

PRIMAARNE IMMUUNPUUDULIKKUS JA INFEKTSIOONID



LÜHENDID

CGD	Chronic Granulomatous Disease – krooniline granulomatoostõbi
CVID	Common Variable Immunodeficiency – üldine variaabel immuunpuudulikkus
WAS	Wiskott Aldrich Syndrome – Wiskott Aldrichi sündroom
IgE	Immuunglobuliin E
HSCT	Haemopoetic stem cell transplantation – hemopoeetiliste tüvirakkude transplantatsioon
IG	Immuunglobuliin
IPOPI	International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies – Rahvusvaheline Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Ühing
PID	Primary immunodeficiencies – primaarne immuunpuudulikkus

Primaarne immuunpuudulikkus ja infektsioonid (esimene väljaanne)

IPOPI tänab Dr David Lowe, Royal Free Hampsted NHS Trust kliinilist immunoloogi, London, UK, toetuse eest brošüüri valmimisel

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2017

Välja antud IPOPI poolt (www.ipopi.org)

SISSEJUHATUS: MIS ON INFEKTSIOON?

See brošüür selgitab infektsioonide iseloomu, mis võivad esineda primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel, ja kuidas neid infektsioone saaks kõige paremini vältida ja ravida.

Infektsioon tekib, kui organismi tungib mingi mikroorganism (kas bakterid, seened, viirused või parasiidid), mis tavaliselt ei esine organismis. Infektsioonid võivad haarata teatud kehapiirkonda (näiteks kurku või kopsu) või levida üle kogu organismi.

Infektsioonid on ühelt inimeselt teisele edasikanduvad haigused, mis tähendab, et nad võivad levida õhu, saastatud toidu, vee või vere kaudu või otsesel kontaktil.

Infektsioonid jaotatakse järgmiselt:

- Hingamisteede infektsioonid, kaasa arvatud kopsupõletik ja nina kõrvalkoobaste (siinuste), kõrvakäikude ja kõriinfektsioonid.
- Nahainfektsioonid, nagu dermatiit või abstsessid (infitseeritud alad, mis sisaldavad mäda).
- Sooleinfektsioonid, nagu gastroenteriit ja *Clostridium difficile* infektsioon.
- Kesknärvisüsteemi infektsioonid, sealjuures meningiit ja entsefaliit.

Primaarse immuunpuudulikkuse erinevad vormid on harvikaigused, mis tekivad, kui organismi immuunsüsteemis mingi komponent kas puudub või ei funktsioneeris normaalselt. Immuunsüsteem on kompleksne süsteem, mis kaitseb organismi infektsioonide eest. Primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid on immuunsüsteemi häire tõttu vastuvõtlikumad infektsioonidele.

Järgmistes osades selgitatakse detailsemalt, miks on infektsioonid eriti ohtlikud patsientidel primaarse immuunpuudulikkusega, kuidas neid infektsioone uurida ja ravida ja samuti olulisi meetmeid, mida võivad patsiendid, nende vanemad ja hooldajad rakendada infektsioonide vältimiseks.

SPETSIAALSED PEATÜKID PRIMAARSE IMMUUNPUUDULIKKUSEGA PATSIENTIDELE

On erinevaid põhjusi, miks on infektsioonid primaarse immuunpuudulikkusega patsientidele eriti ohtlikud ja miks patsiendid peaksid neid infektsioone vältima.

ÜLDISED JA RASKED INFEKTSIOONID

Primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid võivad haigestuda samadesse infektsioonidesse, mis esinevad ka teistel inimestel. Need infektsioonid esinevad aga sagedamini ja raskemal kujul primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel kui tavalistel inimestel. Korduvad infektsioonid (nagu kopsupõletik, kõhulahtisus, keskkõrva ja siinuste infektsioonid) on sageli primaarse immuunpuudulikkuse esimeseks tunnuseks. Primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel alluvad infektsioonid halvemini ravile ja seetõttu kestavad kauem ja muutuvad sagedamini kroonilisteks infektsioonideks.

Primaarse immuunpuudulikkuse erinevad vormid mõjutavad immuunsüsteemi erinevaid osi (nagu on selgitatud IPOPI brosuuris Classification of PIDs). Seetõttu sõltub patsientide vastuvõtlikkus infektsioonidele primaarse immuunpuudulikkuse vormist, mis neil esineb. Näiteks:

- Hingamisteede infektsioonid esinevad enamasti antikehade puudulikkuse puhul (näiteks üldine variaabel immuunpuudulikkus, CVID) või komplemendi puudulikkuse puhul. Hingamisteede alumiste osade infektsioonid (kopsupõletik) on sagedasemad ka kroonilise granulomatoostõve (CGD), T rakkude puudulikkuse ja CD40L puudulikkuse puhul.
- Nahainfektsioonid on sagedased mitme primaarse immuunpuudulikkuse vormi puhul, aga eriti fagotsütoosi puudulikkuse (CGD), kombineeritud immuunpuudulikkuse (raske kombineeritud immuunpuudulikkus, Wiskott Aldrichi sündroom, CD40L puudulikkus), CVID ja hüper IgE sündroomi puhul.

OPORTUNISTLIKUD INFEKTSIOONID

Primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid on ka vastuvõtlikumad teatud infektsioonidele, mis esinevad ainult nõrgestatud immuunsusega isikutel – need infektsioonid on tuntud kui oportunistlikud infektsioonid. Oportunistlikud infektsioonid võivad olla põhjustatud bakterite või viiruste poolt, mis tavaliselt ei kutsu esile infektsiooni normaalse immuunsüsteemiga isikutel, või ebatavaliste tekitajate poolt, nagu mõned seened või parasiidid.

ERINEVAD SÜMPTOMID

Infektsioonid võivad põhjustada palju erinevaid sümptome sõltuvalt sellest, millist kehaosa infektsioon kahjustab, milline on haigustekitaja ja infektsiooni raskusaste. Üldisteks sümptomiteks on palavik (kehatemperatuuri tõus), valu ja punetus infektsiooni koldes (näiteks nahal või kurgus).

Oluline on, et primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel ei pruugi olla samad sümptomid, mis esinevad tüüpiliselt teistel isikutel. Näiteks primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel ei pruugi olla palavikku või neil on ainult kerged haigusnähud, kui neil esineb isegi eluohtlik infektsioon. Seega patsiendid, lapsevanemad ja hooldajad peavad olema väga ettevaatlikud infektsioonide puhul ja pöörduma kiiresti arsti poole, kui nad kahtlustavad patsiendil infektsiooni.

INFEKTSIOONIDE UURIMINE JA RAVI

ARSTIABI SAAMINE

Patsiendid, lapsevanemad ja hooldajad peavad koheselt pöörduma arsti poole, kui nad kahtlustavad infektsiooni, et tagada kiire diagnoos ja vastav ravi. Osa infektsioone saab ravida kodus, aga raskete infektsioonide puhul on vajalik ravi haiglas. Mõnel juhul on vajalik konsulteerida infektsioonhaiguste arstiga.

Patsientidel peavad alati olema käepärast andmed neil esineva primaarse immuunpuudulikkuse vormi ja selle ravi kohta, samuti raviarsti ja lähedaste kohta. Oleks kasulik, kui see informatsioon on kõik koos meditsiinilisel kaardil või kasutades PID Genius app.

Koolitöötajad peavad olema teadlikud primaarse immuunpuudulikkusega õpilase vajadustest ja tegutsema vastavalt, kui kahtlustatakse infektsiooni, samuti informeerima patsiendi vanemaid.



PID GENIUS APP

IPOPI on välja töötanud PID genius app, et aidata primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel koguda oma andmeid ja teha need nähtavaks igal ajal, sealjuures vältimatu meditsiinilise abi vajadusel. PID geniuse on võimalik alla laadida Google Play või App Store'ist.

UURINGUD

Infektsiooni kahtlusel võib olla vajalik kasutada uuringuteks erinevaid protseduure ja teste. Lisaks füüsilisele uuringule võivad olla vajalikud vereanalüüsid ja pildidiagnostika (näiteks röntgen).

Sageli võetakse proov (näiteks röga, mäda või veri), et kindlaks teha haigustekitaja ja leida kõige sobivam antimikroobne ravim. Haigustekitaja identifitseerimine on oluline, kuna ravi võib olla primaarse immuunpuudulikkuse puhul pikk ja kompleksne ja nii peavad arstid olema kindlad, et kasutatav ravim on toimiv.

ANTIMIKROOBSED RAVIMID

Antimikroobsed ravimid hävitavad või pidurdavad infektsiooni põhjustavaid mikroorganisme ja neid kasutatakse infektsioonide raviks või vältimiseks. Antimikroobsete ravimite hulka kuuluvad antibiootikumid (toimivad bakteritele), viirustevastased ja seentevastased ravimid.

Iga antimikroobne ravim toimib mikroorganismide teatud grupi või spektri suhtes. Seetõttu ongi oluline teada antimikroobse ravimi määramisel, milline haigustekitaja põhjustas infektsiooni. Kui arstid ei saa kindlaks teha haigustekitajat (või kui nad ootavad analüüsi vastust), siis nad võivad välja kirjutada laia spektriga antimikroobse ravimi, mis toimib paljudele mikroorganismidele, mis arvatavasti põhjustasid infektsiooni.

Primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid võivad vajada antimikroobsete ravimite suuremaid doose või pikemaid ravikuure kui teised haiged, kuna nende infektsiooni on raskem ravida. Mõnikord võib olla vajalik ordineerida enam kui üks antimikroobne ravim.

Antimikroobseid ravimeid võib manustada suu kaudu (tabletid, kapslid või vedelik), paikset (näiteks salvid või tilgad silma või ninna) või süstidena raskemate infektsioonide puhul. Harvem võib ka antibiootikume sisse hingata hingamisteede teatud nakkuste puhul.

OLULINE JÄRGIDA ANTIMIKROOBSETE RAVIMITE KASUTAMISEL

Võta antimikroobset ravimit täpselt vastavalt märgisele või patsiendi infolehele või arsti või apteekri juhisele.

Võta ainult seda antimikroobset ravimit, mis on määratud – ära kunagi “laena” ravimeid sõpradelt või pereliikmetelt.

Informeeri oma arsti, kui haigussümptomid lähevad halvemaks või kui sa ei saa võtta väljakirjutatud ravimeid või kui tekivad ootamatud kõrvalnähud.



TOETAV RAVI

Mitmeid teisi ravimeetodeid võib kasutada, et leevendada infektsioonist põhjustatud sümptome:

- Vedelikud vältimaks dehüdratsiooni, eriti kõhulahtisuse puhul.
- Ravimid vähendamaks palavikku ja valu.
- Bronhilõõgastid hingamise kergendamiseks patsientidel bronhiidiga (kopsu bronhitorude põletik).
- Köha leevendajad ja ekspektorandid, et veeldada lima hingamisteede infektsioonide puhul.
- Sügavad hingamisharjutused ja erinevad protseduurid nagu rindkere või siinuste drenaaz, rindkere füsioteraapia või positiivne rõhk hingamisteedes.
- Kirurgiline drenaaz võib olla vajalik teatud tüüpi infitseeritud abstsesside puhul.

INFEKTSIOONIDE VÄLTIMINE

On palju asju, mida võivad teha primaarse immuunpuudulikkusega patsiendid, lapsevanemad ja hooldajad, et püüda vältida infektsioone, säilitades sealjuures nii normaalse elu kui võimalik.

ÜLDINE JA ISIKLIK HÜGIEEN

Hea hügieen on väga oluline. Siia kuuluvad lihtsad tegevused:

- Regulaarne ja hoolikas käte pesemine, eriti enne sööki ja pärast tualetis käimist, õues tegutsemist ja koduloomadega tegelemist.
- Haavade ja kriimustuste puhastamine ja sidumine.
- Haigestumine köha ja aevastamisega – see on oluline nakatumise risk nii patsientidele kui ka pereliikmetele.
- Hammaste hoolikas pesemine ja regulaarne kontroll hambaarsti juures.
- Hea toiduhügieen – hea toitev dieet on oluline, aga patsiendid peavad vältima toorest või pooltoorest toitu (näiteks liha, muna, juustusid või toorest kala). saastatud vett või teadmata päritoluga vett või kaua aega konteineris seisnud vett.
- Osal patsientidel soovitatakse vältida ujumist järvedes või tiikides ja võimalikult vähe puutuda kokku pori, tolmu või mullaga ja koduloomade või teiste loomadega.

Kui on võimalik, siis peaksid patsiendid vältima kontakti infektsioone põdevate inimestega. Näiteks patsiendid peaksid vältima suuri rahvakogunemisi ja soovitatav on kanda näomaski gripipuhangu ajal. Raske primaarse immuunpuudulikkusega laste vanemad peavad paluma kooli informeerida neid infektsioonipuhangust koolis ja seejärel küsima nõu oma arstilt. Lapsevanemad peavad samuti olema kindlad, et kool rakendab infektsioonide kontrollimise meetmeid, näiteks tagab, et lapsed kõhulahtisuse ja oksendamise eest tule kooli 48 tunni vältel pärast haigusatakki.

Teised olulised meetmed, mida patsiendid ja lapsevanemad peavad järgima, on järgmised:

- Suitsetamisest loobumine, et vähendada respiratoorsete infektsioonide riski.
- Küsida arstilt nõu, enne kui lasta teha augustamisi, tätoveeringuid või muid analoogilisi protseduure.
- Ravida ekseemi (vt Primaarne immuunpuudulikkus ja allergiad), kuna sügeleva naha kratsimine võib põhjustada nahainfektsioone.
- Järgida ohutut seksi (kondoomi kasutamine, kui sobiv) seksuaalselt ülekanduvate haiguste vältimiseks.
- Kirurgilise operatsiooni vajadusel teha kindlaks, kas kirurg teab, et patsiendil on primaarne immuunpuudulikkus.



VAKTSINEERIMINE

Vaktsineerimine (e immuniseerimine) on vaktsiini manustamine, mis sisaldab bakterite või viiruste komponente, et kaitsta nende mikroorganismide poolt põhjustatud infektsioonide eest. Rutiinselt vaktsineeritakse lapsi mitmete vältitavate viirus- ja bakteriaalsete infektsioonide suhtes ja teistsuguseid vaktsiine soovitatakse reisimisel.

Vaktsiinide sobiv kasutamine primaarse immuunpuudulikkusega patsientidel ja nende pereliikmetel sõltub primaarse immuunpuudulikkuse vormist ja seetõttu on väga oluline, et selles suhtes nõustaks patsiendi arst. Üldiselt tuleb teha vaktsineerimisi, mis võiksid olla kasulikud primaarse immuunpuudulikkusega haigetele, ja neid mitte vältida. Siiski enamusele haigetest primaarse immuunpuudulikkusega ei või manustada teatud nn elusvaktsiine või elusaid nõrgestatud vaktsiine (nagu leetrite, mumps ja punetiste vaktsiini ja suukaudset poliomüeliidi vaktsiini), kuna need võivad põhjustada patsiendil infektsiooni.

Pereliikmete ja lähedaste vaktsineerimine on väga soovitatav (näiteks gripi suhtes), et vähendada infektsioonide riski primaarse immuunpuudulikkusega patsiendil, aga see peab alati põhinema arsti soovitusel.



REISIMINE

Primaarse immuunpuudulikkuse esinemine ei peaks takistama patsiendil reisimist, aga soovitatavad on teatud ettevaatusabinõud. Patsient peab arutama reisiplane oma arstiga, kes võib soovitada infektsioonide vältimise meetmeid, näiteks vaksineerimise vajadust või malaaria profülaktikat. Osal haigetest raske primaarse immuunpuudulikkusega võidakse soovitada vältida reisimist riikidesse, kus on kõrge infektsioonide risk.

Reisi ajal peavad patsiendid hoolikalt järgima toiduhügieeni ja vältima kohalikku vett (kaasaarvatud jääkuubikud), kuna see ei pruugi olla ohutu. Patsiendid peavad kasutama ka ettevaatusabinõusid vältimaks päikesepõletust ja putukate pisteid ja informeerima igast võimalikust infektsiooni sümptomist (näiteks kõhulahtisus). Patsientidele võidakse soovitada võtta kaasa reisimisel sageli esineva kõhulahtisuse ravimeid.

Peab olema ettevaatlik, kui reisiks on nõutav kollapalaviku vastase vaksineerimise sertifikaat, kuna kollapalaviku vaktsiin on elusvaktsiin. Sel juhul patsiendid/ lapsevanemad peavad küsima selgitavat tõendit immunoloogilt ja võimalik, et on vajalik saada vabastussertifikaat reisimeditasiini spetsialistilt.

IMMUUNGLOBULIINASENDUSRAVI

Immuunglobuliinasendusravi annab kaitse infektsioonide eest. See on kõige olulisem ravi paljude primaarse immuunpuudulikkuse vormide puhul, kuid see ravi ei välista vajadust järgida teisi ülaltoodud infektsioonide vältimise meetmeid.

Immuunglobuliinasendusravi määratakse vastavalt iga patsiendi seisundile. Seda ravimit manustatakse kas veenisisesi või nahaalusi ja osa patsiente manustavad immuunglobuliini ise kodus. Rohkem infot on IPOPI brošüürides When to give IG replacement therapy ja Immunoglobulin replacement therapy: One size does not fit all.

ANTIMIKROOBSED RAVIMID

Primaarse immuunpuudulikkusega patsientidele on mõnikord välja kirjutatud antimikroobsed ravimid kaitseks infektsioonide eest, vahel pikaks perioodiks. See on tuntud kui profülaktika. Arstid arvestavad kasu /riski suhet iga patsiendi puhul, kuna on kõrvaltoimete võimalus ja antimikroobsete ravimite resistentsuse tekkimise risk (kui mikroorganismid muutuvad resistentseks antimikroobse ravimi suhtes).

TEISTE HAIGUSTE RAVI

Mõnel juhul võivad mitteinfektsioossed haigused soodustada retsidiveeruvaid infektsioone. Näiteks hingamisteede infektsioonid võivad olla põhjustatud allergilisest riniidist ja astmast ja ekseem võib põhjustada nahainfektsioone, mistõttu on oluline, et need seisundid oleks kindlaks tehtud ja ravitud (vt Primaarne immuunpuudulikkus ja allergiad).

EDASINE INFORMATSIOON JA TOETUS

See brošüür on välja antud Rahvusvahelise Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Ühingu (IPOPI) poolt. Teised brošüürid sellest seeriast on ka saadaval. Edasist informatsiooni ja detailsemaid andmeid patsientide organisatsioonide kohta 83 riigis maailmas vaata **www.ipopi.org**.



Toetatud Shire koolitusgrandi poolt