegunką). Kolejnym czynnikiem są używane przez nas na co dzień produkty przeciwbakteryjne – mydła, kosmetyki czy antybiotyki. Do miejsc bogato zasiedlonych przez bakterie należy skóra, błony śluzowe górnych dróg oddechowych oraz dolny odcinek przewodu pokarmowego (jelito grube), pochwa i ucho zewnętrzne.

## Mikroflora bakteryjna

W przewodzie pokarmowym żyje ok. 400 gatunków bakterii. Część z nich to bakterie, które są dla nas szkodliwe, drugą grupę stanowią bakterie oportunistyczne, które nie są groźne dla zdrowia, aż do momentu spadku naszej odporności, kiedy mogą stać się zjadliwe i wywoływać stany chorobowe. Trzecią grupę stanowią gatunki *Bifidobacteriae* i *Lactobacillus*, które są korzystne dla organizmu. To właśnie one znajdują się w preparatach dostępnych w aptece.

Flora fizjologiczna pełni dużo ważnych funkcji w organizmie. Odpowiada za wytwarzanie substancji hamujących

wzrost *Salmonelli*, za syntezę witamin K i B12, uczestniczy w trawieniu pokarmów, a także wytwarza endotoksyny bakteryjne, które pozwalają naszemu układowi odpornościowemu na produkcję przeciwciał przeciwko tym toksynom, co umożliwia szybką reakcję organizmu, gdy dojdzie do zetknięcia z patogenem. I choć mikroflora robi wiele dobrego, w jej skład wchodzi również bakterie negatywne, współodpowiedzialne np. za zmiany próchniczne.

## Prebiotyki a probiotyki

Głównym zadaniem prebiotyku jest pobudzenie rozwoju prawidłowej flory jelit. Nie zawiera on bakterii, a jedynie substancje stymulujące ich wzrost. Natomiast probiotyki to wyselekcjonowane kultury bakterii lub drożdży, najczęściej bakterie kwasu mlekowego (*Lactobacillus*). Ich

zadaniem jest pobudzenie do pracy układu odpornościowego oraz wyrównanie ilości bakterii bytujących w jelicie. Symbiotyki to produkt, który zawiera zarówno probiotyki, jak i prebiotyki, co zapewnia kompleksowe działanie, gdyż oprócz bakterii, dostarczamy im czynniki niezbędnych do wzrostu w postaci prebiotyku.

## Preparaty dostępne na rynku

Na polskim rynku mamy bardzo dużo probiotyków wytwarzanych przez różne firmy. Jednak wśród nich tylko niewielka część posiada status leku. Można to łatwo sprawdzić w Urzędowym Wykazie Produktów Leczniczych. Zawiera on listę leków, które są dopuszczone do obrotu w Polsce. Z założenia muszą one być bezpieczne, o wysokiej jakości i właściwej skuteczności. Wytwarzanie produktu leczniczego wymaga zezwolenia wydanego przez Główny Inspektorat Farmaceutyczny, w przeciwieństwie do suplementów diety, które w Polsce dopuszcza do obrotu Główny Inspektor Sanitarny.

## Jak stosować probiotyki?

Zasady stosowania probiotyków od lat były jasne – nie należy stosować ich łącznie z antybiotykami. Zalecano zażywać je dwie godziny po antybiotyku. W dobie najnowszych badań teza ta jest bezzasadna. Bakterie probiotyczne są bowiem odporne na większość antybiotyków, więc podawanie ich łącznie z tymi lekami nie ma wpływu

na działanie probiotyku. Dodatkowo pacjent nie musi martwić się, że zapomni wziąć synbiotyku, gdyż może zjeść go w tym samym czasie co antybiotyki. Należy pamiętać, że tylko przebadane produkty lecznicze są w stanie w 100% uzupełnić naszą mikroflorę bakteryjną. Zatem nie zapominajmy o probiotykach w czasie terapii antybiotykami, gdyż pozwoli nam to uchronić się np. przed poantybiotykową biegunką, która może pojawić się u pacjentów w ciągu 3-10 dni od rozpoczęcia antybiotykoterapii, ale może wystąpić nawet 2-10 tygodni po jej zakończeniu!

## Czy jogurty mogą zastąpić suplementację probiotyków?

Patrząc na etykiety polskich produktów, znajdziemy tylko zdawkowe informacje dotyczące bakterii jogurtowych w nich zawartych. Najczęściej nie jest podana dokładna ilość bakterii, jakie się w nich znajdują. Tymczasem aby produkt mleczny można było uznać za probiotyczny, powinien w jednym gramie zawierać co najmniej 10 mln jednostek *Bifidobacterium* lub 100 mln jednostek *Lactobacillus*. Istotne są również warunki przechowywania takich produktów oraz dodatki, z którymi spożywamy jogurty. Naukowcy dowiedli, że stosowanie jagód goji jako dodatku do jogurtu zwiększa jego właściwości probiotyczne. Natomiast zupełnie odwrotnie działa miód, który wykazuje działanie bakterioobójcze.



## POTRZEBUJEMY TWOJEGO WSPARCIA. LICZY SIĘ KAŻDA ZŁOTÓWKA!

Od 2007 nieustannie pomagamy pacjentom z niedoborami odporności. Pracujemy społecznie – naszą siłą są zaangażowani wolontariusze, darowiźni sponsorów wspierające konkretne projekty i przede wszystkim Wasza ofiarność.

Dzięki niej mogliśmy m.in. prowadzić skuteczne działania w sprawie programu lekowego czy zorganizować

pierwszy rodzinny turniej sportowy dla pacjentów z PNO.

Wiemy, że możemy na Was liczyć, więc prosimy o wsparcie naszych przyszłorocznych działań. W planie m.in. kolejne spotkania dla pacjentów, wystawy o PNO w centrach handlowych i podłącznik psychologiczny dla rodziców.

Nie uda się nam tego osiągnąć bez

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

### Dane do wpłat:

Stowarzyszenie Immunoprotect  
ul. Marii Wedmanowej 7  
93-228 Łódź

### Nr rachunku w Banku BNP 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!



# Wyjazdy osób z PNO – czyli co należy wiedzieć, aby podróżować bezpiecznie

**Jak przygotować się przed podróżą i o czym pamiętać w jej trakcie, aby z wojaży po świecie przywieźć wyłącznie pozytywne wspomnienia – wyjaśnia lek. med. Monika Mach-Tomalska, pracująca na co dzień w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie**

lek. med.

**Monika Mach - Tomalska**

biuro@immunoprotect.pl

Celem opieki i leczenia osób z PNO jest zapewnienie im życia jak najbardziej zbliżonego do tzw. ogólnie pojmowanej normy. Wpisuje się w to także aspekt podróży, które w dzisiejszych czasach podejmowane są coraz częściej i dla rozlicznych celów: turystycznych, biznesowych, edukacyjnych, itd.

Oczywistym jest, że pacjent z PNO w większym stopniu narażony jest na epizody ostrej infekcji czy powikłania stosowanego leczenia. Także choroby współistniejące z niedoborem odporności mogą wymagać podjęcia szczególnych kroków w planowaniu i realizacji podróży. Aby możliwie jak najpełniej cieszyć się z chwil spędzonych poza miejscem zamieszkania, warto poświęcić czas i wysiłek na rzetelne przygotowanie do owej podróży. Osobiście doradzam sporządzić listę spraw do załatwienia i metodycznie odznaczać zrealizowane punkty.

## Miejsce docelowe

Kluczowym w całym podejściu logistycznym jest wybór miejsca planowanej podróży. Osoby z PNO nie powinny za cel wyjazdów obierać krajów o niskim statusie socjoekonomicznym i niskim poziomie higieny. Odradzałabym także obszary endemicznego występowania niektórych chorób infekcyjnych, takich jak dżuma, wścieklizna, dyzenteria, malaria, wirus Zika, denga chikungunya, itp. Wybierając miejsce noclegowe, postawmy na sprawdzone ośrodki z dobrym zapleczem sanitarnym i urozmaiconym menu (z możliwością zamówienia diet eliminacyjnych). Jeśli już o diecie mowa, mając w perspektywie wyjazd, warto już wcześniej zwrócić szczególną uwagę na sposób odżywiania, suplementację witamin oraz mikro- i makroelementów, celem przygotowania ciała na trudy podróży, a na sam wyjazd zaopatrzyć się w gotowe, zapa-



Foto: arch. prywatne

**Przedwyjazdowa wizyta w gabinecie lekarskim powinna mieć miejsce na kilka tygodni przed wyjazdem - wyjaśnia lek. med. Monika Mach-Tomalska (na zdj. podczas podróży po Islandii)**

kowane preparaty odżywcze czy zdrowe przekąski.

## Komplet dokumentów

Odpowiednio wcześniej należy zadbać o pozyskanie kompletu dokumentów, optymalnie w języku kraju do którego się udajecie i/lub języku angielskim. Powinny one zawierać informacje o chorobie podstawowej, sposobie leczenia z nazwami leków (handlową oraz substancji czynnej) i ich dawkowaniu, kartę zrealizowanych szczepień ochronnych. Dokumentacja musi także wskazywać schorzenia towarzyszące, alergie oraz działania niepożądane dotychczasowych terapii, a także zawierać dane kontaktowe do lekarza prowadzącego i jednostki sprawującej opiekę nad pacjentem. Sugestie terapeutyczne w razie ewentualnych problemów zdrowotnych powinny również być zawarte w podróźnej karcie medycznej.

W rejonowym oddziale NFZ warto poprosić o wystawienie Europejskiej Karty Ubezpieczenia Zdrowotnego (EKUZ), która pozwala skorzystać z pomocy lekarskiej na terenie krajów Unii Europejskiej, Szwajcarii, Norwegii oraz Lichtensteinu. Dokument wydawany jest bezpłatnie.

podkreślenie w jakich sytuacjach należy niezwłocznie szukać pomocy lekarskiej. Przypadłości, z którymi możecie, w większości przypadków, poradzić sobie sami to: biegunka podróżnych, banalne infekcje dróg oddechowych czy moczowych, choroba lokomocyjna/morska, jet lag, skórne objawy alergii czy podrażnienia. Dla celów podróży można także przedyskutować i zmodyfikować sposoby leczenia, np. częstość substytucji immunoglobulin, szybkości przepływów czy drogę podawania.

## Profilaktyka

Lekarz prowadzący może także wskazać sposoby prewencji najczęstszych schorzeń, występujących w danym miejscu – zalecić szczepienia czy chemioprofilaktykę. Aby uzyskać stosowny poziom uodpornienia, jeśli oczywiście w danym typie PNO nie istnieje przeciwwskazanie do danego szczepienia, należy je wykonać odpowiednio wcześniej, tj. przynajmniej 4-8 tygodni przed planowanym wyjazdem, a w niektórych przypadkach nawet kilka miesięcy wcześniej. Dyskusje na temat szczepień zalecanych podróżującym w dany rejon świata są często przyczynkiem do uzupełniania zaległych szczepień i podania dawek przypominających zrealizowanych już schematów szczepień. Pacjent z PNO powinien pamiętać, że nawet przy braku przeciwwskazań do szczepienia, odpowiedź poszczepienna i poziom zabezpieczenia może być u niego mniejszy niż u zdrowych ludzi. Niemniej jednak częściowa ochrona i tak przynosi wymierne korzyści.

Jeśli pacjent, poza PNO, cierpi na inne, przewlekłe czy wymagające specjalnego podejścia schorzenia, np. cukrzycę, wymaga to dodatkowego przedyskutowania i logistycznego planowania adekwatnie do danego problemu zdrowotnego. Także w razie planowania w trakcie wyjazdu szczególnych aktywności np. nurkowania, ekstremalnych wyzwań każdą z tych kwestii należy szczegółowo omówić

Kata posiada jednak kilka istotnych ograniczeń: działa tylko w UE i wcale nie gwarantuje, że pomoc, jaka zostanie nam udzielona, będzie darmowa, dlatego że publiczny system opieki zdrowotnej w danym europejskim kraju zadziała dokładnie tak, jak względem swoich obywateli. Przed wyjazdem należy zapoznać się z systemem opieki zdrowotnej w kraju, do którego się wybieramy. Doradzam zakup dodatkowego ubezpieczenia turystycznego bądź zdrowotnego, które zabezpieczy przed ponoszeniem kosztów leczenia. Warto zwrócić uwagę, czy polisa obejmuje OC, NNW oraz „assistance”.

## Wizyta u lekarza

Przedwyjazdowa wizyta w gabinecie lekarskim powinna mieć miejsce na kilka tygodni przed planowanym wyjazdem, nie tylko aby uzyskać odpowiedni komplet dokumentów, ale także dlatego, by z lekarzem przedyskutować szereg aspektów związanych z podróżą i podjąć odpowiednie działania. Lekarz powinien wyjaśnić jakie stany i choroby są możliwe do samodzielnego leczenia, wypisać stosowne recepty i rozpisać sposób przyjmowania zalecanych leków. Kluczowe jest

z właściwym specjalistą celem racjonalnego oszacowania ryzyka i podjęcia odpowiednich kroków bezpieczeństwa, a w razie stwierdzenia przeciwwskazań odstąpienia od wcześniejszych planów.

### Optymalny środek transportu

Wybierając środek transportu należy być świadomym pewnych niedogodności i ograniczeń każdego z nich. Podróże samolotowe wiążą się zazwyczaj z przebywaniem w zatłoczonych, klimatyzowanych pomieszczeniach, co zwiększa ryzyko infekcji. Kolejny problem stanowi zazwyczaj wielogodzinne unieruchomienie i możliwość rozwoju powikłań zakrzepowych. Zmiany ciśnienia w kabinach samolotowych u osób z przewlekłymi, nawrotowymi infekcjami górnych dróg oddechowych mogą być przyczyną dyskomfortu czy bólu uszu, zatok, bądź też zaburzeń słuchu. Ryzyko takie można minimalizować stosowaniem miejscowych leków przeciwobrzękowych czy żuciem gumy w trakcie lotu. Podróże jednostkami pływającymi (jachty, statki wycieczkowe) wiążą się z ryzykiem choroby morskiej oraz epidemii ostrych biegunek. Decydując się z kolei na podróż samochodem, narażamy się na największe ryzyko wypadku komunikacyjnego.



Foto: Shutterstock.com

### W przypadku osób z PNO każdy dłuższy wyjazd wymaga szczegółowego zaplanowania i podjęcia środków ostrożności

śluzowych, płyn do dezynfekcji rąk, nawilżone chusteczki higieniczne, łagodne leki przeczyszczające, środki przeciwbiegunkowe, leki antyhistaminowe, leki przeciwkaszlowe, leki łagodzące objawy choroby lokomocyjnej, łagodne leki uspokajające/nasenne. W przypadku podróży samolotem wszystkie leki muszą być przewożone w opakowaniach oryginalnych – w niektórych przypadkach należy posiadać również kopie recept przewożonych medykamentów.

### Higiena to podstawa

W podróży należy pamiętać o częstym myciu rąk: przed przygotowaniem posiłków, po korzystaniu z toalety czy zmianie pieluch, przed i po kontakcie z osobą chorą, po kontakcie ze zwierzętami czy ich środowiskiem bytowania. Ręce należy myć wodą z mydłem, a w razie braku takiej możliwości alkoholowym środkiem dezynfekcyjnym. Pić należy jedynie wodę butelkowaną, o fabrycznym, nienaruszonym zabezpieczeniu (butelkę otwieramy osobiście). Niedopuszczalne jest spożywanie wody z kranu i używanie kostek lodu. Napoje przygotowane z wody przegotowanej czy też napoje gazowane powinny być bezpieczne.

Spożywane pokarmy muszą zostać dokładnie umyte, owoce i warzywa do spożycia na surowo samodzielnie obrane,

pozostałe pokarmy poddane gruntownej obróbce cieplnej (smażenie, gotowanie, pieczenie). Posiłki powinny być spożywane tuż po przygotowaniu, nadal ciepłe. Niedopuszczalne jest jedzenie potraw niedogotowanych, surowych mięs czy niepasteryzowanych przetworów mlecznych.

### Uwaga na owady

Celem ochrony przed chorobami przenoszonymi przez owady należy zaopatrzyć się w tzw. repelenty, zawierające min. 20%DEET (skuteczne wobec komarów, kleszczy i innych owadów) oraz zapoznać się ze sposobem ich stosowania. Ponadto należy nosić ubiór osłaniający jak największą powierzchnię skóry, stosować siatki na łóżko czy nosić odzież z materiałów zawierających insektycydy. Należy unikać przebywania na zewnątrz w okresach największej aktywności insektów, a w razie pokąsania należy skórę zdezynfekować i unikać drapania, aby zapobiec wtórnym nadkażeniom. W razie nasilonego świądu warto zastosować leki przeciwświądowe.

### Kąpiele – gdzie są bezpieczne?

Kąpiele w basenach z wodą słoną czy też chlorowaną są zazwyczaj bezpieczne. Czasami jednak mogą stać się przyczyną

zarażenia pasożytami, należy więc dobrze rozważyć ten rodzaj rozrywki, szczególnie u dzieci (ze względu na niekontrolowane łykanie wody w trakcie zabawy). Ponadto nawet krótki kontakt z wodą akwenu z obszaru występowania schistosomii czy leptospirozy może zakończyć się zakażeniem patogenami wywołującymi powyżej wspomniane choroby. U pacjentów szczególnie narażonych na infekcje grzybicze zasadne może być stosowanie maseczek twarzowych oraz unikanie niektórych aktywności, takich jak eksploracja jaskiń.

W czasie podróży zawsze należy poruszać się w obuwiu, szczególnie po plażach, glebie czy w wodzie, które potencjalnie mogą być skażone psimi bądź ludzkimi odchodami (ryzyko robaczy). Należy nosić okulary przeciwsłoneczne, nakrycie głowy, a skórę zabezpieczyć kremami z wysokim filtrem UVA i UVB lub nawet tzw. sunblokerami, co ma związek ze zwiększonym ryzykiem nowotworów skóry u osób z PNO. Ubiór musi być zawsze dostosowany do warunków klimatycznych – warto, aby była to odzież z tkanin naturalnych lub z tzw. włókien technicznych (lekkie, łatwe w codziennym użytkowaniu, zapewniają odpowiedni poziom wilgotności skóry).

### W razie sytuacji awaryjnych

Zawsze należy mieć przy sobie dokumenty tożsamości i zaświadczenie o stanie zdrowia, numery kontaktowe w razie sytuacji awaryjnej do lekarza/jednostki prowadzącej, członka rodziny, rodzimnej ambasady/konsulatu, kartę ubezpieczenia. Należy też wyszukać i posiadać zapisane, np. w pamięci urządzeń mobilnych, dane lokacyjne i kontaktowe najbliższych jednostek medycznych, które w razie konieczności będą służyły pomocą stosowną dla pacjentów z PNO. Konieczne jest poinformowanie innych gdzie w danym dniu się udacie i w jaki sposób można się z wami kontaktować. Wszystkie powyższe informacje, wskazówki czy zalecenia mogą wydać się nieco na wyrost czy przytłaczające, jednak w mojej ocenie ich zastosowanie zapewni bezpieczeństwo i umożliwi wolne od niepotrzebnego ryzyka, pełne radości i dobrych wspomnień podróżowanie. Pamiętajmy, że aby cieszyć się urokami życia, należy przede wszystkim dbać o jego zachowanie, a najlepszą ochroną jest zdrowy rozsądek i profilaktyka.

# Immunoglobuliny – co każdy pacjent z PNO powinien o nich wiedzieć

Podstawową terapią wrodzonych niedoborów odporności, z których około 80% stanowią niedobory przeciwciał, jest uzupełnianie poziomu immunoglobulin poprzez wlewy dożylny lub podskórny

**Izabela Morawska**

izabela.morawska@immunoprotect.pl

Czym są immunoglobuliny G i dlaczego tak ważne jest uzupełnianie ich stężenia u osób z PNO? Przeciwciała (immunoglobuliny) to specjalne białka krążące w osoczu naszej krwi, produkowane przez limfocyty B, które zetknęły się z antygenem (bakterią, wirusem lub innym czynnikiem chorobotwórczym). Ich zadaniem jest ochrona naszego organizmu przed patogenami, stanowią one element tak zwanej odporności humoralnej, a ich niedobór skutkuje nawracającymi infekcjami.

## Jak powstają preparaty przeciwciał, które przyjmują chorzy?

By powstał produkt, czy to podskórny, czy dożylny, niezbędna jest dobra wola ludzi, którzy chcą oddać osocze. Osocze to bardzo ważny składnik naszej krwi, w nim znajduje się wiele białek pełniących ważne funkcje w naszym organizmie, w tym przeciwciała. Po zetknięciu z patogenem powstają tak zwane przeciwciała swoiste, czyli skierowane dokładnie przeciwko czynnikowi powodującemu chorobę. Żeby wyprodukować jedną buteleczkę leku, osocze musi zostać pobrane od 1000 zdrowych, przebadanych w kierunku chorób zakaźnych dawców. To ważne, by dawców było tak wielu, ponieważ im więcej różnych przeciwciał otrzyma pacjent, tym lepsza będzie jego odporność. Następnie pobrane osocze przechodzi wieloetapowe modyfikacje tak, żeby cząsteczki przeciwciał pozostały nieuszkodzone, a jednocześnie by pozostawić w produkcji jak najmniej niepożądanych substancji.

## Metody leczenia dostępne w Polsce?

Aktualnie w Polsce dostępne są dwie główne drogi podania immunoglobulin – dożylna w szpitalu i podskórna z możliwością podania w domu. Preparaty IgG różnią się między sobą stężeniami IgG



Foto: pixabay.com

## Aby powstały immunoglobuliny, niezbędna jest dobra wola ludzi, którzy zechcą oddać osocze

w produkcji, zawartością sodu, glukozy, aminokwasów, sacharozę i poziomu IgA. Dąży się do uzyskania produktu o jak największej procentowej zawartości IgG (95%) i jak najniższej zawartości IgA, IgD, sodu. Produkty o wysokiej zawartości IgA nie są wskazane dla osób będących alergikami, a te o dużej zawartości sodu mogą negatywnie wpłynąć na osoby z nadciśnieniem. Właśnie dlatego, po przeanalizowaniu historii choroby i obciążeniu, lekarz wraz z pacjentem decyduje o tym, który produkt będzie dla niego najlepszy.

## Dożylny czy podskórny?

Leczenie dożylny w Polsce dostępne jest tylko w warunkach szpitalnych, natomiast za granicą taka terapia dostępna jest także do prowadzenia w domu. Jednorazowo podczas wlewu dożylnego można podać duże ilości immunoglobulin, co ma znaczenie w niektórych schorzeniach.

Pacjenci cenią sobie tę formę leczenia ze względu na regularne wizyty w szpitalu, kontrolę lekarską i częste wykonywanie badań kontrolnych. Pacjenci wybierający podskórną drogę podaży immunoglobulin mają głównie na względzie swój komfort – infuzję mogą wykonywać w domu. Procedura trwa 1-2 godziny, polega na podskórnym wstrzyknięciu preparatu przy użyciu specjalnej pompy infuzyjnej, lub metodą rapid-push, w której to osoba chora decyduje o szybkości wstrzykiwania. Ze względu na mniejsze dawki, immunoglobuliny podskórne podawane są częściej niż dożylny – zwykle raz na tydzień bądź raz na dwa tygodnie. Poziomy przeciwciał osiągnąć przy podskórnej terapii są bardziej stałe niż przy podaży dożylny, należy jednak pamiętać, że są jednostki chorobowe w których podaż dożylna jest niezastąpiona. Niedawno na rynku pojawił się produkt zawierający rekombinowaną hialuronidazę ludzką. Dzięki enzymowi możliwe jest podanie jednorazowo więk-

szej dawki leku, co umożliwia pacjentom stosowanie podskórnej drogi podania raz w miesiącu w warunkach domowych.

## Co przyniesie przyszłość?

Terapia immunoglobulinami nie ma długiej historii. Na przestrzeni kilkudziesięciu lat obserwujemy nie tylko wzrost bezpieczeństwa tej terapii, ale też zastosowanie innowacyjnych rozwiązań, zwiększających komfort pacjentów chorych na PNO. Aktualnie trwają badania nad rekombinowanymi przeciwciałami – badaczom udało się stworzyć na drodze inżynierii genetycznej pewien specyficzny fragment przeciwciała odpowiedzialny za jego aktywność przeciwdziałającą. Okazało się, że rekombinowane białko działa dokładnie tak jak „naturalna” jego wersja. Kto wie, czy odkrycie to nie zrewolucjonizuje metod wytwarzania produktów immunoglobulin.



# W poszukiwaniu złotego środka, czyli jak (po)radzić sobie z PNO w rodzinie

Choroba jest trudnym doświadczeniem dla całej rodziny, dlatego warto o niej rozmawiać i znaleźć sposób, który pozwoli przejść przez nią razem

**Bernadeta Prandzioch-Górecka**

b.prandzioch@immunoprotect.pl

Wbrew temu, do czego rodzice miewają skłonność, dziecko z PNO nie powinno mieć w domu specjalnego statusu. Fakt, że choruje, nie sprawia, że może być wyłączone z uczestniczenia w domowych aktywnościach czy obowiązkach. Aby czuło się w pełni wartościowe, powinno mieć swój wkład w życie rodzinne. Obowiązki domowe należy oczywiście dobierać adekwatnie do stanu zdrowia – prace w ogródku lub sprzątanie zakurzonego strychu mogą się okazać kiepskim pomysłem, ale pozostałe zadania, niewymagające forsownego wysiłku, dziecko z PNO może z powodzeniem wykonywać.

## Nagradzaj z umiarem

Ostrożnie należy też podchodzić do nagradzania dziecka za wszystkie czynności związane z leczeniem – wizyty u lekarza, infuzje, pobieranie krwi. To częsta strategia rodziców dzieci, które styczeńność ze służbą zdrowia mają sporadycznie. W przypadku dziecka z PNO sytuacja jest nieco inna, bo takie rzeczy są u niego na porządku dziennym. Gdybyś chciał nagradzać je za każdą wizytę u lekarza i każdą infuzję, byłoby nagradzane non stop. Poza tym dziecko, które nauczy się, że może uzyskać nagrodę za takie rzeczy, może to wykorzystywać i na przykład celowo marudzić czy odmawiać badania, by uzyskać obietnicę nagrody. Jak do wszystkiego, również do nagród trzeba podchodzić z rozsądkiem. Z pewnością sprawdzą się drobne rzeczy, czasem niematerialne. Możesz przykładowo w dniu infuzji pozwalać dziecku wybrać, co będzie na obiad, by wynagrodzić mu nieco niedogodności związane z podaniem leku. Pamiętaj, że od wszystkich nagród ważniejsze są twoja obecność i wsparcie.

## Nie strasz szpitalem

Nigdy nie strasz lekarzem ani zabiega-

mi medycznymi: choroba i wszystko, co z nią związane, nie jest karą i nie może wzbudzać w dziecku dodatkowych obaw. „Jeśli nie będziesz się ciepło ubierać, trafisz do szpitala” – to najgorsze, co możesz powiedzieć. Konsekwencją nieodpowiedniego ubierania się mogą być problemy ze zdrowiem, a nie szpital jako kara. Dziecko powinno czuć, że mimo wszystkich niedogodności towarzyszących leczeniu i pobytowi w szpitalu jest to miejsce, do którego trafia, aby uzyskać pomoc i wyzdrowieć.

## Nie zapominaj o zdrowym dziecku...

Gdy dziecko choruje, cała uwaga w naturalny sposób skupia się właśnie na nim. Wymaga ono twojej opieki i wsparcia. Ale gdy dziecko choruje przewlekłe, tak jak w przypadku PNO, nie sposób stale koncentrować na nim uwagi – cierpi na tym bowiem relacja ze zdrowymi dziećmi w rodzinie, a przede wszystkim relacja między rodzicami. A przecież cała rodzina jest ważna i jej trwałość zależy od zadowolenia wszystkich jej członków. Zdajemy sobie sprawę, że bywa to trudne, ale zwłaszcza w momentach pogorszenia stanu zdrowia dziecka pamiętaj także o jego rodzeństwie. Znajdź czas dla pozostałych dzieci, nie odsuwaj się od nich, tłumacząc sobie, że rozumieją i że później im to wynagrodzisz. Jeśli sytuacja naprawdę nie pozwala ci w pełni się nimi zająć, spróbuj im to wyjaśnić.

Często dzieje się tak, że zdrowe dziecko, które nie otrzymuje odpowiedniej ilości uwagi, zaczyna celowo ściągać na siebie różne kłopoty – opuszcza się w nauce, wagaruje, ignoruje domowe obowiązki – wyłącznie po to, by zwrócić na siebie twoją uwagę. Wydaje mu się, że tylko jeśli wymyśli coś gorszego niż choroba siostry lub brata, otrzyma od ciebie to, czego mu brakuje – twój czas i uważność. Czasami zdarza się wręcz, że zdrowe dziecko z zazdrości o rodzeństwo zaczyna symulować chorobę, by uzyskać równe traktowanie.



Foto: Radosław Kądzierzak

**Dziecko z PNO, aby czuło się w pełni wartościowe, powinno mieć swój wkład w życie rodzinne – przekonuje Bernadeta Prandzioch-Górecka**

Taka niesymetryczność uwagi ze strony rodziców odbija się też negatywnie na relacjach rodzeństwa. Dzieci stają się dla siebie wrogami, zdrowe zazdrości choremu uwadze rodziców, chore zdrowemu – swobody. Dlatego tak ważne jest, aby mimo trudnych okoliczności starać się traktować dzieci z równą troską i uwagą oraz dawać im tyle swobody, ile to możliwe. Zaprocentuj to w przyszłości – dobra relacja z rodzeństwem to dla osoby z PNO nieocenione wsparcie, także w dorosłym życiu.

## ...i o sobie!

Na chorobie dziecka czasem cierpi też małżeństwo – relacja między rodzicami schodzi na dalszy plan. W obliczu trudności nie ma czasu, by poświęcać sobie tak wiele uwagi jak wcześniej. To jednak pułapka. Kiedy małżonkowie nie mają dla siebie czasu, coraz gorzej się wzajemnie rozumieją, a choroba to sytu-

acja, w której oboje potrzebują wsparcia. Czasami trzeba zrobić sobie wolne – zostawić dziecko pod opieką babci bądź opiekunki i wyjść na randkę z żoną lub mężem. To wydaje się trudne, no bo jak to – moje dziecko jest chore, czy wręcz leży w szpitalu, a ja mam spędzać czas z dala od niego, dobrze się bawiąc? Tak, ponieważ zmęczony, zestresowany i nerwowo nie będziesz w stanie w pełni pomóc swojemu dziecku. Aby być dla kogoś wsparciem, trzeba sobie radzić z własnymi emocjami i problemami. Poza tym zakładamy, że twoje małżeństwo jest dla ciebie równie ważne jak twoje dziecko i nie chcesz, żeby choroba odbiła się na nim negatywnie. Twój mąż albo twoja żona również potrzebują twojego czasu, wsparcia i uwagi. A ty potrzebujesz ich.

Fragment pochodzi z poradnika dla osób z PNO „Pełnia życia”, autorstwa Bernadety i Adriana Góreckich

# Zasada jest prosta – pracujemy wspólnie

O to, jak wygląda praca w krakowskim Prokocimiu spyaliśmy ordynatora oddziału – pediatrę, immunologa, pełną energii i miłości do medycyny kobietę, prof. n. med. Annę Pituch-Noworolską, która zechciała opowiedzieć o swojej działalności

**Rozmawia: Izabela Morawska**

izabela.morawska@immunoprotect.pl

Oddział immunologii w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie działa od 1 marca 2004 roku. Historia przyszpitalnej przychodni jest jeszcze dłuższa – wszystko zaczęło się od jednego małego gabinetu w szpitalnym korytarzu. Od kilkunastu lat personel nieustannie dba o to, by mali pacjenci otrzymywali diagnozę i odpowiednie leczenie.

## Jak wygląda codzienna praca na oddziale immunologicznym?

Pacjenci zgłaszający się na Oddział Immunologii należą do 3 grup – najliczniejsza to dzieci, które po wstępnej wizycie w Poradni Immunologicznej są kierowane do kompleksowych badań i oceny układu odporności. Druga grupa to pacjenci z ustalonym rozpoznaniem niedoboru odporności, którzy są przyjmowani w ustalonych terminach do przetoczeń immunoglobulin drogą dożylną lub do badań kontrolnych i wydania preparatu immunoglobulin w sytuacji podskórnej formy substytucji. Najmniej liczną grupę stanowią dzieci, które pozostają w szpitalu na kilka dni z powodu aktualnego schorzenia lub konieczności kompleksowej diagnostyki – nie tylko immunologicznej. Historia każdego pacjenta jest indywidualnie analizowana, a badania dobierane do potrzeb, a więc inny zestaw dla dziecka z podejrzeniem niedoboru odporności humoralnej, a inny dla dziecka po zabiegu kardiochirurgicznym z powodu wady serca gdy zastanawiamy się nad rozpoznaniem zespołu DiGeorge'a. Grupa najczęściej chorujących dzieci z podejrzeniem, a potem rozpoznaniem ciężkiego skojarzonego niedoboru odporności jest hospitalizowana w warunkach izolacji, a następnie, po znalezieniu zgodnego dawcy, przekazywana na oddział transplantacyjny do procedury przeszczepienia macierzystych komórek krwiotwórczych.



Foto: arch. prywatne

**Większość pacjentów po około roku świetnie wie, na czym polega zarówno choroba, jak i leczenie, i jakie daje ono korzyści – mówi prof. n. med. Anna Pituch-Noworolska**

## PNO wśród lekarzy rodzinnych i pediatrów?

Wydaje się, że tak, ponieważ coraz częściej trafiają do nas pacjenci trudni, wymagający wielu badań, głębokiej analizy, wprowadzenia leczenia. Ta zmiana profilu pacjentów wskazuje na rosnącą świadomość występowania niedoborów odporności u dzieci i osób dorosłych. Mniejsza liczba dzieci trafiających do specjalistycznej poradni z powodów błahych i niezbyt częstych infekcji wskazuje na lepszą ocenę stanu dziecka i wstępną selekcję tych pacjentów, którzy wymagają oceny specjalisty.

## Co możemy uznać za największy sukces, krok milowy w polskiej immunologii?

Zwiększenie liczby specjalistycznych placówek, które zajmują się nie tylko ba-

daniami diagnostycznymi, ale i prowadzą leczenie substytucyjne u pacjentów z potwierdzonymi niedoborami odporności humoralnej. Wzrost dostępności placówek diagnostycznych i leczących skraca okres ustalenia rozpoznania i zmniejsza opóźnienie, które prowadzi do nasilania i nawarstwiania się objawów związanych z nierozpoznanym niedoborem odporności.

## Co Pani Profesor uważa za największy sukces swojego oddziału?

Rozpoczęliśmy pracę w 2004 roku i od tego czasu liczba pacjentów wzrosła tak, że miesięcznie badamy około 200 pacjentów, a w stałym leczeniu substytucyjnym jest ponad 150 dzieci. Jest to o tyle ważne, że stała obsada Oddziału od kilku miesięcy to tylko 3 lekarzy.

## Z jakimi rozpoznaniem najczęściej trafiają dzieci do przyszpitalnej przychodni immunologicznej?

Najczęściej są to nawracające, uporczywe infekcje o przedłużonym przebiegu i słabej odpowiedzi na leczenie. Inne dzieci trafiają z powodu infekcji nietypowych, często o ciężkim przebiegu, np. płatowe zapalenie płuc, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu, posocznice.

## Jak Pani Profesor uważa, skąd bierze się tak duże opóźnienie w diagnozowaniu PNO?

Przeszkody są dwie – brak wycucia lekarza rodzinnego, że u danego dziecka zakażenia nie są typowe, a więc wymagają poszerzonej diagnostyki i ciągle jeszcze brak specjalistycznych poradni i oddziałów w niektórych rejonach kraju. Powoduje to długie oczekiwanie na pierwszą wizytę u specjalisty immunologa.

## Jakie największe trudności spotykają małego pacjenta z niedoborem odporności?

Trudności są związane z niedoborem jako chorobą, a więc są to zakażenia, nawracające, współistniejące schorzenia np. alergiczne. Z drugiej strony proponowana terapia substytucyjna też jest dla małego dziecka obciążeniem – albo w formie dożylną, a więc wizyty w szpitalu i kroplówki, albo w formie podskórnej, a więc regularne podawanie leku w domu. Ponadto dużym problemem jest – zwłaszcza dla rodziców, ale i dla lekarza – znalezienie wyważonego sposobu postępowania: z jednej strony zmniejszenie ryzyka zakażeń, np. sezonowych w szkole, a z drugiej nie stwarzanie sytuacji prowadzącej do obniżenia samooceny dziecka czy nastolatka, z powodu tego, że jest obciążony, że jest chory, że wymaga stałego leczenia... W sytuacjach trudnych dla rodziny proponujemy pomoc psychologa.

## Czy da się oswoić rodziców z diagnozą wrodzonego niedoboru odporności u ich dziecka?



Recepta jest najprostsza – spokojnie i konsekwentnie wyjaśniać, co jest obciążeniem dla rodziny i dziecka w konsekwencji rozpoznania przewlekłej choroby, co jest przywilejem i obowiązkiem kierownika kliniki czy oddziału. Zazwyczaj jest to długa, spokojna rozmowa z wyjaśnieniem istoty choroby, możliwych powikłań (bez straszenia ciężkimi komplikacjami i konsekwencjami) wraz z propozycją leczenia i oczekiwany efektami.

Najważniejsze jest wyjaśnienie, że nie zmienia to sposobu życia pacjenta, że dalej będzie mógł uczęszczać do szkoły, a potem realizować swoje marzenia życiowe, że leczenie jest gwarantem takiej przyszłości. W większości sytuacji jest to wystarczające jako początek. A potem przy każdej okazji spotkania z tym pacjentem pytamy, rozmawiamy, wyjaśniamy wszystkie jego wątpliwości. Większość pacjentów po około roku świetnie wie, na czym polega zarówno choroba, jak i leczenie, i jakie daje ono korzyści, jak należy tym leczeniem mądrze korzystać, np. w sytuacji wyjazdu na wakacje, wymiany szkolnej, warsztatów zawodowych, itp.

leczenia dzieci wraz z asystentami i tak zostało.

**Jako ordynator, co uważa Pani Profesor za najważniejszy czynnik w osiągnięciu sukcesu w pracy zespołowej?**

To w zasadzie pytanie do każdego szefa, obojętnie czy ma do dyspozycji 100 czy 3 pracowników. Zasada jest prosta – pracujemy wspólnie. W medycynie podstawą jest wymiana poglądów,

**Jak długo pracuje Pani Profesor jako pediatra-immunolog, jak ważne w praktyce lekarza jest doświadczenie?**

Od lat osiemdziesiątych, czyli bardzo długo. Doświadczenie nabywane w miarę upływu czasu i liczby pacjentów jest oczywiście ważne, ale często jeszcze trzeba trochę intuicji. To pomaga.

ście, zawsze można powiedzieć – jak się boisz decyzji, jak często cię to, co robisz, przytłacza, to zmień zawód, ale nie znam przypadku by ktoś, kto „posmakował” medycyny, z niej zrezygnował. Więc trzeba mieć coś dla równowagi – książki, sport, twórczość. Jak wiemy bardzo wielu lekarzy uprawia twórczość pozazawodową.

**Pani Profesor, a co jest Pani naj-**

**Czy jest coś, co słowem podsumo-**



Foto: mat. archi.

**Dlaczego Pani Profesor postanowiła zostać akurat pediatrą?**

Zaczynałam pracę na hematologii, ponieważ interesowały mnie białaczki. Jako młody człowiek miałam nadzieję, że uda się wielu tych pacjentów uratować, choć wtedy w leczeniu stosowane były 2-3 leki, więc efektywność była niska.

Od czwartego roku studiów jako wolontariusz przyjeżdżałam na dyżury, zajmowałam się badaniem i obserwacją

**Oddział immunologii w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie działa od 1 marca 2004**

dyskusją, zadawanie pytań i szukanie odpowiedzi, przemyślenie sytuacji i historii pacjenta, więc sukces odniesie ten zespół, który pracuje wspólnie.

Przy dzisiejszym dostępie do wiedzy nadal liczy się doświadczenie, umiejętność obserwacji, analizy, wyciągania wniosków równocześnie z uwzględnieniem młodszych pracowników i ich opinii.

**większą, pozamedyyczną, pasją?**

Literatura i sztuka. Stanowi „równowagę” do medycyny, sposób na odpoczynek po trudnym dniu, ciężkich rozmowach, podejmowaniu decyzji. To nieprawda, że dziedziny niezabiegowe to taka prosta i łatwa medycyna, bez ryzyka, bez nadmiernego wysiłku. Często jest to równie trudne i wyczerpujące. Oczywiście

**wania, chciałaby Pani Profesor przekazać czytelnikom Immunoplasusa?**

W podsumowaniu chciałabym życzyć wszystkim lekarzom, żeby nie dali się zmęczeniu, żeby nie podlegali wypaleniu. Trzeba znaleźć odskocznię od szarego, ciężkiego dnia powszedniego – to pomaga.

**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 Jalożyński  
wojciech.jalozynski@immunoprotect.pl  
tel. +48 785 960 431

**woj. zachodniopomorskie**

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

**woj. śląskie i 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

**woj. lubelskie**

Izabela Morawska  
izabela.morawska@immunoprotect.pl  
tel. +48 517 280 858

**woj. podlaskie**

Andrzej Borysewicz  
andrzej.borysewicz@immunoprotect.pl  
tel. +48 501 801 003

**PSYCHOLOG**

Bernadeta Prandzioch  
b.prandzioch@immunoprotect.pl  
tel. + 48 725 920 490



# To był naprawdę dobry rok w naszym Stowarzyszeniu!

2017 rok upłynął nam pod znakiem ważnych projektów edukacyjnych dla pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności w każdym wieku

## Adrian Górecki

adrian.gorecki@immunoprotect.pl

Takiej obfitości projektów edukacyjnych, jak w tym roku, już dawno nie było. Dwa duże projekty filmowe, podręcznik, gra planszowa, a do tego mnóstwo pomniejszych działań. Z każdego z nich jesteśmy dumni, bo wiemy, że w ten sposób czynimy życie osób z PNO chociaż odrobinę lepszym.

## Film instruktażowy

Na początku roku miał swoją premierę film instruktażowy dotyczący podskórnego podawania przeciwciał. To pierwsza tego typu produkcja, w której cała procedura została pokazana krok po kroku z udziałem pacjenta. Film wzbogaciły eksperckie komentarze lekarza immunologa dr n. med. Magdaleny Strach ze Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie oraz pielęgniarki immunologicznej mgr Katarzyny Nojkampf z Polikliniki MSWiA w Olsztynie. Film dostępny jest na naszym kanale na YouTube – mamy nadzieję, że pomoże zwłaszcza pacjentom, którzy właśnie przechodzą na leczenie podskórne.

## „Wyścig po odporność!”

W tym roku przygotowaliśmy także niespodziankę dla najmłodszych pacjentów z PNO, którzy dotąd nie mieli żadnego dedykowanego materiału edukacyjnego. Z myślą o nich powstała gra planszowa „Wyścig po odporność!”, która w prosty sposób tłumaczy najważniejsze zagadnienia związane z pierwotnymi niedoborami odporności. Poprzez wspólną zabawę dzieci mają także okazję do rozmowy o swoim schorzeniu z rodziną bądź rówieśnikami oraz uczyć się, jakie zachowania sprzyjają utrzymaniu dobrego samopoczucia, a jakie mogą się okazać niebezpieczne dla zdrowia. Gra była bezpłatnie dystrybuowana na oddziałach dziecięcych leczących PNO w całej Polsce.

## Podręcznik dla pacjentów

„Pełnia życia” to pierwszy na świecie podręcznik dla osób z PNO i ich rodzin, który skupia się w całości na psychologicznych aspektach choroby i omawia najważniejsze nie-medyczne zagadnienia związane z pierwotnymi niedoborami odporności, takie jak edukacja, kariera zawodowa,



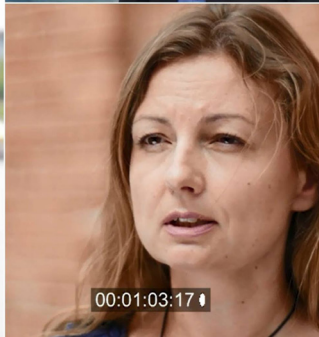
Foto: mak. archi.

## 10-lecie Stowarzyszenia postanowiliśmy uczcić wideoprojektem edukacyjnym dla pacjentów z niedoborami odporności

zakładanie rodziny, podróże, budowanie relacji z lekarzem czy radzenie sobie ze stresem. Chcieliśmy stworzyć prosty, a przy tym wyczerpujący „przewodnik po życiu z PNO”, który pomoże pacjentom, zwłaszcza tuż po diagnozie, lepiej radzić sobie z chorobą, a właściwie z życiem z chorobą. Zależało nam także, aby trafić do osób, które choroba dotyka w sposób pośredni – rodziców, partnerów, bliskich – aby i oni mogli bardziej zrozumieć osoby z PNO, a przez to skuteczniej je wspierać. Liczne wiadomości, które otrzymaliśmy od pacjentów i lekarzy, są dla nas najlepszym dowodem, że cel udało się osiągnąć.

## Dzielenie się doświadczeniem

Przedstawiciele naszego Stowarzyszenia byli w tym roku obecni na dwóch międzynarodowych spotkaniach społeczności związanej z niedoborami odporności – na dorocznym kongresie ESID, który odbył się we wrześniu w Edynburgu oraz na IPIIC, który miał miejsce w listopadzie w



śmy działalność naszego Stowarzyszenia, odpowiadaliśmy na pytania uczestników oraz dystrybuowaliśmy materiały edukacyjne. Przedstawiciele Immunoprotectu gościli m.in. w Łodzi, w Sopocie, w Poznaniu i we Wrocławiu.

## Codzienna praca

Nasze sukcesy to nie tylko spektakularne projekty, ale także wiele codziennych spraw, które udaje się pomyślnie załatwić. W 2017 roku takich „cegiełek” było bardzo dużo: skuteczne interwencje w Ministerstwie Zdrowia (w tym roku aż dwie), telefony i maile od pacjentów, a nawet od lekarzy pierwszego kontaktu, nieustanne dążenie do tego, aby pacjenci mieli dostęp do jak najlepszych metod leczenia, wydawanie kolejnych numerów magazynu, który trzymacie właśnie w rękach, dbanie o to, by materiały edukacyjne były dostępne nie tylko dla pacjentów z PNO, ale także lekarzy pierwszego kontaktu i studentów medycyny. To ostatnie działanie to szansa na szybszą, właściwą diagnozę dla tych osób, które jeszcze na nią czekają.

## 10 ekspertów na 10-lecie

Ten rok był wyjątkowy jeszcze z jednego powodu – świętowaliśmy nasz jubileusz. 10-lecie Immunoprotectu również postanowiliśmy uczcić... projektem edukacyjnym. Wierzymy, że właśnie wiedza i doświadczenie to najlepsze, co możemy dawać społeczności PNO w Polsce, zwłaszcza że efekty takich projektów są znacznie bardziej spektakularne niż gdybyśmy zamówili ogromny tort i kolorowe baloniki. Dlatego zaprosiliśmy 10 ekspertów do udziału w projekcie wideo – immunolodzy z całego kraju omówili najważniejsze kwestie i problemy, z jakimi spotykają się w swoim życiu pacjenci z PNO – od podróży i uprawiania sportu po najczęstsze choroby towarzyszące. W ten sposób powstał kilkugodzinny wideoprzewodnik dla wszystkich osób z PNO, który już wkrótce będzie dostępny na naszym kanale na YouTube!

Dubaju. W Edynburgu prezentowaliśmy efekty naszych ostatnich działań w Polsce – podręcznik dla pacjentów „Pełnia życia” oraz wyniki badań przeprowadzonych wśród rodziców dzieci z PNO. W Dubaju wzięliśmy udział w niezwykle istotnej sesji nt. screeningu noworodków – wprowadzenie tego rozwiązania w Polsce to jeden z naszych celów na najbliższe lata.

## Spotkania w całej Polsce

W minionym roku odbyło się także – podobnie jak miało to miejsce w ubiegłych latach – kilka regionalnych spotkań dla pacjentów, podczas których prezentowali-