

Primarne imunodeficijencije ili
urođeni nedostatak imuniteta

Ostanite zdravi! Vodič za pacijente i njihove porodice



Primary immunodeficiencies — Stay healthy! A guide for patients and their families (1st edition), January 2012

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

Published by IPOP: www.ipopi.org

Primarne imunodeficijencije – Ostanite zdravi! Vodič za pacijente i njihove porodice (prvo izdanje), januara 2012

© Međunarodna organizacija pacijenata sa primarnim imunodeficijencijama (IPOP) 2012

Uz podršku IPOP: www.ipopi.org Publikovao POSPID – Podrška osobama s primarnim imunodeficitima Srbija www.pospid.rs 2012

Šta su primarne imunodeficijencije (PID) ili urođeni nedostatak imuniteta?

Ova brošura pojašnjava čitaocu šta je urođeni nedostatak imuniteta, koji se stručno medicinski naziva primarna imunodeficijencija (PID). Takođe, brošura ukazuje šta sve osobe sa ovim poremećajem treba da čine da bi očuvale svoje zdravlje u meri koja je maksimalno moguća, obzirom da su podložne čestim, ponovljenim, ozbiljnim infekcijama, koje mogu da ostave i ozbiljne posledice po njihov organizam.

Primarne imunodeficijencije su grupa poremećaja u radu našeg imunog sistema koji nastaju kada delovi imunog sistema (pre svega neke ćelije i proteini) ne funkcionišu kako treba. Neki oblici PID su srednje teški dok su neki veoma teški. Najčešće budu otkriveni tokom detinjstva, ali se to dešava i u zreлом dobu.

U normalnim uslovima imuni sistem pomaže telu da se bori protiv infekcije koju izazivaju različiti mikroorganizmi (antigeni), kao što su bakterije, virusi, gljivice i protozoe. Osobe sa PID, obzirom da njihov imuni sistem ne funkcioniše dobro, prijemčiviji su za infekcije od drugih. Infekcije su kod njih češće nego što je uobičajeno, mogu biti posebno teške tj. teško izlečive, a nekad mogu biti izazvane ulaskom u organizam izuzetno retkih mikro-organizama. Ove razne infekcije se mogu javljati u bilo koje doba godine, čak i leti.

Značajan broj osoba sa PID leče se tako što primaju imunoglobuline, koji im nedostaju u krvi, što im pomaže u zaštiti od infekcija. Drugi oblici lečenja uključuju presađivanje matičnih/stem ćelija (ili kosne srži), što se primenjuje kod jednog broja pacijenata koji imaju posebno teške oblike PID, zatim primenu faktora za stimulaciju granulocitnih kolonija i gama interferona. Druga iz ove serije IPOPI publikacija pod nazivom *Primarna imunodeficijencija – lečenje primarnih imunodeficijencija: vodič za pacijente i njihove porodice*, bliže prikazuje ove različite terapijske tretmane.

Kod osoba sa PID može se desiti da se imuni sistem okrene sam protiv sebe – što se naziva autoimunim obolenjem. Kao posledica može se javiti bol i lučenje ili oticanje zglobova što se naziva artritis. Može se javiti i osip/ raš po koži, gubitak crvenih krvnih zrnaca (anemija), grušanje krvi, upale krvnih sudova, dijareja, oboljenje bubrega; kod nekih PID pacijenta javljaju se alergijske reakcije i astma.

Ukoliko se leče, osobe sa PID mogu da žive sasvim normalno i da uživaju u životu. Čuvanju svog zdravlja i dobre kondicije, osobe sa PID i članovi njihovih porodica mogu mnogo da doprinesu svojim preventivnim ponašanjem, negovanjem zdravih stilova života i življenjem u zdravom okruženju.

PID su uzrokovane naslednim genetskim poremećajima imunog sistema, sa njim se dete rađa, a bolest se može manifestovati odmah po rođenju ili kasnije tokom života. Nisu povezane sa SID-om (stečeni sindrom imunodeficita). AIDS/SIDA nastaje tokom života, usled virusne infekcije humanim imunovirusom (HIV). PID nisu zarazne – PID se ne može „dobiti“ niti se može preneti drugima. Dete ipak može da nasledi PID od svojih roditelja, pa je potrebno da se odrasle osobe sa PID posavetuju sa genetičarem ili imunologom ukoliko žele da imaju potomstvo.

Prevenција infekcija

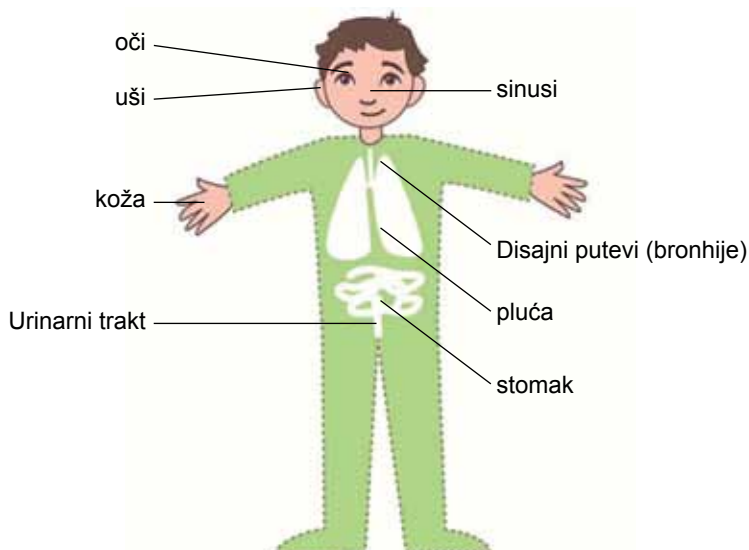
Osobe sa PID su prijemčive za infekcije različitih organa, od kojih su neki prikazani na slici dole. Važno je otići kod lekara kada se sumnja na infekciju. Ima mnogo načina za prevenciju infekcija koje pacijenti i nroditelji mogu koristiti

Higijena

Dobra higijena je veoma važna. Ona podrazumeva sasvim jednostavne stvari kao što su:

- Redovno i pažljivo pranje ruku, naročito pre jela i posle upotrebe toaleta, igre napolju i sa ljubimcima
- Pranje i čišćenje posekotina i ogrebotina
- Dobra lična higijena koja uključuje i pažljivo pranje zuba i redovno posećivanje zubara
- Dobra higijena namirnica, da bi se izbeglo trovanje hranom
- Kućna higijena – očuvati čistoću prostora u kući/stanu kako bi se izbegao visok nivo vlage i sprečila pojava plesni, buđi zbog vlage. Dečje igračke takođe treba redovno prati!
- Izbegavati zadimljene prostore, prepune sveta

Radi zaštite drugih od širenja infekcije, svako treba dlanom ili nadlanicom da pokrije usta i nos kada kiše i/ili kada kašlje.



Važno je da osobe sa PID izbegavaju kontakte sa infekcijama kad god je to moguće. Na primer, roditelji/staratelji dece koja imaju teške oblike PID trebalo bi da zamole školu da ih blagovremeno informiše o pojavi infekcije i/ili epidemije u školi, a zatim da se obavezno posavetuju sa svojim imunologom o predostrožnosti i zaštiti.

Nekim pacijentima sa PID je potrebna određena priprema pred druženje sa svojim ljubimcem ili sa drugim životinjama. U slučaju i najmanje sumnje, potrebno je posavetovati se sa svojim imunologom.

Ukoliko je neophodna operacija, hirurrg mora da zna za urođeni nedostatak imuniteta, kako bi preduzeo odgovarajuće mere zaštite od infekcije koja se može pojaviti u sklopu cele hirurške intervencije.

Mnogi pacijenti sa PID primaju imunoglobulinsku terapiju kako bi obezbedili normalan nivo antitela u krvi koja će ih zaštititi od infekcija. Često su im potrebni i drugi preparati za lečenje ili prevenciju infekcije izazvane bakterijama (antibiotici), virusima (antiviroci) ili gljivicama (antifungicidi). Osim što je važno uzimati prepisane lekove, potrebno je da pacijenti slede instrukcije svog imunologa i pedijatra, medicinske sestre ili farmaceuta.

Vakcinacija

Vakcinacija (ili imunizacija) podrazumeva davanje malih količina bakterija ili virusa koji izazivaju određene infekcije, kako bi se telo provociralo da izgradi imuni odgovor na takve izazivače. Neke vakcine sadrže mrtve mikroorganizme, dok druge sadrže žive.

PID pacijentima koji primaju imunoglobulinsku terapiju, uglavnom nisu potrebne vakcine da bi se imunizirali. Naprotiv, mnogima se ne sme davati "oživljena" vakcina jer ona može da izazove infekciju. Među "živim" vakcinama su vakcina za rota virus, oralna polio vakcina, za boginje, zauške, rubelu (MMR), varičelu i BCG vakcinu - protiv tuberkuloze. Porodica bolesnika sa PID treba normalno da se vakciniše, kako bi se infekcija zadržala van kuće. U svakom slučaju, u vezi vakcinacije, o tome kako i kada će se dete sa PID vakcinisati treba se savetovati sa svojim imunologom.

Putovanja

To što imaju urođeni nedostatak imuniteta PID ne treba da spreči pacijente da putuju, ali je potrebno da obave odgovarajuće pripreme. Pre puta treba sa svojim imunologom, sagledati plan putovanja, jer ih on može posavetovati kako da se zaštite ili čak da se vakcinišu radi zaštite. Takođe, osobe sa PID treba da se za svaki sličaj obezbede adekvatnim putnim zdravstvenim osiguranjem, a ukoliko je moguće, mogu da se dogovore sa svojim medicinskim centrima da ih snabdeju sa terapijom koja im može zatrebati tokom puta.

Pacijenti treba uz sebe da imaju izjavu koja objašnjava njihovo zdravstveno stanje, svrhu lekova i ostale opreme koju sa sobom nose. Ovaj dokument može potpisati nadležni imunilog, a dokument bi trebalo prevesti na jezik zemlje u koju osoba sa PID putuje. Primer takvog pisma se može naći na sajtu www.ipopi.org.

Podrška i pomoć u zemljama kroz koje osoba sa PID putuje mogu pružati organizacije pacijenata, a u nekim izuzetnim slučajevima i lokalne banke krvi i transfuzione jedinice Crvenog krsta.

Ishrana

Balansirana ishrana je veoma važna za zdravlje svakog čoveka. Osobe sa PID treba da izbegavaju termički neobrađenu ili nedokovanu hranu (npr. meso, jaja i sireve). Mnogima nije potrebna posebna dijeta ili suplementi/dodaci kao što su vitamini. Pacijent i njegovi roditelji moraju da konsultuju imunologa pre upotrebe bilo kojih dodataka ishrani. Takođe, važno je izbegavati konzumiranje neindustrijske vode, posebno u nekim regionima, kao i vode koja je dugo stajala u istim rezervoarima.

Nega kože

Neke osobe sa PID moraju posebnu pažnju da posvećuju nezi svoje kože, kao što je zaštita od sunca i drugo. U slučaju neke sumnje da se radi o komplikovanim problemima sa kožom, treba konsultovati svog imunologa.

Fizičko vežbanje i sport

Osobe sa PID mogu da uživaju u sportskim aktivnostima kao i svi drugi. Oni koji pate od nedostatka fagocita (kao što su osobe sa hroničnom granulomatoznom bolešću ili osobe sa CGD) treba da izbegavaju plivanje u jezerima ili barama, kao i baštovanstvo koje uključuje kopanje i kontakt sa crvima i trulim biljkama ili

Osobe sa PID ne bi trebalo da puše, jer pušenje može da dovede do plućnih infekcija. Čak se preporučuje da druge oko sebe zamole da ne puše u njihovom prisustvu. Roditelji dece sa PID ne bi trebalo da puše.

delovima drveća. Kod pojedinih bolesnika sa PID, poremećeno je zgrušavanje krvi i ti pacijenti treba da porazgovaraju sa svojim imunologom o bavljenju sportom.

Spavanje

San je veoma potreban osobama sa PID pa se preporučuje da provedu dosta vremena u snu jer je kod njih san veoma pomaže održavanju kondicije i oporavku organizma od raznih napora. Količina sna zavisi od uzrasta, pa je preporuka roditeljima/starateljima da se konsultuju sa lekarima ukoliko imaju neka pitanja i/ili nedoumice u pogledu vremena koje njihovo dete treba da provede spavajući.

Seksualni život

Osobama sa PID se preporučuju sve uobičajene mere predostrožnosti i zaštite kako bi se izbegle seksualno prenosive bolesti, a jedan od načina je upotreba kondoma.



Primarne imunodeficijencije ili urođeni nedostatak imuniteta

Dodatne informacije i podrška

Ovu brošuru je izradila Međunarodna organizacija pacijenata sa primarnim imunodeficijencijama (IPOPI). Prateće brošure pod nazivom Primarne imunodeficijencije – lečenje primarnih imunodeficijencija: vodič za pacijente i njihove porodice je takođe dostupan. Dodatne informacije i detalje o mreži koju čini 40 nacionalnih organizacija pacijenata sa PID širom sveta, možete naći na sajtu www.ipopi.org. Informacije o nacionalnoj organizaciji pacijenata sa PID u Srbiji možete naći na sajtu www.pospid.rs.

Izradu ove brošure podržala je kompanija Baxter (Baxter Healthcare Corporation) sredstvima iz obrazovnog programa, a štampanje na srpskom jeziku podržala je Međunarodna organizacija pacijenata sa PID – IPOPI (International Patients Organization with Primary Immunodeficiencies).

POsPID udruženje građana, koje okuplja osobe sa primarnim imunodeficitima, njihove porodice i prijatelje, stručnjake i sve zainteresovane. Cilj udruženja je širenje informacija i podizanje svesti o PID, isticanje značaja ranog dijagnostikovanja i obezbeđivanje adekvatnog lečenja za sve pacijente (decu i odrasle). POsPID postoji od 1996, funkcioniše na teritoriji Srbije i jedan je od osnivača međunarodne organizacije – IPOPI (www.ipopi.org). Detaljnije informacije možete pronaći na websajtu www.pospid.org

Korisni sajtovi: www.esid.org (ESID); www.primayimmune.org (IDF); www.ukpin.org.uk (UKPIN); www.pia.org.uk (PiA); www.ingid.org (INGID); www.ipopi.org (IPOPI); www.immunedisease.com; www.immunediseaseeurope.com; www.info4pi.org (JMF); www.eurordis.org (EURORDIS).



Baxter

Podržano sredstvima iz obrazovnih fondova kompanije Baxter