

Pierwotne niedobory odporności

Poradnik dla szkół



Czym są wrodzone niedobory odporności?

Niniejsza broszura tłumaczy, czym są pierwotne niedobory odporności (PNO) oraz określa, co na ich temat powinni wiedzieć pracownicy szkół, do których uczęszczają uczniowie, u których występuje to schorzenie.

PNO stanowią dużą grupę zaburzeń spowodowanych niewłaściwym funkcjonowaniem niektórych elementów układu odpornościowego (głównie komórek i białek). Szacuje się, że pierwotny niedobór odporności jest diagnozowany u około jednej osoby na 2000, przy czym niektóre z form PNO są o wiele rzadsze od pozostałych. Niektóre z niedoborów odporności mają stosunkowo łagodną postać, jednak zdarzają się również przypadki o ciężkim przebiegu. Przyczyną występowania pierwotnych niedoborów odporności są wady dziedziczne lub genetyczne układu odpornościowego. PNO nie są związane z AIDS (Zespołem nabytego niedoboru odporności), który powoduje zarażenie wirusem HIV.

*PNO nie są związane z AIDS (zespołem nabytego niedoboru odporności).
Schorzenia te cechuje brak zaraźliwości - pierwotnym niedoborem odporności nie można się zarazić, nie można nim również zainfekować innych osób*

Zasadniczą funkcją układu odpornościowego jest pomoc organizmowi w zwalczaniu infekcji spowodowanych działaniem drobnoustrojów (zwanymi 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. Infekcje takie mogą występować niezależnie od pory roku - nawet latem.

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 zapalenie stawów. 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.

Dzieci i młodzież z pierwotnym niedoborem odporności powinny móc cieszyć się w możliwie największym stopniu pełnią życia. Pracownicy i dyrekcje szkół mogą zrobić wiele, by pomóc uczniom, u których występuje PNO, utrzymać dobrą kondycję zdrowotną. Wskazane jest:

- wdrożenie środków ostrożności, zapobiegających rozwojowi infekcji,
- ułatwienie prowadzenia terapii i przyjmowania leków w trakcie zajęć lekcyjnych oraz, w przypadkach koniecznych, odpowiednie przeszkolenie higienistki szkolnej,
- bieżące informowanie rodziny o przebiegu schorzenia,
- pomoc w wykrywaniu przypadków dokuczania i prześladowania uczniów w związku z występującym niedoborem odporności oraz właściwe reagowanie na wszelkie przypadki tego typu zachowań.

Niniejsza broszura zawiera ogólne informacje dotyczące opieki nad osobami, u których wystąpił pierwotny niedobór odporności, z myślą o pomocy szkołom w zapewnieniu możliwie najszerszego wsparcia uczniom z tym schorzeniem.

Zapobieganie infekcjom

Należy zadbać o to, by szkoły możliwie najsprawniej pomagały uczniom z pierwotnym niedoborem odporności zachować wysoki poziom higieny osobistej. Mogą to być proste sprawy, czyli:

Higiena

- pomoc i zachęcanie uczniów do regularnego i starannego mycia rąk, zwłaszcza przed posiłkami oraz po skorzystaniu z toalety, a także po zakończeniu zajęć na wolnym powietrzu,
- przemywanie i opatrywanie ran i zadrapań oraz - tam, gdzie możliwe - udzielenie pierwszej pomocy przez higienistkę szkolną,
- zapewnienie higieny żywności jako sposobu zapobiegania zatruciom pokarmowym,
- zapewnienie bezpiecznego dostępu do wody pitnej, zgodnie z miejscową praktyką i zaleceniami lekarza,
- zachęcanie uczniów do zasłaniania ust i nosa podczas kichania i kaszlu, a także do wyrzucania zużytych chusteczek i mycia rąk.

W przypadku wystąpienia złego samopoczucia u ucznia z PNO, personel szkoły powinien niezwłocznie skontaktować się z rodzicami dziecka. Uczniowie z pierwotnym niedoborem odporności mogą mieć przy sobie bransoletę lub brelok z informacjami na temat ich schorzenia. Szkoła powinna domagać się od rodziców / opiekunów dziecka pisemnej informacji o indywidualnych uwarunkowaniach ucznia a także prosić o bieżące aktualizowanie tych danych.

Aktywność fizyczna

Ćwiczenia fizyczne są tak samo ważne dla uczniów z PNO jak dla nas wszystkich. Uczniowie z pierwotnym niedoborem odporności mogą uprawiać większość dyscyplin sportowych, osiągając w nich świetne wyniki.

Zdarzają się jednak sytuacje, w których - w zależności od indywidualnych uwarunkowań oraz rodzaju niedoboru - niezbędne może okazać się dostosowanie programu ćwiczeń sportowych do potrzeb ucznia. Przykładowo, w związku ze zwiększonym zagrożeniem infekcjami ucha nie jest zalecane pływanie. Jeśli jednak zdecydujemy się na nie, należy pamiętać o gumowych ochraniaczach na stopy, które pomagają zapobiegać pojawianiu się brodawek.

Antybiotyki i szczepionki

Uczniowie z pierwotnym niedoborem odporności częściej niż inni wymagają - czasami długotrwałej - terapii antybiotykowej, mającej charakter leczniczy lub zapobiegawczy. Potrzeba regularnego przyjmowania dawek wymaga, by szkoła ułatwiała przyjmowanie leków w trakcie trwania zajęć lekcyjnych.

Niektóre szczepionki (zwane 'żywymi' szczepionkami atenuowanymi) mogą wywołać infekcje u osób z PNO. Podawanie ich pacjentom z niedoborem odporności bez zgody rodziców lub opiekunów jest niedozwolone.

Personel szkoły powinien również informować rodziców ucznia o

- programach szczepień prowadzonych w szkole,
- wszelkich przypadkach zwiększonej zapadalności na infekcje wśród uczniów szkoły (odra, grypa, ospa wietrzna, zapalenie opon mózgowych, zatrucia pokarmowe).

Terapie stosowane w leczeniu pierwotnych niedoborów odporności

Zastępcze podawanie immunoglobulin

Większość osób z pierwotnym niedoborem odporności otrzymuje zastępczą terapię immunoglobulinami. Immunoglobuliny to białka zapobiegające rozwojowi infekcji oraz łagodzące symptomy PNO. Terapia zastępcza immunoglobulinami ma formę wlewu dożylnego lub podskórnego, wymaga regularnego podawania (co najmniej raz w miesiącu, w niektórych przypadkach - cotygodniowo) i trwa z reguły przez cały okres życia pacjenta. Immunoglobuliny podaje się zazwyczaj w warunkach szpitalnych, jednak zdarza się, że zamiast lekarza, immunoglobuliny podają rodzice pacjenta lub sam pacjent, w warunkach domowych.

Przez kilka godzin lub dni po podaniu immunoglobulin może wystąpić u pacjenta złe samopoczucie, co może mieć negatywny wpływ na jego osiągnięcia szkolne.

Inne terapie stosowane w leczeniu pierwotnych niedoborów odporności

Wśród terapii stosowanych przy pierwotnych niedoborach odporności znajdują się również zastrzyki z interferonu gamma, mające na celu poprawę działania układu immunologicznego.

Niektóre ciężkie przypadki PNO bywają leczone poprzez przeszczep komórek macierzystych. Zabieg ten polega na pobraniu niedojrzałych komórek obronnych ze szpiku lub krwi zdrowego dawcy celem uzupełnienia braków w komórkach obronnych chorego.

Inne powszechnie stosowane terapie

Uczniowie, u których występuje niedobór odporności, mogą wymagać leczenia wieloma innymi lekami, w tym środkami przeciwastmatycznymi i przeciwalergicznymi. Należy pamiętać, by osoby z astmą miały zawsze pod ręką leki (głównie inhalatory) przynoszące szybką ulgę w ataku choroby.

Większość z osób żyjących z PNO nie wymaga stosowania specjalnej diety czy suplementów w postaci preparatów witaminowych lub innych. Szkoła powinna dopilnować, by alergie pokarmowe u uczniów z pierwotnym niedoborem odporności były udokumentowane.

Edukacja

Pierwotne niedobory odporności nie powinny uniemożliwiać uczniom osiągnięcia dobrych wyników w nauce - a tym samym zdobycia wykształcenia. Stawiają one jednak przed uczniami pewne wyzwania, co sprawia, że szkoły odgrywają istotną rolę w zmniejszeniu wpływu trudności związanych z tym schorzeniem na przebieg kształcenia.

Upośledzenie odporności może wymagać od uczniów nim dotkniętych częstego opuszczania zajęć szkolnych w związku z koniecznością wizyt lekarskich lub terapeutycznych. Ponadto, uczniowie ci z większą niż w przypadku innych osób częstotliwością są nieobecni na zajęciach z powodu chorób wywołanych zakażeniem. Szkoła może pomóc takim uczniom wykazując zrozumienie dla powodów nieobecności na zajęciach oraz ułatwiając nadrobienie zaległości, np. poprzez:

- udostępnianie harmonogramu prac domowych oraz notatek z lekcji,
- dostosowanie dat pisania sprawdzianów i testów oraz terminów składania prac własnych,
- rozważenie zasadności zmniejszenia obciążenia nauką,
- pomoc w zorganizowaniu zajęć indywidualnych w domu ucznia, jeśli wymaga tego sytuacja,
- korzystanie z osiągnięć technologii w postaci wideokonferencji tak, by uczniowie z PNO mogli uczestniczyć w zajęciach nie wychodząc z domu.

Zaburzenia odporności lub związane z nimi terapie mogą mieć niekorzystny wpływ na osiągnięcia ucznia, a także na zdolność do skupienia w trakcie zajęć. W związku z tym uczniowie tacy mogą wymagać dodatkowej pomocy ze strony nauczycieli.

Nie ma powodu, dla którego dzieci z pierwotnym niedoborem odporności miałyby nie brać udziału w wycieczkach szkolnych lub podobnych wydarzeniach. Szkoła powinna konsultować z rodzicami ucznia jego potrzeby tak, aby w stopniu możliwie największym je spełniać.



Stály kontakt między szkołą a rodzicami dziecka jest niezbędny do właściwego zrozumienia oraz realizacji potrzeb ucznia z niedoborem odporności.

Relacje z innymi dziećmi

Choć nie jest to regułą, uczniowie z niedoborami odporności mogą mieć trudności z budowaniem relacji koleżeńskich w szkole, szczególnie wówczas, gdy dochodzi do częstych lub długotrwałych nieobecności oraz gdy uczeń nie może w pełni uczestniczyć w zajęciach szkolnych takich jak gry, zabawy i zajęcia rekreacyjne. Z powodu występującego schorzenia, uczniowie ci bywają marginalizowani a nawet prześladowani przez rówieśników.

Szkoła może pomóc na wiele sposobów:

- umożliwiając uczniom z pierwotnym niedoborem odporności uczestnictwo w możliwie największej liczbie zajęć i aktywności,
- zwracając szczególną uwagę na trudności w nawiązywaniu kontaktów przez uczniów z PNO oraz na przypadki marginalizacji, prześladowania, a także oznaki stresu i depresji spowodowanych stanem ich zdrowia,
- omawiając wszelkie problemy i rozwiązania z rodzicami i opiekunami.

Personel szkoły może również odegrać ważną rolę w walce z poczuciem stygmatyzacji, która często dotyka osoby cierpiące na pierwotne niedobory odporności, a której źródłem może być np. błędne utożsamianie pierwotnych niedoborów odporności z zakażeniem wirusem HIV / chorobą AIDS. Należy przy tym pamiętać, aby z myślą o ochronie prywatności osób żyjących z PNO konsultować się z uczniem lub rodzicami w kwestii zakresu informacji związanych ze schorzeniem, jakie mogą być podane do wiadomości innych osób.

Obowiązki szkoły

Potrzeby uczniów z pierwotnym niedoborem odporności bywają różne, a ponadto ulegają zmianom z upływem czasu. Personel szkoły powinien mieć świadomość jak bardzo potrzeby te są zindywidualizowane, z czym związana jest konieczność stałego kontaktu z rodzicami i opiekunami dzieci, a w szczególnych przypadkach - ze specjalistami z zakresu zdrowia.

Zalecane środki obejmują:

- wstępny instruktaż objaśniający potrzeby uczniów z PNO oraz sposoby ich realizacji,
- schemat opieki zdrowotnej, określający działania, jakie należy podjąć w przypadku pogorszenia się stanu zdrowia ucznia oraz osoby, z którymi należy się skontaktować,
- plan kształcenia, który pozwoli zmniejszyć negatywny wpływ schorzenia na proces i efekty kształcenia,
- informowanie „na bieżąco” wszystkich właściwych osób.

“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). Dostępne są również dwie broszury uzupełniające: „Pierwotne niedobory odporności. Leczenie pierwotnych niedoborów odporności -poradnik dla rodziców i ich rodzin” oraz „Pierwotne niedobory odporności. Bądź zdrowy! - poradnik dla pacjentów i ich rodzin”.

Więcej informacji odnośnie organizacji zrzeszających 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