

Bądź zdrowy!

Poradnik dla pacjentów i ich rodzin



Co to są pierwotne niedobory odporności?

Niniejsza broszura tłumaczy, czym są pierwotne niedobory odporności (PNO) oraz opisuje kroki, jakie osoby dotknięte tym schorzeniem powinny podjąć by cieszyć się pełnią życia.

PNO stanowią dużą grupę zaburzeń spowodowanych niewłaściwym funkcjonowaniem niektórych elementów układu odpornościowego (głównie komórek i białek). Niektóre z niedoborów odporności mają stosunkowo łagodną postać, jednak zdarzają się również przypadki o ciężkim przebiegu. PNO są z reguły diagnozowane w wieku dziecięcym, choć zdarza się, że schorzenie zostaje rozpoznane u osób dorosłych. Pierwotne niedobory odporności nie są związane z AIDS (zespołem nabytego niedoboru odporności) - chorobą spowodowaną zarażeniem wirusem HIV.

Zasadniczą funkcją układu odpornościowego jest pomoc organizmowi w zwalczaniu infekcji spowodowanych działaniem drobnoustrojów (zwanych również mikroorganizmami), takich jak bakterie, wirusy, grzyby i pierwotniaki. W związku z niewłaściwym funkcjonowaniem układu odpornościowego osoby, u których występuje pierwotny niedobór odporności są bardziej narażone na infekcje, które w ich przypadku cechują się większą niż zazwyczaj częstotliwością, cięższym przebiegiem oraz trudnościami w leczeniu. Ponadto, infekcje takie mogą być wywołane działaniem nietypowych organizmów, z reguły nie powodujących żadnych dolegliwości u osób z właściwie działającym układem odpornościowym. Infekcje takie mogą występować niezależnie od pory roku - nawet latem.

Leczenie osób dotkniętych pierwotnym niedoborem odporności polega w wielu przypadkach na substytucyjnym podawaniu immunoglobulin, co pomaga chronić organizm pacjenta przed wystąpieniem infekcji. Inne terapie obejmują przeszczep komórek macierzystych (lub szpiku) stosowany w przypadku niektórych pacjentów z rozpoznaną ciężką postacią PNO, czynnik stymulujący kolonie granulocytarne oraz interferon gamma. Materiał informacyjny wydany przez International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) „Pierwotne niedobory odporności - leczenie pierwotnych niedoborów odporności: poradnik dla pacjentów i ich rodzin” przybliży stosowane formy terapii.

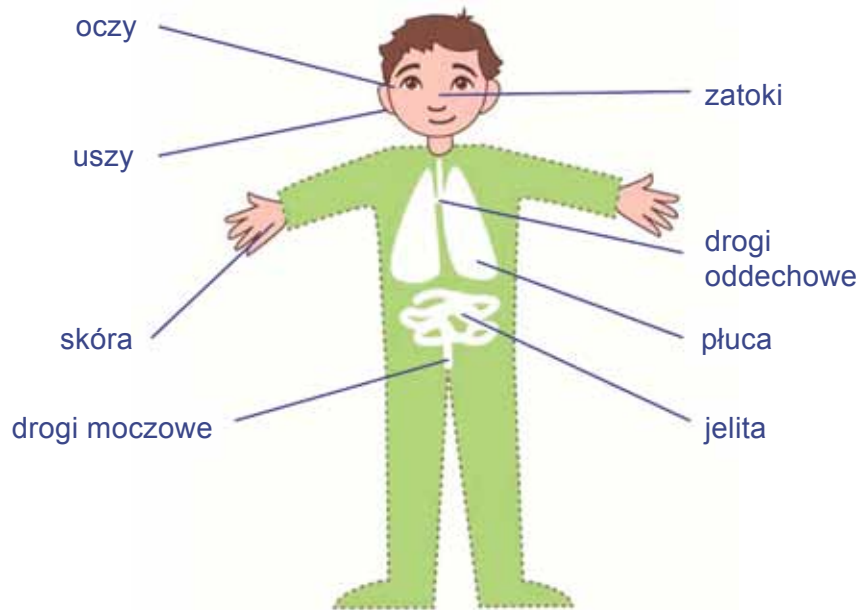
Pierwotne niedobory odporności mogą również spowodować reakcję polegającą na zaatakowaniu organizmu przez jego własny układ odpornościowy, co określa się mianem autoimmunizacji. Występujące wówczas objawy obejmują ból i obrzęk stawów, zwane arthritem. Innymi objawami są wysypki skórne, spadek liczby czerwonych krwinek (anemia) lub płytek krwi odgrywających rolę w procesie krzepnięcia krwi, zapalenie naczyń krwionośnych, biegunki oraz choroby nerek. Pacjenci z niektórymi formami pierwotnego niedoboru odporności są również bardziej podatni na alergie oraz astmę.

Stosowane metody leczenia PNO pozwalają wielu pacjentom cieszyć się w możliwie największym stopniu pełnią życia. Dorośli pacjenci, rodzice dzieci dotkniętych PNO jak i same dzieci mogą zrobić wiele, by pozostać zdrowym.

Przyczyną występowania pierwotnych niedoborów odporności są wady wrodzone lub genetyczne układu odpornościowego. PNO nie są związane z AIDS (zespołem nabytego niedoboru odporności). Schorzenia te cechuje brak zaraźliwości - pierwotnym niedoborem odporności nie można się zarazić, nie można go również przekazać innym osobom. Wyjątkiem jest dziedziczny PNO, występujący u dzieci rodziców z tym schorzeniem. Z tego powodu pacjenci decydujący się na dziecko powinni uzyskać poradę odnośnie dziedziczenia tego schorzenia.

Zapobieganie infekcjom

Osoby, u których występuje pierwotny niedobór odporności są podatne na zakażenia mogące wystąpić w różnych narządach, z których kilka przedstawiono na poniższym rysunku. Jeśli zajdzie podejrzenie infekcji, ważne jest by skontaktować się z lekarzem.



Co ważniejsze, pacjenci i ich rodzice mogą na wiele różnych sposobów zapobiegać wystąpieniu infekcji.

Higiena

Bardzo ważne dla pacjenta jest utrzymanie czystości. To proste sprawy, takie jak:

- regularne i staranne mycie rąk, zwłaszcza przed posiłkami oraz po skorzystaniu z toalety, a także po przyjściu z zewnątrz oraz po zabawie ze zwierzętami domowymi.
- przemywanie i opatrywanie ran i zadrapań.
- higiena osobista, która jest sprawą niezwykle ważną, w tym staranne mycie zębów oraz regularne wizyty u dentysty.
- higiena żywności, zapobiegająca występowaniu zatruc pokarmowych.

Każdy z nas powinien pamiętać, by kichając lub kaszląc przysłaniać usta i nos.

- utrzymanie higieny domowej - należy pamiętać o zachowaniu czystości w domu lub mieszkaniu oraz o unikaniu wysokiej wilgotności, co pomoże zapobiec problemom płucnym. Ważne jest również regularne mycie zabawek.
- unikanie zadymionych i zatłoczonych miejsc.

Pacjenci z pierwotnym niedoborem odporności powinni, w miarę możliwości, unikać kontaktu z osobami przechodzącymi w danej chwili infekcje. Przykładowo, rodzice dzieci z silną postacią PNO powinni zwrócić się do szkoły, do której uczęszcza ich dziecko, z prośbą o bieżącą informację dotyczącą wszelkich przypadków zwiększonej zachorowalności wśród uczniów, a następnie zwrócić się do lekarza immunologa o stosowną poradę.

W przypadku niektórych osób z pierwotnym niedoborem odporności konieczne może być zachowanie środków ostrożności w kontaktach ze zwierzętami - również domowymi. Wszelkie wątpliwości pozwoli rozwiązać lekarz.

Jeśli zajdzie potrzeba wykonania zabiegu operacyjnego należy poinformować chirurga prowadzącego o występującym PNO, co pozwoli na podjęcie działań eliminujących zagrożenie pojawienia się infekcji w związku z przeprowadzoną operacją.

Szczepienie

Szczepienie polega na dostarczeniu do organizmu niewielkiej ilości chorobotwórczych bakterii lub wirusów tak, aby pomóc organizmowi uodpornić się na ich działanie. Niektóre szczepionki zawierają martwe mikroorganizmy, inne - żywe.

Większość pacjentów leczona immunoglobuliną podawaną zastępczo zasadniczo nie wymaga szczepień. Ważne jest, by pacjenci nie otrzymywali „żywych” szczepionek atenuowanych ponieważ mogą one wywołać infekcje u osób z pierwotnym niedoborem odporności. Do szczepionek takich zaliczamy rotawirusy, doustne szczepionki przeciwko polio, odrze, śwince, różyczce i ospie wietrznej, a także tzw. przeciwgruźliczą szczepionkę BCG. Rodzina pacjenta z niedoborem odporności powinna być standardowo szczepiona tak, by ograniczyć ryzyko pojawienia się infekcji w domu pacjenta. Pacjenci oraz ich rodzice powinni poradzić się lekarza specjalisty w sprawach związanych z bezpieczeństwem szczepień.

Wielu pacjentów korzysta z terapii w formie zastępczego podania immunoglobuliny celem zapewnienia prawidłowego poziomu przeciwciał chroniących organizm pacjenta przed wystąpieniem infekcji. Pierwotny niedobór odporności często wymaga od pacjenta przyjmowania leków przeciwko infekcjom spowodowanym przez bakterie (antybiotyki), wirusy (środki antywirusowe) lub grzyby (środki przeciwgrzybiczne). Jak ma to miejsce w przypadku wszystkich leków wydawanych na receptę, także tutaj konieczne jest przestrzeganie zaleceń lekarza, pielęgniarki lub farmaceuty.

Podróżowanie

Osoby, u których występuje PNO mogą podróżować, jednak w ich przypadku wskazane jest podjęcie pewnych środków ostrożności. Pacjenci powinni omówić plany wyjazdowe z lekarzem immunologiem, który udzieli stosownych porad dotyczących bezpieczeństwa oraz omówi ewentualną potrzebę szczepień. Ważne jest, aby przed wyjazdem wykupić odpowiednie ubezpieczenie turystyczne i zdrowotne oraz, jeśli to możliwe, poprosić lekarza lub ośrodek specjalistyczny o przygotowanie schematu leczenia potrzebnego na czas podróży.

W trakcie podróży pacjent powinien mieć przy sobie oświadczenie opisujące schorzenie wraz z opisem posiadanych leków i wyposażenia medycznego. Oświadczenie takie może mieć formę zaświadczenia podpisanego przez lekarza immunologa, w miarę możliwości przetłumaczonego na języki krajów docelowych. Wzory takich zaświadczeń dostępne są pod adresem www.ipopi.org.

Pomoc w poszczególnych krajach świadczą również lokalne organizacje zraszające pacjentów z PNO, a w szczególnych przypadkach lokalne banki krwi lub centra transfuzji krwi Czerwonego Krzyża.

Dieta

Pożywna, zrównoważona dieta jest ważna dla zdrowia nas wszystkich. Pacjenci z pierwotnym niedoborem odporności powinni unikać spożywania surowych lub niedogotowanych potraw (w szczególności potraw mięsnych, jaj i serów). W większości przypadków nie ma potrzeby stosowania specjalnej diety bądź suplementów w postaci np. preparatów witaminowych. Pacjenci oraz ich rodzice powinni przed przyjęciem odżywek uzyskać opinię lekarza immunologa.

Osoby z PNO powinny unikać spożywania wody niewiadomego pochodzenia lub przechowywanej przez dłuższy czas w tym samym pojemniku.

Ochrona skóry

W przypadku niektórych pacjentów zaleca się zwrócenie szczególnej uwagi na ochronę skóry, w tym zapobieganie ekspozycji na działanie promieni słonecznych. W przypadku pytań lub wątpliwości warto zapytać o radę.

Aktywność fizyczna i sport

Pacjenci z pierwotnym niedoborem odporności mogą, podobnie jak osoby zdrowe, uprawiać ćwiczenia fizyczne i sport. Chorzy na zespoły zaburzenia funkcji fagocytów (takie jak przewlekła choroba ziarniniakowa) powinni unikać kąpiei w jeziorach lub stawach oraz prac ogrodowych (w tym prac ziemnych) wymagających kontaktu z gnijącą roślinnością. Niektóre z pierwotnych niedoborów odporności zakłócają proces krzepnięcia krwi - pacjenci z tą formą PNO powinni omówić kwestie bezpiecznego uprawiania sportu z lekarzem immunologiem.

Sen

Pierwotny niedobór odporności wymaga od pacjentów wystarczającej ilości snu, który jest niezbędny dla utrzymania zdrowia. Potrzeby pacjenta w tym zakresie są uzależnione od jego wieku. W przypadku pytań lub wątpliwości, rodzice lub opiekunowie dziecka powinni zapytać lekarza lub pielęgniarkę o ilość snu potrzebną do prawidłowego funkcjonowania dziecka w danym wieku.

Aktywność seksualna

Osoby z pierwotnym niedoborem odporności powinny podjąć środki ostrożności tak, aby zabezpieczyć się przed chorobami przenoszonymi drogą płciową, w czym pomóc może np. używanie prezerwatyw.

Pacjenci z PNO nie powinni palić papierosów w związku z ryzykiem wystąpienia zapaleń płuc i oskrzeli. Jeśli to możliwe, należy poprosić inne osoby przebywające w pobliżu pacjenta o niepalenie. Również rodzice dzieci z zaburzeniem odporności nie powinni palić.

"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."



Pierwotne niedobory odporności

Dalsze informacje i wsparcie

Niniejsza broszura została opracowana przez International Patient Organisation For Primary Immunodeficiencies (IPOPI). Dostępna jest również broszura uzupełniająca „Pierwotne niedobory odporności. Bądź zdrowy! - poradnik dla pacjentów i ich rodzin”. Więcej informacji odnośnie organizacji zraszających pacjentów z niedoborami odporności w 40 krajach na całym świecie znajdują Państwo pod adresem www.ipopi.org.



Polska wersja publikacji powstała z inicjatywy Stowarzyszenia na rzecz osób z niedoborami odporności „Immunoprotect”

www.immunoprotect.pl

biuro@immunoprotect.pl

CSL Behring

Polska wersja została sfinansowana z grantu edukacyjnego firmy CSL Behring

Baxter

Publikacja finansowana jako projekt edukacyjny przez firmę Baxter Healthcare Corporation