

Pierwotne niedobory odporności

Pierwotne niedobory odporności u dorosłych



Czym są pierwotne niedobory odporności?

Niniejsza broszura tłumaczy, czym są pierwotne niedobory odporności (PNO) oraz jak sobie z nimi radzić w przypadku osób dorosłych.

PNO stanowią dużą grupę zaburzeń spowodowanych niewłaściwym funkcjonowaniem niektórych elementów układu odpornościowego (głównie komórek i białek). Osoby, u których występuje pierwotny niedobór odporności są bardziej narażone na infekcje niż ludzie zdrowi. Pierwotne niedobory odporności mogą również spowodować reakcję polegającą na zaatakowaniu organizmu przez jego własny układ odpornościowy, co określa się mianem autoimmunizacji. To może doprowadzić do wystąpienia różnych objawów, w tym bólu i zapalenia stawów.

Pierwotne niedobory odporności są wywołane uszkodzeniami genów (DNA) odpowiedzialnych za układ odpornościowy. Uszkodzenia te bywają dziedziczne po rodzicach, a ich pierwsze oznaki mogą wystąpić w każdym wieku, choć w większości przypadków właściwa diagnoza jest stawiana u młodych dorosłych lub osób starszych. Niektóre z form PNO diagnozowane są w wieku dziecięcym, inne - rozpoznawane są częściej u osób dorosłych. Przykładowo, pospolity zmienny niedobór odporności (CVID), najczęściej rozpoznawana forma PNO w wieku dorosłym, występuje u 1 na 25000 osób i jest najczęściej wykrywana u dorosłych. Innymi pierwotnymi niedoborami odporności często diagnozowanymi u młodzieży lub dorosłych są niedobór immunoglobuliny A, niedobór podklas immunoglobuliny G oraz niedobory w układzie dopełniacza. Z kolei przewlekła choroba ziarniniakowa (CGD) czy agammaglobulinemia sprzężona z chromosomem X to przykłady PNO z reguły wykrywanych u dzieci, choć i w tych przypadkach zdarza się, że prawidłowa diagnoza zostaje postawiona dopiero w wieku dorosłym.

Osoby dorosłe często zmagają się z pierwotnym niedoborem odporności przez wiele lat, zanim zostanie postawiona właściwa diagnoza. Właściwe zdiagnozowanie schorzenia jest niezwykle ważne, ponieważ im wcześniej schorzenie jest zdiagnozowane, tym wcześniej możliwe jest włączenie odpowiedniego leczenia zmniejszającego zagrożenie wystąpienia infekcji lub innych powikłań.

Pierwotne niedobory odporności są poważnymi, przewlekłymi schorzeniami, jednak przy nowoczesnych środkach leczenia oraz przy zastosowaniu zwyczajnych środków zapobiegawczych, osoby z PNO mogą wieść długie i aktywne życie. Przed dorosłymi z pierwotnym niedoborem odporności stoją ważne decyzje dotyczące terapii, konsekwentnej realizacji programu leczenia oraz dbałości o stan własnego zdrowia. Aby odnaleźć się w tej roli, dorosły chory musi dowiedzieć się możliwie najwięcej o schorzeniu oraz o sposobach radzenia sobie z nim.

Niniejsza broszura tłumaczy jak diagnozuje się PNO, opisuje dostępne terapie oraz przedstawia wpływ tych schorzeń na życie pacjentów i ich rodzin. Materiał został opracowany z myślą o osobach dorosłych, u których niedobór odporności zdiagnozowano niedawno oraz o młodych dorosłych z istniejącym schorzeniem, którzy niedawno osiągnęli pełnoletniość.

Diagnoza i leczenie pierwotnych niedoborów odporności

Znaki ostrzegawcze

Niezależnie od wieku pacjenta, kwestią najważniejszą jest możliwie wczesna diagnoza schorzenia. Podejrzenie pierwotnego niedoboru odporności ma zazwyczaj związek z występowaniem infekcji cechujących się wyjątkową częstotliwością lub nasileniem, brakiem właściwej reakcji na stosowane formy leczenia a także nietypowymi rodzajami bakterii, wirusów lub grzybów je wywołujących. Najczęściej obserwowanymi infekcjami u osób dorosłych z pierwotnym niedoborem odporności są zakażenia dróg oddechowych, obejmujące infekcje zatok przynosowych, dolnych dróg oddechowych (zapalenie oskrzeli) lub płuc, a także problemy ze strony układu pokarmowego (powodujące biegunki).

Testy diagnostyczne

W diagnostyce i leczeniu pierwotnych niedoborów odporności potrzebna jest, tam gdzie to możliwe, konsultacja z lekarzem immunologiem oraz z lekarzem rodzinnym pozostającym w kontakcie ze specjalistą immunologiem.

Lekarze wykorzystują różnego rodzaju testy laboratoryjne badające układ odpornościowy pacjentów, u których podejrzewa się pierwotny niedobór odporności. Testy te polegają na określeniu liczby komórek układu odpornościowego we krwi (w szczególności komórek zwanych komórkami T i B) oraz zbadaniu ich skuteczności w namnażaniu się i zabijaniu mikroorganizmów chorobotwórczych. Co ważne, mierzy się również ilość immunoglobulin we krwi. Immunoglobuliny (zwane również przeciwciałami) to białka, które rozpoznają mikroorganizmy chorobotwórcze i pomagają układowi odpornościowemu zniszczyć je. Większość z pierwotnych zaburzeń odporności (z wyjątkiem hiperimmunoglobulinemii M i hiperimmunoglobulinemii E) powoduje niewystarczającą produkcję immunoglobulin lub ich całkowity brak. Inne testy wykorzystywane w diagnostyce PNO badają poziomy 'dopelnacza', który to termin oznacza białka niszczące mikroorganizmy oraz wspomagające pracę innych komórek układu odpornościowego.

Pacjenci z pierwotnym niedoborem odporności mogą być również poddani badaniu na obecność wirusa HIV. PNO są schorzeniami genetycznymi całkowicie odrębnymi od zakażenia HIV, jednak ponieważ zarażenie wirusem HIV również powoduje zwiększoną podatność na infekcje, badania te pozwalają wykluczyć HIV jako źródło zgłaszanych problemów. Diagnostyka pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności może obejmować również badania pod kątem chorób autoimmunologicznych a także pewnych form nowotworów, które mogą wywoływać objawy podobne do PNO.

Terapie

Zastępcze podawanie immunoglobulin jest główną terapią stosowaną u większości osób z niewydolnością układu odpornościowego. Zastępcza terapia immunoglobulinami pozwala chronić organizm przed infekcjami oraz zmniejsza intensywność niektórych objawów autoimmunologicznych, jeśli takowe występują. Immunoglobuliny są podawane bezpośrednio

do żyły (dożylnie podanie immunoglobulin - w skrócie z ang. IVIG) lub pod skórę (podanie podskórne). W niektórych przypadkach terapia immunoglobulinami może być prowadzona w warunkach domowych, samodzielnie przez pacjenta lub przez partnera czy opiekuna. Zmniejszenie konieczności wizyt w szpitalach lub klinikach podnosi komfort życia pacjenta a także zmniejsza stopień ingerencji prowadzonej terapii w życie osobiste, rodzinne i zawodowe pacjenta.

W zależności od specyfiki danego typu pierwotnego niedoboru odporności stosowane są inne specjalistyczne formy leczenia, w tym:

Czynnik stymulujący kolonie granulocytarne: pobudza szpik kostny do produkcji komórek odpornościowych zwanych granulocytami, gdy ich liczba jest niska, np. u pacjentów z ciężką wrodzoną neutropenią lub niedoborem ligandu CD40.

Interferon gamma: pobudza do działania układ odpornościowy, w szczególności u pacjentów z przewlekłą chorobą ziarniniakową.

Dezaminaza adenozynowa PEG: wykorzystywana w leczeniu pacjentów, u których brak tego enzymu powoduje ciężki złożony zespół niedoboru odporności (SCID).

Przeszczep komórek macierzystych: prawidłowe dojrzewanie komórek macierzystych prowadzi do wykształcenia wielu typów komórek odpornościowych. Uszkodzenia komórek macierzystych, powodujące niektóre z ciężkich pierwotnych niedoborów odporności (np. SCID) mogą być korygowane poprzez podanie pacjentowi komórek macierzystych pobranych od zdrowego dawcy.

Terapia genowa: obejmuje korekcję wadliwego genu powodującego niektóre z pierwotnych niedoborów odporności (np. przewlekłą chorobę ziarniniakową lub ciężki złożony zespół niedoboru odporności). Terapia ta przechodzi obecnie etap badań i nie jest ogólnie dostępną.

Obserwuje się jednak ciągły postęp w leczeniu pierwotnych niedoborów odporności, w związku z czym zalecane jest, by pacjenci śledzili na bieżąco informacje o nowych odkryciach i rozwoju terapii PNO.

Pierwotny niedobór odporności, często wymaga od pacjenta przyjmowania leków przeciwko infekcjom spowodowanym przez bakterie (antybiotyki), grzyby (środki przeciwgrzybiczne, stosowane np. w leczeniu pleśniawek) i wirusy (środki antywirusowe, wykorzystywane w leczeniu np. ospy wietrznej).

Osoby, u których występuje pierwotny niedobór odporności powinny zwracać uwagę na ewentualne wystąpienie oznak infekcji, a wszelkie tego typu symptomy należy zgłaszać lekarzowi immunologowi.

International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) opracowało materiały poświęcone w szczególności diagnozie i leczeniu pierwotnych niedoborów odporności. Publikacje te są dostępne na stronie www.ipopi.org

Długookresowe skutki pierwotnego niedoboru odporności

Nowoczesne terapie pozwalają osobom z pierwotnym niedoborem odporności żyć dłużej i zdrowiej aniżeli w przeszłości. Mimo to, schorzenia te w dalszym ciągu powodują szereg różnych długookresowych problemów zdrowotnych, co wymaga od pacjentów ciągłej kontroli swojego stanu zdrowia oraz zgłaszania wszelkich zmian w ośrodku prowadzącym leczenie lub lekarzowi rodzinemu. Niniejszy rozdział zawiera wyłącznie ogólne wskazania dotyczące kwestii zdrowotnych, z jakimi mogą się zmierzyć osoby, u których występuje PNO. Schorzenie dotyka każdego pacjenta w inny sposób, zatem ważne jest, by sprawy szczegółowe omawiać z lekarzem osobiście.

Osoby, u których występuje pierwotny niedobór odporności powinny uważnie monitorować swój stan zdrowia, a wszelkie problemy zdrowotne zgłaszać w ośrodku prowadzącym leczenie lub lekarzowi rodzinemu.

Powikłania płucne

Niektóre osoby z pierwotnym niedoborem odporności zapadają na przewlekłe i uporczywe zakażenia dróg oddechowych, które z biegiem czasu mogą doprowadzić do uszkodzenia płuc. Jednym z poważniejszych schorzeń są rozstrzenie oskrzeli, czyli chorobowe rozszerzenie światła oskrzeli, w których gromadzi się śluz. To z kolei prowadzi do kaszlu i duszności, co sprawia, że chorzy stają się jeszcze bardziej podatni na infekcje. Zastępcza terapia immunoglobulinami oraz leczenie antybiotykami pomagają zapobiegać przewlekłym chorobom płuc.

U osób z pierwotnym niedoborem odporności występować mogą również inne rodzaje przewlekłych schorzeń o charakterze zapalenia, dotykające wielu różnych narządów ciała, w tym płuc, wątroby i śledziony. Pacjenci z pospolitym zmiennym niedoborem odporności są szczególnie narażeni na pojawienie się guzków (zwanych ziarninami) w płucach jak i w innych narządach. Jeśli guzki pojawią się w płucach, ich następstwem może być duszność i zmniejszona zdolność do wykonywania ćwiczeń fizycznych.

Rozwój choroby autoimmunologicznej

Choroba autoimmunologiczna może dotykać wielu różnych narządów ciała, w tym:

- stawów, powodując ból i zapalenie stawów, skóry, powodując wysypki i swędzenie, wątroby i śledziony, co prowadzi do powiększenia tych narządów (w terminologii medycznej - odpowiednio - hepatomegalii i splenomegalii),
- jelit, prowadząc do nieswoistego zapalenia jelit,
- komórek krwi, powodując utratę czerwonych krwinek, których zadaniem jest dostarczanie tlenu z płuc lub płytek krwi biorących udział w procesie krzepnięcia krwi.

Zastępcza terapia immunoglobulinami jest obecnie najczęściej stosowaną metodą w walce z chorobą autoimmunologiczną. W użyciu są również inne leki hamujące aktywność układu odpornościowego (takie jak kortykosterydy czy terapia przeciwciałem rituximab). Leki immunosupresyjne muszą być stosowane z ostrożnością przez specjalistę immunologa.

Rozwój chorób neurodegeneracyjnych

Zespół ataksja-teleangiektazja (zwana również zespołem AT lub zespołem Louis-Bar) jest pierwotnym niedoborem odporności powodującym zaburzenia pracy mózgu. Pacjenci dotknięci tą chorobą zgłaszają wiele różnych objawów, takich jak: zaburzenia równowagi przy staniu lub chodzeniu, problemy ze wzrokiem oraz mówieniem i przełykaniem. Objawy te mogą ulegać pogorszeniu z upływem czasu. Istnieją dowody na zagrożenie pogorszeniem funkcjonowania układu nerwowego również u pacjentów z innymi zaburzeniami odporności, jednak na tę chwilę niewiele o tym wiadomo.

Nowotwory

Wiele z pierwotnych niedoborów odporności zwiększa ryzyko wystąpienia niektórych chorób nowotworowych. Ryzyko to różni się w zależności od typu PNO. Przykładowo, osoby z pospolitym zmiennym niedoborem odporności (ang. CVID - Common Variable Immunodeficiency) są bardziej zagrożeni nowotworami układu limfatycznego (zwanymi chłoniakami), żołądka, piersi, pęcherza i szyjki macicy.

Skutki stosowania terapii

Zastępcza terapia immunoglobulinami powoduje niewiele skutków ubocznych. Niektórzy pacjenci skarżą się na zawroty głowy lub objawy alergii w trakcie lub niedługo po podaniu leku, jednak symptomy te są z reguły krótkotrwałe i łatwe do zwalczania. W rzadkich przypadkach zastępcze podanie immunoglobuliny może wywołać silne reakcje u pacjenta, z związku z czym wprowadzanie wszelkich nowych środków powinno odbywać się pod kontrolą lekarza. Z upływem czasu, dożylny podawanie immunoglobulin może doprowadzić do miejscowego uszkodzenia żył. Inne terapie są z reguły dobrze tolerowane i zazwyczaj nie powodują długotrwałych efektów ubocznych. Częste lub długotrwałe leczenie antybiotykami może prowadzić do wystąpienia potencjalnie poważnych biegunk. Antybiotyki z grupy chinolonów mogą być przyczyną uszkodzeń stawów, zwłaszcza u dzieci i młodzieży, przy długim stosowaniu w celach profilaktycznych.

Ograniczenia sprawności

Niektóre z symptomów PNO czasami stanowią przeszkodę w wykonywaniu codziennych czynności. Przykładem tego typu powikłań mogą być zapalenia stawów odczuwane w kolanach, kostkach i rękach oraz przewlekłe choroby płuc. Pacjenci z symptomami uniemożliwiającymi normalne funkcjonowanie powinni zgłosić się po poradę do lekarza specjalisty. Istnieje wiele sposobów pokonywania tych trudności, wśród nich takie jak dostosowanie przestrzeni domowej i środowiska pracy.

Dostęp do leczenia

Osoby w starszym wieku mogą napotykać na coraz większe trudności w korzystaniu z usług szpitali czy przychodni, zwłaszcza gdy niepełnosprawność znacznie wpływa na swobodę poruszania się i przemieszczania. W zależności od poziomu opieki zdrowotnej i zakresu świadczeń zapewnionych przez krajową służbę zdrowia osoby starsze mogą mieć również trudności z dostępem do refundowanych terapii PNO. W niektórych krajach szpitale lub ośrodki kliniczne zapewniają pacjentom opiekę domową, która jest dużą pomocą w przypadku pacjentów o ograniczonej sprawności. Wsparcie zapewniają również krajowe organizacje zrzeszające pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności.

Życie z pierwotnym niedoborem odporności

Utrzymanie zdrowia

Osoby dotknięte pierwotnym niedoborem odporności powinny podjąć szereg podstawowych środków ostrożności, które pozwolą im zachować zdrowie. Proste sposoby unikania infekcji są szczególnie istotne - obejmują one:

- higienę osobistą - zwłaszcza mycie rąk i higiena jamy ustnej,
- właściwe opatrywanie ran i zadrapań,
- niepalenie (obniżające ryzyko wystąpienia infekcji i chorób płuc) oraz unikanie zadymionych pomieszczeń tam, gdzie jest to możliwe,
- pożywną i zrównoważoną dietę,
- odpowiednią ilość snu i wypoczynku,
- podejmowanie odpowiednich dla kondycji pacjenta aktywności fizycznych. Chociaż osoby z upośledzeniem odporności mogą swobodnie uprawiać większość dyscyplin sportowych oraz form aktywności fizycznej, wskazany jest kontakt z lekarzem celem uzyskania informacji o skutecznych środkach zapobiegania infekcjom i powikłaniom.

Osoby z pierwotnym niedoborem odporności powinny bezwzględnie unikać palenia, ponieważ zwiększa ono ryzyko wystąpienia infekcji płucnych i przewlekłych chorób płuc.

Te i inne kwestie zostały omówione w broszurze Pierwotne niedobory odporności. Bądź zdrowy! Poradnik dla pacjentów i ich rodzin opracowanej przez Międzynarodowe Zrzeszenie Pacjentów z Pierwotnymi Niedoborami Odporności (IPOPI). (www.ipopi.org)

Wpływ niedoborów odporności na stan psychiczny

Osoby, u których niedawno zdiagnozowano PNO, często doświadczają negatywnych emocji. Pojawić się może uczucie strachu przed rozwojem schorzenia i jego powikłaniami, a także frustracja i gniew wynikające z faktu, że choroba dotknęła właśnie je. Ponadto, wiadomość o schorzeniu wywołuje czasem poczucie odosobnienia i żalu, a także wrażenie bycia ciężarem dla innych. Pogodzenie się z diagnozą wymaga czasu, a zanim to nastąpi, mogą pojawić się stres lub depresja. Osoby z pierwotnym niedoborem odporności, ich przyjaciele i rodzina powinni zachować czujność i zwracać uwagę na oznaki stanów stresowych lub depresyjnych, a jeśli takie się pojawią - zgłosić się po poradę do specjalisty.

W najlepszej sytuacji są pacjenci, którzy mogą skorzystać ze wsparcia emocjonalnego osób z własnego otoczenia - członków rodziny, przyjaciół lub wyspecjalizowanych służb. Pomocni mogą okazać się również lekarze rodzinni czy personel ośrodka leczenia niedoborów odporności. W niektórych przypadkach będą oni mogli zorganizować spotkania, w trakcie których udzielą stosownych porad. Podobnie, źródłem pomocy może być utrzymywanie kontaktów z innymi chorymi celem wymiany doświadczeń, obaw i odczuć. Krajowe grupy wsparcia (www.ipopi.org) okażą się tutaj niezwykle przydatne.

Związki

Osoby z pierwotnym niedoborem odporności powinny same zdecydować kiedy i w jakim zakresie mogą poinformować otoczenie o swoim schorzeniu. Zdarza się, że pacjenci ci obawiają się negatywnej reakcji partnera na wiadomość o chorobie lub odczuwać zmartwienie w związku z ograniczeniami i obowiązkami, jakie schorzenie to może nakładać zarówno na samych pacjentów, jak i na osoby z ich najbliższego otoczenia. W niektórych przypadkach obawy te mogą być wynikiem braku rzetelnej wiedzy dotyczącej PNO. Osoby z pierwotnym niedoborem odporności powinny w pierwszej kolejności upewnić swoich partnerów o braku związku między ich schorzeniem a zarażeniem wirusem HIV oraz o niemożliwości zarażenia się PNO lub zainfekowania nim innych osób. Prowadząc życie seksualne należy pamiętać o wymogach bezpiecznego seksu, co pomaga uniknąć infekcji przenoszonych drogą płciową.

Dziedziczenie pierwotnych niedoborów odporności

Lekarze precyzyjnie zidentyfikowali uszkodzenia genetyczne powodujące niektóre z form PNO a także drogi, jakimi mogą one być przekazywane z rodzica na dziecko. W niektórych przypadkach sytuacja jest jednak bardziej złożona, przykładem czego może być pospolity zmienny niedobór odporności (CVID). Chociaż schorzenie to uważa się za dziedziczne, do tej pory nie wykazano jego jednoznacznej przyczyny genetycznej. Około 10% osób ze zdiagnozowanym zespołem CVID posiada krewnych dotkniętych tym samym schorzeniem (lub innym niedoborem odporności).

Jeśli to możliwe, osoby z pierwotnym niedoborem odporności planujące dziecko powinny zwrócić się o pomoc w zakresie kwestii genetycznych tak, aby były świadome ryzyka przekazania choroby swoim dzieciom. Istnieją możliwości badań genetycznych pod kątem identyfikacji nieprawidłowości w genach, jednak testy takie prowadzone są wyłącznie przez wyspecjalizowane ośrodki diagnostyczne. Badania takie są drogie i nie wszędzie dostępne. Krajowe organizacje zrzeszające pacjentów z niedoborami odporności udzielą dalszych informacji odnośnie dostępności badań genetycznych w poszczególnych krajach.



Kwestie pracy i zatrudnienia

Osoby z ciężkimi postaciami PNO lub z ograniczoną sprawnością spowodowaną schorzeniami układu odpornościowego mogą mieć trudności z pracą na pewnych stanowiskach lub wykonywaniem pewnych zawodów, czasem w stopniu całkowicie uniemożliwiającym podjęcie zatrudnienia w danej sytuacji. Mimo to, w większości przypadków pierwotne niedobory odporności nie ograniczają możliwości podejmowania pracy. Należy liczyć się z tym, że pacjenci, u których występuje pierwotny niedobór odporności, będą częściej nieobecni w pracy w związku z koniecznością odbycia planowanych wizyt w szpitalu lub ośrodku terapeutycznym. Nieobecności mogą być również spowodowane chorobami wywołanymi przez infekcje lub innymi powikłaniami związanymi z PNO. Najlepszym rozwiązaniem z pewnością będzie podjęcie wspólnych działań przez pacjenta i jego pracodawcę, mających na celu znalezienie rozwiązań minimalizujących negatywny wpływ nieobecności na ciągłość wykonywanych obowiązków. Przykładem takiego rozwiązania może być umożliwienie pacjentowi pracy „na odległość” - czyli najczęściej z domu, w sytuacjach wymagających nieobecności pacjenta w miejscu pracy.

Osoby, które czują się dyskryminowane przez pracodawcę w związku ze swoim schorzeniem powinny zasięgnąć informacji odnośnie przepisów przeciwdyskryminacyjnych obowiązujących w ich kraju. Krajowe organizacje zrzeszające pacjentów z niedoborami odporności służą poradą w tej kwestii.

Podróżowanie

W większości przypadków pierwotne niedobory odporności nie stanowią ograniczenia dla podejmowanych podróży, jednak wskazane jest zachowanie pewnych środków ostrożności, zwłaszcza w trakcie podróży zagranicznych. Jednym z zagrożeń jest biegunka powszechnie występująca w niektórych częściach świata (zwłaszcza w Afryce, na Bliskim i Dalekim Wschodzie oraz w Ameryce Południowej), która u osób z PNO może mieć szczególnie gwałtowny i długi przebieg. Ryzyko wystąpienia biegunki można zmniejszyć poprzez unikanie sałatek, surowej żywności, owoców morza, lodu w kostkach i lodów. Zaleca się pić wyłącznie butelkowaną lub przegotowaną wodę. Może również zająć konieczność zabrania tabletek przeciwmalarycznych przy podróżach do krajów, w których ta choroba występuje. Przed wyjazdem pacjenci powinni poradzić się lekarza odnośnie powyższych, jak i innych środków ostrożności - w tym szczepień. Przykładem mogą być szczepienia przeciwko żółtej febrze - ciężkiej chorobie wirusowej, które są zalecane osobom zdrowym podróżującym do niektórych krajów Afryki Subsaharyjskiej, Ameryki Południowej czy Wysp Karaibskich, a w kilku przypadkach - wymagane. Należy jednak pamiętać, że szczepionki przeciwko żółtej febrze, która zaliczana jest do grupy tzw. szczepionek „żywych”, nie powinny być stosowane u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności, wywołanymi uszkodzeniem komórek T ani inne osoby zamieszkujące we wspólnym gospodarstwie domowym z osobą dotkniętą PNO.

Osoby ze schorzeniami układu odporności muszą w trakcie podróży mieć przy sobie wszelkie niezbędne leki na wypadek braku ich dostępności w odwiedzanych krajach. Pisemne zaświadczenie wystawione przez lekarza immunologa, skierowane do służb granicznych i medycznych krajów podróży bywa często pomocne, a w niektórych przypadkach - wręcz niezbędne, zwłaszcza gdy pacjent przewozi lekarstwa. Wzór takiego pisma jest dostępny na stronie www.ipopi.org, wraz z listą innych zaleceń dotyczących podróży. Osoby, które doświadczą problemów w trakcie podróży powinny skontaktować się z organizacjami zrzeszającymi pacjentów z PNO w ich krajach.

Ubezpieczenie zdrowotne

W wielu krajach opieka medyczna jest opłacana z polis i składek ubezpieczeniowych. Po zdiagnozowaniu pierwotnego niedoboru odporności u pacjenta powinien on sprawdzić, czy koszty leczenia są pokrywane przez ubezpieczyciela. Pacjenci lub lekarze prowadzący powinni zweryfikować krajowe listy chorób przewlekłych pod kątem zdiagnozowanego PNO a także sprawdzić, czy dostępne terapie znajdują się na tzw. głównej liście leków. Specjalista immunolog lub lekarz rodzinny powinni pomóc w ewentualnych zmianach polisy, zgodnie z potrzebami pacjenta. Osoby z pierwotnym niedoborem odporności muszą pamiętać o obowiązku opłacania składek ubezpieczeniowych, dających możliwość korzystania z państwowej służby zdrowia.



"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



Publikacja finansowana jako projekt edukacyjny przez firmę Octapharma