



MEÐFÆDDIR ÓNÆMISGALLAR

# ÖNDUNARFÆRAKVILLAR



## ENSKAR SKAMMSTAFANIR

COPD	Krónísk lungnateppa
CT	Sneiðmyndataka
MRI	Segulómun
IG	Ónæmisglóbúlín
PID	Meðfæddur ónæmisgalli

Primary immunodeficiencies and respiratory disorders (1<sup>st</sup> edition).  
December 2014

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

Published by IPOPI: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

## FORMÁLI

**Þessum bæklingi er ætlað að skýra öndunarfaravanda sem sjúklingar með meðfædda ónæmisgalla geta þurft að glíma við og meðferðarmöguleika.**

Meðfæddir ónæmisgallar (PIDs) eru sjaldgæfir sjúkdómar sem gera vart við sig þegar hlutar ónæmiskerfisins eru annað hvort ekki til staðar eða starfa ekki eðlilega. Vandamál í öndunarvegi sem hafa áhrif á ennis- og kinnholur (sinusa), háls og lungu, eru sameiginleg mörgum einstaklingum með meðfædda ónæmisgalla. Endurteknar sýkingar í eyrum, nefi eða hálsi hjá börnum eða fullorðnum eru oft fyrstu merki um að viðkomandi hafi meðfædda ónæmisgalla (PIDs).

Hafir þú meðfædda ónæmisgalla og finnr fyrir vaxandi einkennum í öndunarfærum er afar mikilvægt að ræða málið við lækni. Snemmgreining tryggir viðeigandi meðferð sem getur bætt virkni lungna og almenna heilsu.

Reglubundið eftirlit með öndunarfærum þínum þar sem tekið er tillit til tegundar og alvarleika meðæðdra ónæmisgalla er mjög æskilegt. Læknir getur þá farið yfir niðurstöður rannsóknar með þér og upplýst þig um hvaða meðferð er æskileg.



## ÖNDUNARFÆRAKVILLAR (SJÚKDÓMAR)

Öndunarfærakvillar hjá sjúklingum með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) má gróflega setja í þrjá flokka. Auk þess má nefna að einhverjir sjúklingar kunna að glíma við vanda í öndunarvegi er hlotist hefur af meðferð

Öndunarfærakvillar geta leitt til alvarlegra vandamála hjá sjúklingum með meðfædda ónæmisgalla (PIDs), þannig að mikilvægt er að þú greinir lækni þínum sem allra fyrst frá öllum nýjum einkennum sem gera vart við sig.

### 1. SÝKINGAR

Bráðar (acute) eða þrálátar sýkingar stafa venjulega af bakteríum, almennt af eftirfarandi gerðum: *Haemophilus influenza*, *Streptococcus pneumoniae* eða *Moraxella catarrhalis*. Veirusýkingar, oftast *Rhinovirus* eða *Enterovirus*, geta gosið upp á sama tíma og bakteríusýkingar. Hjá einstaklingum með alvarlega meðfædda ónæmisgalla er einnig hættu á sveppasýkingum, t.d. af völdum *Pneumocystis jiroveci* eða *Aspergillus fumigatus*.

Sýkingar í efri hluta öndunarvegjar hafa áhrif á kinn- og ennisholur (sinusa) og háls og þeim fylgja að jafnaði:

- Bólgur slímúðir í nefi
- Þrálátar eða bráðar kinn- og ennisholubólgu
- Kvef
- Barkabólga
- Inflúensa
- Hálsbólga
- Þrútnir hálskirtlar
- Eitlabólga

Sýkingar í neðri hluta öndunarvegjar hafa áhrif á lungu og valda:

- Lungnabólgu
- Þrálátri eða bráðri berkjubólgu

### 2. KVILLAR ÓHÁÐIR SÝKINGUM

Nokkur fjöldi kvilla sem ekki tengjast sérgreindum sýkingum geta þróast hjá sjúklingum með meðfædda ónæmisgalla (PIDs).

- Astma, ofnæmi og þrálátur hósti eru tíðari en almennt gerist hjá einstaklingum með meðfædda ónæmisgalla.
- Afbrigðilegar berkjur og lungnateppa (COPD) koma fram hjá einstaklingum ef sýkingar og bólgu eru þrálátar og hafi lungnapiður þengst.
- Brjósthimnubólga er bólguástand sem hefur áhrif á vefinn er umlykur lungun.

- Langvinnur lungnasjúkdómur getur þróast hjá einstaklingi sem kljást við endurtekna lungnakvilla.
- Kyrningasótt getur skotið upp kolli hjá fáeinum sjúklingum sem afleiðing af þrálátum bólgum.
- Lungnablóðrek er stífla í lungnaslagæðum sem færa blóð frá hjarta til lungna. (Stífla í lungnaslagæðum stafar af massa sem borist hefur með blóðstraumi, oftast blóðsega.)

### 3. GÓÐKYNJA KVILLAR MEÐ EITILFRUMUFJÖLGUN

Kvillar (ótengdir krabbameinsmyndun) sem koma fram þegar líkaminn af misgáningi framleiðir of margar eitilfrumur (tegund hvíttra blóðfruma).

## EINKENNI FRÁ ÖNDUNARFÆRUM

Einkenni margra öndunarfærakvilla eru þau sömu hjá fólki hvort heldur það er með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) eða ekki. Hins vegar eru allar líkur á að sjúkdómur af þessu tagi þróist á annan veg hjá einstaklingum með meðfæddan ónæmisgalla en öðru fólki og að þeir bregðist við venjubundinni meðferð með öðrum hætti. Einkenni eru breytileg eftir eðli sýkinga, þó mörg hin sömu og gildir um algengar tegundir öndunarfærasýkinga.

Læknirinn þinn getur frætt þig um öndunarfærakvilla sem gætu verið dæmigerðir fylgifiskar meðfæddra ónæmisgalla af þinni tegund og hvaða sjúkdómseinkennum þú ættir að fylgjast með.

### DÆMIGERÐ EINKENNI TENGD ÖNDUNARFÆRAKVILLUM

• Hnerri, nefrennsli, slímrrennsli í koki	• Hitakóf og hrollur
• Öndunarerfiðleikar	• Vöðvaverkir
• Hósti	• Bólgnir kirtlar
• Verkir tengdir nef- og ennisholum	• Andnauð
• Höfuðverkur	• Brjóstverkur
• Andremma	• Máttleysi og þreyta
• Óþægindi í hálsi	• Útbreiddir verkir og vanlíðan
• Lystarleysi	

## MAT Á ÖNDUNARGETU

Með hliðsjón af meðfæddum ónæmisgöllum þínum og almennu heilsufari, gæti læknir mælt með hefðbundnu mati á öndunargetu þinni, en í því getur falist:

- Líkamsskoðun, þar með hlustun lungna með hlustunarpípu.
- Hefðbundin lungnaprófun til að kanna starfsgetu lungna. Slíkt próf skilar upplýsingum um hve mikið loft lungun rúma, hve hratt þau geta sogið inn loft og þrýst lofti út, og hver er geta lungna til að metta blóðið með súrefni annars vegar og losa koltvísýring úr blóðinu hins vegar.
- Myndataka – einkum segulómun (MRI) og sneiðmyndataka (CT) er sýna innri líffæri í smáatriðum. Myndatökan skiptir gríðarmiklu máli við sjúkdómaleit, greiningu og meðferðaráætlanir.

Mikilvægt er að læknir þinn greini öndunarfærakvilla eins fljótt sem auðið er þannig að viðeigandi meðferð geti hafist sem allra fyrst til að draga úr hættu á frekari framvindu sjúkdómsins og fylgifiska hans.

## ÖNDUNARFÆRAKVILLAR SEM VÍSBENDING UM MEÐFÆDDA ÓNÆMISGALLA

Öndunarfærasýkingar, einkum ef þær eru endurteknar og þrálátar, svara illa sýklalyfjameðferð eða eru með einhverjum óvenjulegum hætti eða „tækifærissinnaðar“ (nýta sér veikleika í ónæmiskerfi), geta verið vísbending um að sjúklingurinn hafi meðfædda ónæmisgalla (PIDs).

Afar mikilvægt er að læknar eða öndunarfærasérfræðingar hugi að ónæmisgöllum hjá þessum sjúklingum, einkum þegar börn eiga í hlut, og sér í lagi ef þau svara ekki hefðbundnum meðferðum.

Liggi grunur á um meðfædda ónæmisgalla (PIDs) er líklegt að læknir/öndunarfærasérfræðingur framkvæmi frekari rannsókn, venjulega blóðrannsókn, til að hleypa stoðum undir greiningu. Læknir ætti þá einnig að geta beint þér til sérfræðings í ónæmislækningum.

## MEÐFERÐARÚRRÆÐI

Fáir þú ónæmisglóbúlín með inndreypi í æð eða inndreypi undir húð til að styrkja ónæmiskerfið má reikna með að þú hafir nokkra vörn gegn veirum og bakeríum. Þó er varla við að búast að sú vörn geti komið í veg fyrir alla sjúkdóma í öndunarfærum; væntanlega er þörf á viðbótarvörn. Sýklalyf eru, svo dæmi sé tekið, notuð með fyrirbyggjandi hætti til að hindra að sýkingar þróist til hins verra.

Ráðstafanir varðandi sjúkdóm þinn hafa að markmiði að milda einkenni og reyna að fyrirbyggja frekari fylgikvilla. Læknir mundi væntanlega mæla með eftirfarandi:

- Sýklalyfjum til að takast á við bakteríusýkingu, en einnig til forvarna
- Sterum og berkjuvíkkandi lyfjum
- Lyfjum sem slá á hita og vöðvaverki
- Slímlosandi lyfjum
- Lyfjum sem draga saman slímhúðir
- Vökvum til að koma í veg fyrir ofþornun. Heitum drykkjum til að opnað stíflað nef og léttu andardrátt
- Léttri fæðu í smáum skömmtum og drykkjum sem henta sjúklingi með litla matarlyst. Þegar matarlyst eykst ætti að gefa sjúklingnum hitaeyninga- og próteinríka fæðu til að bæta upp prótíntapið.

Til að bæta almenna líðan:

- Skola munn með hreinu vatni til að vinna á þurrki og „óbragði“ sem oft fylgir veikindum
- Nota rakatæki (gætið að hreinlæti varðandi tækin)
- Bera varasalva eða annan áburð á þurra húð á vörum og nefi
- Tryggja góða hvíld
- Setja aukasvæfill undir höfuð og axlir til að auðvelda öndun
- Hófstastillandi lyf til að auðvelda svefn

Gerð eftirfarandi varúðarráðstafanir til að draga úr hættu á að smit berist í aðra einstaklinga:

- Haldið fyrir nef og munn (vasaklútur) þegar þið hóstið eða hnerrið
- Fargið bréflútum þegar í stað
- Þvoið ykkur um hendur oft og vel

Þegar um berkju- eða lungnabólgu er að ræða getur stundum gert lungum gott að hósta og draga andann djúpt til að reyna að losa um slím og annað aðskotaefni í öndunarvegi.

- Að draga andann djúpt eflir virkni lungna og minnkar hættu á frekari fylgikvillum.
- Í sumum tilvikum þarf að grípa til róttækra ráða til að losna við slím; sogpípa er þá notuð til framræstingar, brjóstæfingar eru gerðar og brjóstkassi jafnvel þaninn út með lofti.

Það er mjög nauðsynlegt fyrir fólk með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) sem á við verulega öndunarfæraerfiðleika að etja að í læknateymi sé sérfræðingur í öndunarferasjúkdómum til aðstoðar við greiningu og skipulagningu meðferðar.

## FREKARI UPPLÝSINGAR

Þessi bæklingur er tekinn saman fyrir tilstuðlan Alþjóðasamtaka sjúklinga með meðfædda ónæmisgalla (IPOPÍ). Aðrir tengdir bæklingar eru fyrirleggjandi í seríunni. Til að afla frekari upplýsinga um meðfædda ónæmisgalla er vinsamlegast bent á vef sem haldið er úti af 47 félögum sjúklinga um heim allan: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

## CSL Behring

Biotherapies for Life™

Þýðing á íslensku er kostuð af CSL Behring

**octapharma**

Stutt af upplýsingasjóði Octapharma