IPOPI
INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

ПЕРВИЧНЫЕ **ИММУНОДЕФИЦИТЫ**

БУДЬТЕ ЗДОРОВЫ! РУКОВОДСТВО ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ И ИХ СЕМЕЙ

Руководство для пациентов и их семей (1-е издание), январь 2012 г.

© Международная организация пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOPI), 2012 г.

Опубликовано IPOPI: www.ipopi.org

ЧТО ТАКОЕ ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ?

В этой брошюре объясняется, что такое первичные иммунодефициты (ПИД) и какие меры необходимо предпринять людям с ПИД, чтобы оставаться здоровыми.

ПИД - это большая группа заболеваний, вызванных неправильным функционированием некоторых компонентов иммунной системы (в основном клеток и белков). ПИД может иметь как легкую, так и тяжелую форму. ПИД чаще всего выявляют в детском возрасте, но они также могут быть диагностированы и у взрослых. ПИД не связаны со СПИДом (синдромом приобретенного иммунодефицита), который вызван вирусной инфекцией (ВИЧ).

Нормально функционирующая иммунная система помогает организму бороться с инфекциями, вызванными микробами (или «микроорганизмами»), такими как бактерии, вирусы, грибы и простейшие. Поскольку иммунная система не работает должным образом, люди с ПИД более уязвимы к различным инфекциям. Люди с ПИД чаще подвержены инфекциям. Они могут протекать в более тяжёлой форме, быть более устойчивыми к лечению, либо возникать из-за микроорганизмов, от действия которых обычные люди не заболевают. Инфекции могут возникать в любое время года, даже летом.

Причиной ПИД являются наследственные или генетические нарушения иммунной системы. ПИД не связаны со СПИДом (синдром приобретенного иммунодефицита). ПИД не заразны: заразиться ПИД или заразить им других людей невозможно. Тем не менее, дети могут унаследовать ПИД от своих родителей. Поэтому людям с ПИД рекомендуется пройти генетический анализ при планировании ребенка.

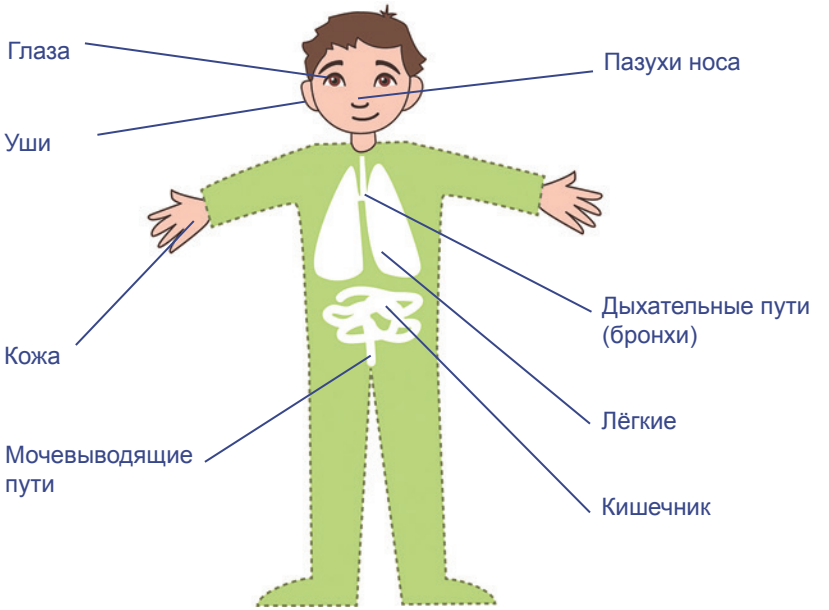
Многим пациентам с ПИД назначают заместительную терапию иммуноглобулином, которая помогает защитить организм от развития инфекций. Другие методы лечения ПИД включают пересадку стволовых клеток (или костного мозга) пациентам с тяжёлой формой некоторых видов ПИД, терапию гранулоцитарным колониестимулирующим фактором и терапию интерфероном-гамма. В брошюре «Первичные иммунодефициты - методы лечения первичных иммунодефицитов: руководство для пациентов и членов их семей», рассказано, более подробно про лечение ПИД.

ПИД также могут вызвать атаку иммунной системы на клетки и ткани собственного организма, так называемые аутоиммунные реакции, «аутоиммунитет». Это может вызвать боль и отек в области больного сустава, или «артрит». Возможны также сыпь, потеря эритроцитов (анемия) или тромбоцитов, участвующих в свертывании крови, воспаление кровеносных сосудов, диарея и заболевания почек. Пациенты с некоторыми видами ПИД также подвержены более высокому риску развития аллергии и астмы.

Правильное лечение ПИД позволяет многим пациентам наслаждаться полноценной и нормальной жизнью. Чтобы оставаться здоровыми, взрослым пациентам, родителям детей с ПИД и самим детям рекомендуется следовать простым указаниям, приведенным ниже.

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИЙ

Люди с ПИД подвержены инфекциям, которые поражают различные участки тела, некоторые из которых показаны ниже. При подозрении на инфекцию следует незамедлительно обратиться к врачу.



Самое главное, существует множество несложных способов предотвращения развития инфекций.

ГИГИЕНА

Соблюдение надлежащей гигиены также очень важно. Это означает:

- Регулярно и тщательно мыть руки, особенно перед едой и после посещения туалета, активного отдыха и игр с домашними животными.
- Промывать и обрабатывать порезы и царапины.
- Соблюдать надлежащую личную гигиену (что очень важно!), включая тщательную чистку зубов и регулярные посещения стоматолога.
- Придерживаться здорового питания, чтобы избежать пищевого отравления.

Все должны прикрывать рот и нос при чихании и кашле.

- Регулярно убирать в доме - важно содержать дом в чистоте и избегать высокого уровня влажности, чтобы предотвратить развитие проблем с легкими. Детские игрушки также следует регулярно мыть!
- Избегать задымленных и людных мест.

Пациентам с ПИД также рекомендуется избегать контакта с людьми, страдающими инфекционными заболеваниями, если это возможно. Например, родители детей с тяжёлой формой ПИД должны обратиться к сотрудникам школы с просьбой информировать их о любых вспышках инфекции, а затем обратиться за консультацией к иммунологу.

Некоторым людям с ПИД может понадобиться соблюдение определенных мер предосторожности при контакте с домашними и другими животными. В случае сомнений проконсультируйтесь со своим врачом.

Если пациенту с ПИД требуется операция, важно проинформировать хирурга о наличии у пациента данного заболевания, чтобы можно было принять соответствующие меры по предотвращению инфекций, связанных с хирургическим вмешательством.

ВАКЦИНАЦИЯ

Вакцинация (или «иммунизация») - это введение в организм человека препарата, содержащего антигены возбудителей инфекционных болезней (бактерий и вирусов), с целью создания невосприимчивости (иммунитета) к данному возбудителю. Одни вакцины содержат убитые микроорганизмы, а другие - живые ослабленные микроорганизмы.

Многим пациентам назначают заместительную терапию иммуноглобулинами для поддержания нормального уровня антител, защищающих их от инфекций. Людям с ПИД также часто требуются лекарства для лечения или профилактики инфекций, вызываемых бактериями (антибиотики), вирусами (антивирусные препараты) или грибками (антигрибковые препараты). Как и в случае с любыми рецептурными лекарственными средствами, при приеме этих препаратов важно следовать инструкциям врача, медсестры или фармацевта.

Большинству пациентов, проходящих курс заместительной терапии иммуноглобулинами, как правило, не требуется вакцинация. Важно отметить, что большинству пациентов с ПИД не рекомендуется вводить живые вакцины, поскольку они могут вызывать у них развитие инфекции. К числу живых вакцин относятся вакцины против ротавируса, полиомиелита, кори, паротита, краснухи (MMR®) и ветряной оспы, а также вакцина против туберкулеза (БЦЖ). Семье пациента рекомендуется пройти вакцинацию, чтобы предотвратить попадание инфекций в дом. По всем вопросам, касающимся вакцинации, пациенты и их родители должны обращаться к врачу.

ПУТЕШЕСТВИЯ

Наличие ПИД не мешает пациентам путешествовать, однако, рекомендуется принять определенные меры предосторожности. Пациентам рекомендуется обсудить планы поездок со своим иммунологом, который может проконсультировать по вопросам безопасности и необходимости вакцинации. Перед поездкой лица с ПИД должны удостовериться в том, что у них имеется соответствующая медицинская и туристическая страховка. По возможности, они должны попросить своего врача или специализированный центр организовать проведение терапии, необходимой для обеспечения безопасности запланированного путешествия.

Пациенты должны иметь при себе справку, в которой будет указано их заболевание и назначение перевозимых медикаментов и другого оборудования. Это может быть письмо, подписанное иммунологом, и, по возможности, переведенное на языки посещаемых стран. Образцы писем можно найти на сайте **www.ipopi.org**.

Дальнейшую помощь могут оказать национальные организации пациентов с ПИД, а в некоторых конкретных случаях - местная служба крови или подразделение Красного Креста.

ДИЕТА

Полноценное и сбалансированное питание важно для здоровья. Людям с ПИД следует избегать сырых или недожаренных блюд (например, мяса, яиц и сыров). Большинству из них не требуется специальная диета или биологически активные добавки, например, витаминные. Прежде чем принимать какие-либо биологически активные добавки, пациентам и их родителям следует проконсультироваться с иммунологом.

Людям с ПИД не рекомендуется употреблять воду неизвестного происхождения или воду, которая долго хранилась в одной и той же ёмкости.

УХОД ЗА КОЖЕЙ

Некоторым пациентам с ПИД может потребоваться особый уход за кожей, например, применение солнцезащитных средств. В случае сомнений проконсультируйтесь с лечащим врачом.

ФИЗИЧЕСКИЕ УПРАЖНЕНИЯ И ЗАНЯТИЯ СПОРТОМ

Люди с ПИД могут заниматься физическими упражнениями и спортом, как и все остальные. Пациентам с дефицитом фагоцитарных клеток (например, с хронической гранулематозной болезнью ХГБ) следует избегать купания в озерах или прудах, а также работ с землей, садовым перегноем или древесными материалами.

Определенные виды ПИД препятствуют нормальному свертыванию крови, и пациентам с такими заболеваниями необходимо проконсультироваться со своим иммунологом по поводу подходящих видов спорта.

СОН

Люди с ПИД должны обеспечить себе полноценный сон, так как это важно для здоровья. Выбор оптимальной продолжительности сна зависит от возраста пациента. При возникновении любых сомнений родители и опекуны должны проконсультироваться с врачом по поводу количества сна, необходимого их ребенку.

ПОЛОВАЯ ЖИЗНЬ

Люди с ПИД должны соблюдать меры по профилактике заболеваний, передающихся половым путем, например, использовать презервативы.

Людям с ПИД не рекомендуется курить, поскольку это может вызвать развитие лёгочных инфекций. Если возможно, им следует попросить окружающих также воздержаться от курения в их присутствии. Родителям детей с ПИД рекомендуется отказаться от курения.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ И ПОДДЕРЖКА

Эта брошюра была подготовлена Международной организацией пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOPI).
Также имеется дополнительная брошюра «Первичные иммунодефициты - методы лечения первичных иммунодефицитов: руководство для пациентов и членов их семей».

Дополнительная информация и подробные сведения об организациях пациентов с ПИД в 40 странах мира представлены на сайте **www.ipopi.org**.

Этот текст был переведен организацией, не относящейся к IPOPI. Были приложены все усилия для обеспечения качества перевода, но IPOPI не гарантирует точность, надежность или актуальность любой переведенной информации, и не несет ответственности за любые последствия, связанные с доверием к точности, надежности или актуальности этой информации.

octapharma®
Переведено на русский язык при поддержке компании Octapharma

Baxter
При образовательной поддержке компании Baxter Healthcare Corporation