



IPOPI

INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

IMUNODEFISIENSI PRIMER

TETAP SEHAT! PANDUAN UNTUK PASIEN DAN KELUARGA



Imunodefisiensi primer – Tetap sehat! Panduan untuk pasien dan keluarga (edisi pertama),
Januari 2012

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2012

Penerbit: IPOPI: www.ipopi.org

APAKAH IMUNODEFISIENSI PRIMER?

Booklet ini menjelaskan definisi imunodefisiensi primer (IDP) dan langkah-langkah yang harus diambil pasien IDP agar tetap sehat.

Primary immunodeficiencies (PID)/imunodefisiensi primer (IDP) adalah sekelompok besar gangguan yang terjadi akibat beberapa komponen sistem imun (terutama sel-sel dan protein) tidak bekerja dengan baik. Beberapa IDP mempunyai gejala yang ringan, tetapi beberapa lainnya mempunyai gejala berat. IDP sering didiagnosis pada masa anak, tetapi dapat juga didiagnosis pada masa dewasa. IDP tidak berhubungan dengan AIDS (*acquired immunodeficiency syndrome*), yang disebabkan oleh infeksi virus (HIV).

Sistem imun secara normal membantu tubuh untuk melawan infeksi yang disebabkan oleh kuman (atau mikroorganisme) seperti bakteri, virus, jamur, dan protozoa. Akibat sistem imun yang tidak dapat bekerja secara baik, pasien dengan IDP lebih rentan terhadap infeksi. Infeksi yang terjadi biasanya lebih sering terjadi, gejalanya lebih berat atau sulit diatasi, atau disebabkan oleh mikroorganisme yang tidak biasa. Infeksi ini dapat terjadi kapanpun.

IDP disebabkan gangguan sistem imun secara herediter atau genetik. IDP tidak berhubungan dengan AIDS (*acquired immunodeficiency syndrome*). IDP tidak menular – IDP tidak dapat ditularkan kepada orang lain. Namun, seorang anak dapat mewarisi IDP dari orangtuanya. Untuk itu, pasien IDP harus mengetahui kondisi genetik mereka apabila mereka menginginkan seorang anak.

Banyak pasien IDP mendapat pengobatan dengan pengganti immunoglobulin (*immunoglobulin replacement*), yang membantu melindungi tubuh dari infeksi. Pengobatan lain IDP antara lain adalah transplantasi sel punca atau sumsum tulang (*stem cell or bone marrow transplantation*) pada pasien IDP tertentu, *granulocyte-colony stimulating factor*, dan interferon gama.

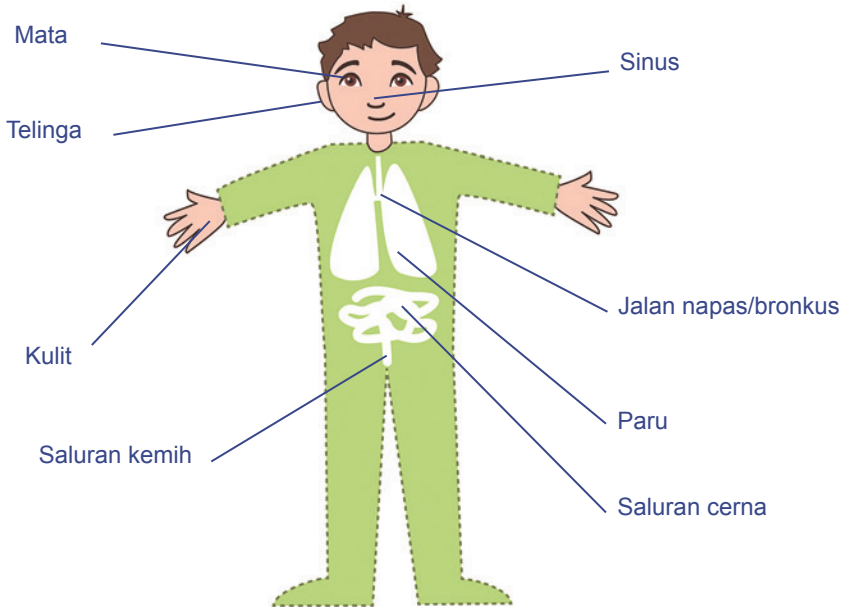
Booklet IPOPI '*Imunodefisiensi Primer – Tata laksana imunodefisiensi primer; panduan untuk pasien dan keluarga*' menjelaskan lebih banyak mengenai pengobatan-pengobatan ini.

IDP dapat juga menyebabkan sistem imun menyerang tubuh sendiri – disebut 'autoimun'. Hal ini dapat menimbulkan rasa nyeri dan bengkak pada sendi, dikenal sebagai radang sendi (arthritis). Autoimun juga dapat menimbulkan kemerahan pada kulit, kekurangan sel darah merah (anemia) atau trombosit, inflamasi pembuluh darah, diare, dan penyakit ginjal. Pasien dengan IDP juga dapat mengalami alergi dan asma.

Pengobatan pada IDP membuat pasien dapat menjalani hidup secara normal. Banyak hal yang dapat dilakukan oleh pasien dewasa, anak, dan orangtua dari anak dengan IDP agar tetap sehat.

MENCEGAH INFEKSI

Pasien IDP akan lebih rentan terhadap infeksi yang dapat menyerang berbagai macam bagian tubuh, seperti yang tampak pada gambar di bawah ini. Sangatlah penting untuk menghubungi dokter apabila seseorang dicurigai mengalami infeksi.



Hal yang penting adalah banyak cara yang dapat dilakukan pasien dan orangtua untuk membantu mencegah infeksi.

HIGIENE (KEBERSIHAN)

Higiene yang baik adalah hal yang sangat penting yang dapat dilakukan dengan mudah, seperti:

- Mencuci tangan secara baik dan teratur, terutama sebelum makan dan setelah menggunakan toilet, setelah beraktivitas di luar ruangan, dan setelah bermain dengan hewan peliharaan.
- Membersihkan dan membalut luka sayatan dan goresan.
- Menjaga higiene personal atau pribadi yang baik merupakan hal yang sangat penting, termasuk menggosok gigi secara baik dan memeriksakan gigi secara teratur.

- Kebersihan makanan yang baik, untuk membantu mencegah keracunan makanan.
- Kebersihan rumah yang baik, penting untuk menjaga rumah tetap bersih dan mencegah kadar kelembaban yang tinggi untuk mencegah masalah paru. Mainan anak harus dibersihkan secara teratur!
- Mencegah tempat berasap dan terlalu padat.

Apabila memungkinkan, pasien IDP sebaiknya menghindari kontak dengan orang yang sedang mengalami infeksi. Contohnya, orangtua dari anak dengan IDP berat harus meminta pihak sekolah untuk memberitahu orangtua apabila terjadi wabah infeksi di sekolah dan kemudian meminta saran dari tim imunologi.

Beberapa pasien dengan IDP mungkin membutuhkan kewaspadaan apabila kontak dengan hewan peliharaan atau hewan lainnya. Apabila terdapat keraguan, mintalah saran dari dokter.

Apabila dibutuhkan tindakan operasi, penting bagi dokter bedah untuk mengetahui bahwa pasien mengalami IDP sehingga dapat diambil langkah-langkah pencegahan infeksi yang berhubungan dengan tindakan operasi.

Banyak pasien IDP yang mendapat terapi pengganti imunoglobulin untuk menjaga kadar antibodi dalam tubuh untuk melindungi mereka dari serangan infeksi. Pasien dengan IDP juga membutuhkan obat-obatan untuk mengobati atau mencegah infeksi yang disebabkan bakteri (antibiotik), virus (antivirus), atau jamur (antijamur). Oleh karena semua obat-obatan ini adalah obat yang diresepkan, maka sangat penting untuk mengikuti instruksi yang diberikan oleh dokter, perawat, atau tenaga farmasi.

VAKSINASI

Vaksinasi (atau 'imunisasi') adalah suatu tindakan memberi bakteri atau virus tertentu dalam jumlah kecil yang menyebabkan infeksi dengan tujuan untuk membantu tubuh menjadi kebal terhadap infeksi tersebut. Beberapa vaksin mengandung mikroorganisme mati, dan beberapa lainnya mengandung mikroorganisme hidup.

Pada pasien yang mendapat terapi pengganti imunoglobulin umumnya tidak membutuhkan vaksin. Pasien-pasien dengan IDP tidak boleh mendapat vaksin 'hidup yang dilemahkan' karena dapat membuat mereka mengalami infeksi. Yang termasuk vaksin hidup adalah rotavirus, polio oral, campak (*measles*), gondongan (*mumps*), dan rubella (MMR®), vaksin varisela atau cacar air, dan vaksin BCG untuk mencegah tuberkulosis. Anggota keluarga dari pasien IDP harus mendapat vaksin untuk mencegah infeksi di lingkungan rumah. Pasien dan orangtua harus berkonsultasi atau meminta saran dokter mengenai vaksinasi.

BEPERGIAN

Memiliki IDP tidak membuat seorang pasien tidak dapat bepergian, tetapi tentunya dengan kewaspadaan. Pasien harus berdiskusi mengenai rencana bepergiannya dengan dokter atau ahli imunologi mereka, yang dapat memberi saran mengenai hal-hal yang aman dan apakah memerlukan vaksin atau tidak. Sebelum bepergian, pasien IDP harus dipastikan memiliki asuransi kesehatan dan perjalanan yang memadai. Apabila memungkinkan, mereka harus bertanya kepada dokter atau pusat kesehatan spesialis untuk mengatur jadwal pengobatan selama bepergian.

Pasien harus membawa surat keterangan mengenai kondisi dan tujuan dari obat-obatan serta perlengkapan yang mereka bawa. Keterangan ini dapat berupa surat yang ditandatangani oleh dokter atau ahli imunologi dan bila memungkinkan dialih bahasa kedalam bahasa negara yang akan dikunjungi. Contoh surat keterangan ini dapat dilihat di **www.ipopi.org**.

Bantuan lebih lanjut di masing-masing negara disediakan oleh organisasi pasien IDP nasional dan untuk beberapa hal-hal khusus oleh bank darah lokal atau Layanan Transfusi Palang Merah (*Red Cross Blood Transfusion Service*).

DIET

Asupan atau diet bernutrisi dan seimbang sangat penting untuk kesehatan semua orang. Pasien IDP harus menghindari makanan mentah atau setengah matang (seperti daging, telur, dan keju). Umumnya pasien IDP tidak membutuhkan asupan khusus atau suplementasi seperti vitamin ekstra. Pasien dan orangtua harus berkonsultasi dengan tim ahli imunologi sebelum mengonsumsi suplementasi.

Pasien IDP harus menghindari meminum air yang tidak jelas sumbernya, atau air yang tersimpan lama di dalam wadah atau botol air.

PERAWATAN KULIT

Beberapa pasien IDP mungkin membutuhkan perawatan kulit secara khusus, seperti pencegahan pajanan terhadap sinar matahari. Apabila terdapat keraguan, silahkan menghubungi dokter untuk mendapat saran.

LATIHAN DAN OLAHRAGA

Pasien IDP dapat melakukan latihan dan olahraga, seperti orang lainnya. Pasien dengan defisiensi sel fagosit (seperti penyakit granulomatosis kronik atau *chronic granulomatous disease* (CGD)) harus menghindari berenang di danau, dan berkebun seperti mencangkul atau kontak dengan akar tumbuhan atau bagian pohon lainnya. Beberapa IDP dapat mengganggu pembekuan darah dan pasien dengan kondisi ini harus berdiskusi dengan ahli imunologi mengenai olahraga yang aman untuk mereka.

TIDUR

Pasien IDP harus dipastikan memiliki waktu tidur yang cukup karena hal ini penting untuk kesehatan. Jumlah waktu tidur yang dibutuhkan tergantung dari usia pasien. Apabila terdapat keraguan, orangtua dan pengasuh harus bertanya kepada dokter atau perawat mengenai berapa jam anak mereka membutuhkan waktu untuk tidur.

KEHIDUPAN SEKSUAL

Pasien IDP harus waspada untuk mencegah penyakit yang ditularkan secara seksual, misalnya dengan menggunakan kondom.

Pasien IDP seharusnya tidak merokok karena dapat menyebabkan infeksi paru. Apabila memungkinkan, mereka sebaiknya meminta agar orang-orang di sekitarnya juga tidak merokok. Orangtua dari pasien IDP tidak diizinkan merokok



INFORMASI LEBIH LANJUT

Booklet ini diproduksi oleh the International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI). Booklet lain yang dapat dibaca berjudul: Imunodefisiensi primer – “Tata laksana imunodefisiensi primer: panduan untuk pasien dan keluarga” juga tersedia.

Untuk informasi lebih lanjut dan detail organisasi pasien IDP di 40 negara di dunia, silahkan kunjungi www.ipopi.org.



Perhimpunan Pasien
**Imunodefisiensi
Primer**
Indonesia

Indonesian Primary Immunodeficiency Patients Society

indonesian.pips@gmail.com

Baxter

??