



PIERWOTNE NIEDOBORY ODPORNOŚCI

NIEDOBORY ODPORNOŚCI A PROBLEMY Z UKŁADEM ODDECHOWYM



SKRÓTY

COPD Przewlekła obturacyjna choroba płuc

CT Tomografia komputerowa

MRI Obrazowanie rezonansem magnetycznym

IG Immunoglobuliny (przeciwciała)

PNO Pierwotne niedobory odporności

Pierwotne niedobory odporności, a problemy z układem oddechowym (wydanie pierwsze)

Grudzień 2014

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

Opublikowane przez IPOPI (www.ipopi.org)

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

WSTĘP

Niniejsza ulotka opisuje problemy układu oddechowego, jakich doświadczają pacjenci z pierwotnymi niedoborami odporności oraz możliwe sposoby ich leczenia.

Pierwotne niedobory odporności (PNO) to rzadkie choroby, występujące, gdy poszczególne składniki układu odpornościowego nie funkcjonują poprawnie lub po prostu ich brak. Zaburzenia układu oddechowego, mające wpływ na zatoki, gardło i płuca, pojawiają się często u pacjentów z PNO; nawracające zakażenia ucha, nosa i gardła u dzieci lub dorosłych to częsty pierwszy sygnał PNO u pacjenta.

Jeśli stwierdzono u ciebie występowanie PNO i objawy chorób układu oddechowego, ważne jest przedyskutowanie ich z twoim lekarzem. Odpowiednio wcześnie postawiona diagnoza umożliwi zaordynowanie odpowiedniego leczenia, które poprawi stan twojego zdrowia i funkcjonowania układu oddechowego.

Korzystne mogą być rutynowe oceny funkcji układu oddechowego, zależne od rodzaju i stopnia nasilenia PNO. Twój lekarz będzie w stanie udzielić więcej informacji o tego typu badaniach.



ZABURZENIA UKŁADU ODDECHOWEGO

Zaburzenia układu oddechowego u pacjentów z PNO w zasadzie można zakwalifikować do trzech grup. Dodatkowo niektórzy pacjenci mogą doświadczać pewnych objawów w reakcji na określone typy terapii.

Schorzenia układu oddechowego mogą prowadzić do poważnych problemów u niektórych pacjentów cierpiących na pierwotne niedobory odporności, zatem istotne jest, by na bieżąco informować lekarza o wszelkich pojawiających się nowych objawach.

1. ZAKAŻENIA

Krótkookresowe (ostre) lub długookresowe (przewlekłe) zakażenia powodowane są zazwyczaj przez bakterie, najczęściej z następujących typów: *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* lub *Moraxella cararhalis*. Zakażenia wirusowe, zwykle powodowane przez rinowirusy i enterowirusy, mogą występować równoległe z infekcjami bakteryjnymi. U pacjentów z cięższymi przypadkami PNO pojawiać się mogą też zakażenia grzybicze, takie jak *Pneumocystis jiroveci* czy *Aspergillus fumigatus*.

Zakażenia górnych dróg oddechowych dotyczą zatok i gardła, zazwyczaj obejmują one:

- Zapalenie błony śluzowej nosa (rhinitis)
- Przewlekłe lub ostre zapalenie zatok
- Pospolite przeziębienie
- Ostre zapalenie krtani, tchawicy i oskrzeli
- Grypa
- Zapalenie gardła (pharyngitis)
- Zapalenie migdałków
- Powiększenie węzłów chłonnych.

Zakażenia dolnych dróg oddechowych dotyczą płuc i obejmują:

- Zapalenie płuc
- Przewlekłe lub ostre zapalenie oskrzeli.

2. SCHORZENIA NIEZAKAŻNE

U pacjentów z PNO może wystąpić również całe spektrum schorzeń niezwiązanych z żadnym specyficznym zakażeniem.

- Astma, alergie i przewlekły kaszel częściej występują u pacjentów z PNO.
- Przewlekłe zapalenie oskrzeli i przewlekła obturacyjna choroba płuc (POCHP) występują u niektórych pacjentów w przypadku utrzymywania się zakażeń i stanów zapalnych i

nieprawidłowego funkcjonowania drobnych dróg oddechowych i płuc.

- Zapalenie opłucnej to choroba zapalna, mająca wpływ na wyściółkę otaczającą płuca.
- Przewlekła choroba płuc może rozwinąć się u pacjentów cierpiących na długotrwałe schorzenia tego narządu.
- Ziarniniakowatość może występować u nieznacznej liczby pacjentów, jako wynik długotrwałego stanu zapalnego.
- Zatorowość płucna to niedrożność tętnicy płucnej, która przewodzi krew z serca do płuc.

3. ŁAGODNE SCHORZENIA LIMFOPROLIFERACYJNE

To nienowotworowe zaburzenia, które zdarzają się, gdy organizm nieprawidłowo wytwarza zbyt wiele limfocytów (rodzaj białych krwinek).

OBJAWY CHORÓB UKŁADU ODDECHOWEGO

Objawy wielu zaburzeń układu oddechowego będą takie same zarówno u pacjentów cierpiących na pierwotne niedobory odporności, jak i tych pozostałych. Jednakże rozwój choroby prawdopodobnie będzie inny u pacjentów z PNO, którzy dodatkowo często reagują odmiennie na leczenie konwencjonalne. Objawy różnić się będą ze względu na typ zakażenia, ale często dotyczą wielu elementów układu oddechowego.

TYPOWE OBJAWY CHORÓB UKŁADU ODDECHOWEGO

- | | |
|--|--------------------------------------|
| • Kichanie, wydzielina z nosa, wysięk z nosa | • Gorączka i dreszcze |
| • Trudności z oddychaniem | • Bóle mięśni |
| • Kaszel | • Powiększenie węzłów chłonnych |
| • Bóle zatok | • Niewydolność oddechowa |
| • Ból głowy | • Bóle w klatce piersiowej |
| • Nieświeży oddech | • Osłabienie i zmęczenie |
| • Podrażnienie gardła | • Ogólne bóle i poczucie dyskomfortu |
| • Zmniejszony apetyt | |

Twój lekarz będzie w stanie udzielić ci informacji o schorzeniach najczęściej związanych z twoim rodzajem PNO oraz objawach, jakich możesz doświadczać.

DIAGNOZOWANIE CHORÓB UKŁADU ODDECHOWEGO

Zależnie od rodzaju twojego PNO i stanu zdrowia, lekarz może zlecić rutynowe badania diagnostyczne, mogące obejmować:

- badania fizykalne, takie jak osłuchiwanie płuc stetoskopem
- regularne badania wydolności płuc, sprawdzające jakość ich pracy. Pozwolą one ocenić ile powietrza mogą zatrzymać twoje płuca, jak szybko powietrze może przemieszczać się do płuc i z płuc oraz jak skutecznie będą one umieszczać tlen we krwi i usuwać z krwi dwutlenek węgla
- badania obrazujące, zwłaszcza obrazowanie rezonansem magnetycznym (MRI) lub tomografię komputerową, pokazujące szczegółowo obrazy wnętrza organizmu. Odgrywają one kluczową rolę w wykryciu choroby, diagnostyce i monitorowaniu leczenia

Ważne jest, by twój lekarz odpowiednio wcześniej zidentyfikował wszelkie problemy z układem oddechowym, by rozpocząć odpowiednie leczenie objawów, redukując zagrożenie postępu choroby i dalszych komplikacji.

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO JAKO WSKAŹNIK PNO

Zakażenia układu oddechowego, zwłaszcza te nawracające i niereagujące dobrze na terapię antybiotykową lub wynikające z niezwykłych i oportunistycznych zakażeń (wykorzystujących osłabienie układu odpornościowego), mogą być wczesnym objawem wystąpienia PNO.

Istotne jest, by lekarze i specjaliści od chorób układu oddechowego sprawdzili obecność niedoborów odporności u tych pacjentów, zwłaszcza u dzieci, ze szczególnym uwzględnieniem przypadków braku reakcji na leczenie konwencjonalne.

W razie podejrzenia PNO, lekarz/specjalista od chorób układu oddechowego prawdopodobnie zaordynuje specyficzne badania diagnostyczne, zazwyczaj są to badania krwi. Pacjent powinien także zostać skierowany do immunologa.

LECZENIE

Jeśli jesteś poddawany dożylniej lub podskórnej terapii immunoglobulinami, może to zagwarantować ochronę przeciwko wielu wirusom i bakteriom.

Jednakże nie zapobiegnie to rozwojowi wszystkich chorób układu oddechowego; w takiej sytuacji możesz wymagać dodatkowego wsparcia. Na przykład antybiotyki mogą być stosowane w celu zapobiegnięcia rozwojowi zakażenia.

Celem monitorowania i leczenia twojej choroby będzie osłabienie objawów i uniknięcie dalszych komplikacji. Twój lekarz może zlecić następujące rodzaje terapii:

- Terapia antybiotykowa w celu zapobiegania oraz leczenia zakażeń bakteryjnych
- Wdychanie sterydów, leków rozszerzających oskrzela i innych metod leczenia alergii w celu redukcji objawów
- Kuracja lekowa w celu zredukowania gorączki i dolegliwości bólowych
- Leki wyksztusne w celu rozwodnienia wydzieliny i umożliwienia jej łatwiejszego wydalenia z organizmu
- Leki udrażniające górne drogi oddechowe, zmniejszające obrzęk błony śluzowej
- Płyny podtrzymujące odpowiednie nawodnienie; ciepłe napoje mogą zmniejszać uczucie ucisku w klatce piersiowej
- Małe, lecz częste posiłki, składające się z lekkich potraw i napojów, w przypadku zmniejszenia się apetytu pacjenta. Po odzyskaniu apetytu, wysoko kaloryczna i wysoko proteinowa dieta w celu uzupełnienia niedoborów białek i kalorii utraconych podczas ostrej fazy
- Ogólne działania poprawiające samopoczucie:
 - płukanie jamy ustnej czystą wodą, by pozbyć się uczucia suchości i "złego smaku", jakie często towarzyszą chorobom i konieczności oddychania przez usta
 - Nawilżacze z zimną wodą zwiększające wilgotność w pokoju
 - Balsam do ust lub inne substancje chroniące podrażnione usta i nos
 - Odpowiednia ilość odpoczynku
 - Dodatkowe poduszki, umożliwiające podniesienie głowy i ramion oraz dostarczające ulgi przy kaszlu i wysięku z nosa
 - Leki hamujące kaszel, zapobiegające zakłóceniom snu.

W celu zmniejszenia ryzyka zakażenia innych osób, zaleca się następujące środki ostrożności:

- Zakrywanie nosa i ust podczas kaszlu lub kichania
- Niezwłoczne wyrzucanie użytych chusteczek
- Częste mycie dłoni

W niektórych przypadkach zapalenia oskrzeli i zapalenia płuc, kaszel i głębokie oddechy w regularnych odstępach mogą ochronić płuca poprzez usuwanie wydzieliny i obcych cząsteczek

- Głębokie oddechy pomagają zwiększać wydolność płuc i zmniejszają ryzyko dalszych komplikacji.
- W niektórych przypadkach mogą być sugerowane inne sposoby oczyszczania organizmu z wydzieliny, jak na przykład drenaż klatki piersiowej lub zatok, fizjoterapia klatki piersiowej czy dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych.

Dla pacjentów z PNO cierpiących na specyficzne choroby układu oddechowego, istotne jest uwzględnienie w procesie leczenia specjalisty od chorób tego układu podczas badań diagnostycznych i kierunkowania leczenia.

POZOSTAŁE INFORMACJE I WSPARCIE

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

immun  protect

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

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

CSL Behring

Polska wersja została sfinansowana z grantu edukacyjnego firmy CSL Behring

octapharma

Publikacja finansowana jako projekt edukacyjny przez firmę Octapharma