



**IPOPI**

INTERNATIONAL  
PATIENT ORGANISATION  
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

PRIMAARNE IMMUNUPOUDULIKKUS

# OLE TERVE! JUHEND PATSIENTIDELE JA NENDE PEREKONDADELE



Primaarne immuunpuudulikkus – Ole terve! Juhend patsientidele ja nende perekondadele  
(Esimene väljaanne), jaanuar, 2012

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

Välja antud IPOP poolt ([www.ipopi.org](http://www.ipopi.org))

## MIS ON PRIMAARNE IMMUUNPUUDULIKKUS?

**See brošüür selgitab, mis on primaarne immuunpuudulikkus (PIDs) ja mida peavad patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega tegema, et olla terved.**

Primaarne immuunpuudulikkus on suur rühm erinevaid haigusseisundeid, mille põhjuseks on immuunsüsteemi mingi komponendi (peamiselt rakkude ja valkude) funktsiooni häire. Mõned primaarse immuunpuudulikkuse vormid on suhteliselt kerge kuluga, seevastu mõned raskekujulised. Primaarne immuunpuudulikkus tehakse kindlaks enamasti lapseas, aga teda võib diagnoosida ka täiskasvanutel. Primaarne immuunpuudulikkus ei ole seotud AIDS-iga (omandatud immuunpuudulikkuse sündroom), mille põhjustab viirusinfektsioon (HI viirus).

Normaalselt aitab immuunsüsteem organismil võidelda haigustekitajate (e mikroobide) vastu nagu bakterid, viirused, seened ja algloomad. Kuna primaarse immuunpuudulikkusega inimeste immuunsüsteem ei tööta normaalselt, siis nad on vastuvõtlikumad infektsioonide suhtes. Infektsioonid võivad esineda sagedamini kui tavaliselt, nad võivad olla raske kuluga või alluvad halvasti ravile või on põhjustatud ebatavaliste mikroobide poolt. Infektsioonid võivad esineda igal aastaajal, isegi suvel.

Primaarse immuunpuudulikkuse põhjustavad pärilikud e geneetilised defektid immuunsüsteemis. Primaarne immuunpuudulikkus ei ole seotud AIDS-iga (acquired immunodeficiency syndrome). Primaarne immuunpuudulikkus ei ole nakkav – ei ole võimalik saada primaarset immuunpuudulikkust ega nakatada teist inimest. Primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid peaksid pöörduma geneetiku poole nõustamiseks, kui nad soovivad lapsi.

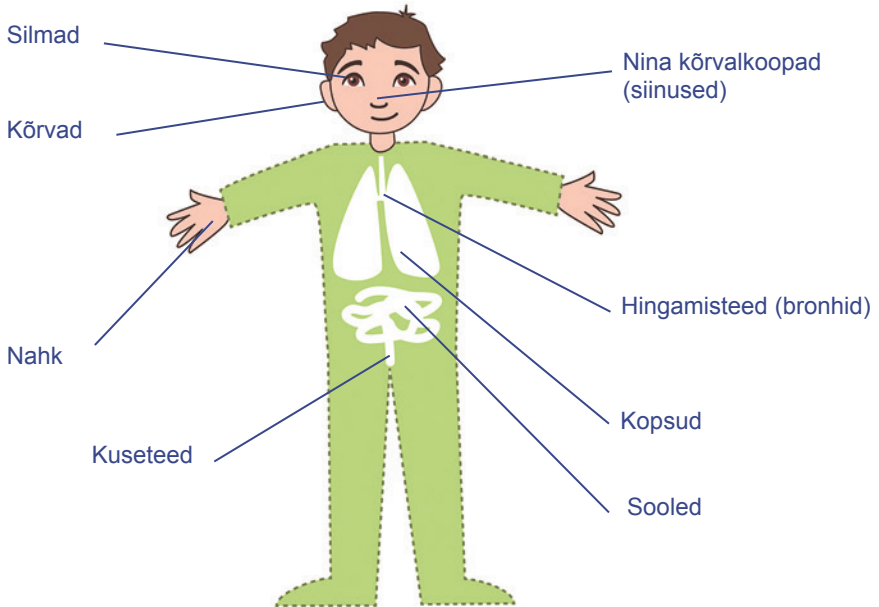
Palju patsiente primaarse immuunpuudulikkusega saavad raviks immuunglobuliiniasendusravi, mis aitab kaitsta infektsioonide eest. Teisteks ravimeetmeteks primaarse immuunpuudulikkuse puhul on tüvirakkude (või luuüdi) transplantatsioon, granulotsüütide kolooniaid stimuleeriv faktor ja gamma interferoon. IPOPI brošüür „Primaarne immuunpuudulikkus – Primaarse immuunpuudulikkuse ravi: juhend patsientidele ja nende perekondadele“ selgitab neid ravimeetmeid.

Primaarse immuunpuudulikkuse puhul võib immuunsüsteem rünnata organismi ennast – seda nimetatakse autoimmuunsuseks. See võib põhjustada liigestes valu ja turset – artriiti. Mõnikord ilmnevad nahalööbed, punaliblede hulga vähenemine (aneemia), vereliistakute vähenemine (seotud vere hüübimisega), veresoonte põletik, kõhulahtisus, neeruhaigus. Primaarse immuunpuudulikkuse mõne vormi puhul esineb sagedamini allergia ja astma.

Primaarse immuunpuudulikkuse ravi peaks lubama elada patsientidel nii normaalselt kui võimalik. On palju meetmeid, mida saaksid täiskasvanud patsiendid, primaarse immuunpuudulikkusega laste vanemad ja lapsed ise järgida, et olla terve.

## INFEKTSIOONIDE VÄLTIMINE

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega on vastuvõtlikud erineva lokalisatsiooniga infektsioonide suhtes, millest osa on näidatud allpool. Oluline on pöörduda arsti poole, kui kahtlustatakse infektsiooni.



Kõige olulisem on, et on mitmed meetmed, kuidas patsiendid ja lapsevanemad saavad aidata infektsioone vältida.

## HÜGIEEN

Hea hügieen on väga oluline. See tähendab lihtsaid meetmeid, nagu:

- Käte pesemine regulaarselt ja hoolikalt, eriti enne söömist ja pärast tualetis käimist, õues tegutsemist ja lemmikloomadega mängimist.
- Haavade ja marrastuste puhastamine ja sidumine.
- Hea isiklik hügieen on väga oluline, sealjuures hoolikas hammaste puhastamine ja regulaarne hambaarsti juures käimine..
- Hea toiduhügieen, mis aitab vältida toidumürgistusi.

Igaüks peab katma suu ja nina aevastamisel ja köhimisel.

- Hea koduhügieen – oluline on hoida kodu puhas ja vältida kõrget niiskuse taset kopsuprobleemide vältimiseks. Laste mänguasju tuleb regulaarselt puhastada!
- Vältida suitsuseid ja rahvarohkeid kohti.

Kui on võimalik, siis patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peaksid püüdma vältida kontakti infektsioonide põhjustavate inimestega. Näiteks raskekujulise primaarse immuunpuudulikkusega lapse vanemad peaksid paluma koolil teatada neile nakkuse puhangust ja seejärel küsima nõu raviarstilt.

Mõned patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad olema ettevaatlikud, kui neil on kontakt lemmikloomade või teiste loomadega. Kahtlusel tuleb küsida nõu arstilt.

Kui on vajalik kirurgiline operatsioon, siis on oluline, et kirurg teaks, et patsiendil on primaarne immuunpuudulikkus, nii et operatsiooniga kaasneks infektsioonide vältimine.

Paljud patsiendid saavad immuunglobuliiniasendusravi, et oleks normaalne antikehade tase infektsioonide kaitseks. Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega vajavad sageli ka ravimeid, et ravida või vältida infektsioone, mida põhjustavad bakterid (antibiootikumid), viirused (viirustevastased ravimid) või seened (seentevastased ravimid). Kõigi määratud ravimite puhul on oluline järgida arsti, õe või farmatseudi juhiseid.

## VAKTSINEERIMINE

Vaktsineerimise (või immuniseerimise) puhul manustatakse bakterite või viiruste väikesi koguseid, mis põhjustavad infektsiooni, selleks et organism muutuks immuunseks selle infektsiooni suhtes. Mõned vaktsiinid sisaldavad surmatud mikroobe, teised aga elusmikroobe.

Enamus patsiente, kes saavad immuunglobuliiniasendusravi, ei vaja üldiselt vaktsiine. Enamusele patsientidele ei või manustada nõrgestatud elusvaktsiine, kuna need võivad põhjustada infektsiooni. Nõrgestatud elusvaktsiinide hulka kuuluvad rotaviiruse, suukaudne lastehalvatuse, leetrite, mumps ja punetiste (MMR) ja tuulerõugete vaktsiin ja samuti BCG vaktsiin tuberkuloosi ennetamiseks. Patsiendi perekonnaliikmed peaksid olema normaalselt vaktsineeritud, et kodus ei esineks infektsioone. Patsiendid ja lapsevanemad peavad vajadusel küsima nõu arstilt vaktsineerimiste suhtes.

## REISIMINE

Primaarse immuunpuudulikkuse esinemine ei takista patsiendi reisimisi, aga soovitatavad on teatud ettevaatusabinõud. Patsiendid peaksid arutama reisiplane immunoloogiga, kes saab soovitada ohutusmeetmeid ja vaksineerimisvajadusi. Enne reisi patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad kontrollima, kas neil on vastav ravi- ja reisikindlustus. Võimaluse korral peaksid nad küsima oma arstilt või keskusest korraldada vajalik ravi reisi ajal.

Patsientidel peab olema kaasas andmed, mis selgitavad nende haigust ja kaasasolevate ravimite ja muude vahendite kasutamist. See võib olla immunoloogi poolt allkirjastatud kirjana ja võimalusel tõlgitud selle riigi keelde, kuhu reisitakse. Näite kirjast leiate **www.ipopi.org**.

Igas riigis võib lisaks saada abi rahvuslikust primaarse immuunpuudulikkusega patsientide organisatsioonist ja mõnel erijuhul kohalikust vereteenistusest või Punase Risti teenistusest (Red Cross Blood Transfusion Service).

## DIEET

Toitev balansseeritud toit on oluline igaühele. Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad vältima toorest või väheküpsetatud toitu (näiteks liha, munad ja juustud). Enamus patsiente ei vaja eridieeti või toidulisandeid, nagu vitamiinid. Patsiendid ja lapsevanemad peavad küsima nõu arstilt enne toidulisandite kasutamist.

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad vältima teadmata päritoluga joogivett või vett, mis on jäänud liiga pikaks ajaks konteinerisse.

## NAHAHOOLDUS

Mõned patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad pöörama erilist tähelepanu nahahooldusele, vahel tuleb olla ettevaatlik päikese kiirgusega. Kahtluse puhul tuleb küsida nõu arstilt.

## LIIKUMINE JA SPORT

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega võivad liikuda ja sportida, nii nagu iga teine. Patsiendid fagotsüütide puudulikkusega ( nagu kroonilise granulomatoostõve puhul) peavad vältima ujumist järvedes ja tiikides, samuti aiatöid, mis on seotud kaevamisega või kontaktiga kõdunenud puude ja taimedega. Primaarse immuunpuudulikkuse teatud vormide puhul on häiritud verehüübimine ja patsiendid nende häiretega peavad küsima nõu arstilt ohutu sportimise kohta.

## MAGAMINE

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad küllaldaselt magama, sest see on oluline tervise suhtes. Une normaalne kestus sõltub patsiendi vanusest. Kui tekib mingi kahtlus, siis lapsevanemad ja hooldajad peavad küsima arstilt või õelt, kui palju nende laps peab magama.

## SEKSUAALELU

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega peavad kasutama ettevaatusabinõusid, et vältida sugulisel teel ülekanduvaid haigusi, kasutades näiteks kondoomi.

Patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega ei tohiks suitsetada, kuna see võib põhjustada kopsuinfektsioone. Võimaluse korral nad peaksid paluma oma kaaslasi mitte suitsetada nende juuresolekul. Primaarse immuunpuudulikkusega laste vanemad ei tohi suitsetada.



## LISAINFORMATSIOON JA TOETUS

See brošüür on välja antud Rahvusvahelise Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Organisatsiooni (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies – IPOPI) poolt. Teine brošüür pealkirjaga „Primaarne immuunpuudulikkus – Primaarse immuunpuudulikkuse ravi: juhend patsientidele ja nende perekondadele“ on ka selles sarjas.

Lisainformatsiooni ja üksikasjade saamiseks primaarse immuunpuudulikkusega patsientide organisatsioonide kohta 40 riigis vaata [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

---

Eesti Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Ühing  
**Juhan Liiva** | **Dr Sirje Velbri** | [epspi.contact@gmail.com](mailto:epspi.contact@gmail.com)

---

**Baxter**

Toetatud Baxter Healthcare Corporation koolitusprogrammi poolt