



IPOPI

INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

PRIMÁRNE IMUNODEFICIENCIE

BUĎ ZDRAVÝ! SPRIEVODCA PRE PACIENTOV A ICH RODINY



Primárne imunodeficiencie: Buď zdravý! Sprievodca pre pacientov a ich rodiny
(1. vydanie). Január 2012

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

Vydané prostredníctvom IPOPI: www.ipopi.org

ČO SÚ PRIMÁRNE IMUNODEFICIENCIE?

V príručke nájdete informácie o tom, čo sú primárne imunodeficiencie a čo by mali robiť pacienti s týmto ochorením, aby zostali zdraví.

Primárne imunodeficiencie (PI) sú veľkou skupinou ochorení vznikajúcich, keď niektoré zložky imunitného systému (najmä bunky a proteíny) nefungujú správne. Niektoré sú relatívne mierne, iné veľmi vážne. PI sú spôsobené vrodenými genetickými poruchami imunitného systému. Primárne imunodeficiencie nemajú nijaký súvis s AIDS (syndrómom získanej imunitnej nedostatočnosti), ktorý vzniká kvôli vírusovej infekcii (HIV).

Za normálnych okolností imunitný systém pomáha chrániť organizmus pred infekčnými ochoreniami spôsobenými mikroorganizmami, ako sú baktérie, vírusy alebo huby. Keďže imunitný systém pacientov trpiacich PI nefunguje správne, sú omnoho viac ako iní ľudia náchylní na infekcie. Tieto infekcie sa opakujú častejšie ako je bežné, bývajú závažné a ťažko liečiteľné, zapríčiňujú ich neobvyklé mikroorganizmy. Vyskytujú sa kedykoľvek počas roka, dokonca aj v lete.

Primárne imunodeficiencie nemajú nijaký súvis s AIDS (syndrómom získanej imunitnej nedostatočnosti) a nie sú nákazlivé. PI sa nedá „chytiť“ ani rozšíriť na iných ľudí. Deti však môžu zdediť PI od svojich rodičov. Pacientom s týmto ochorením, ktorí chcú mať deti, sa preto odporúča konzultácia s odborníkom na genetiku.

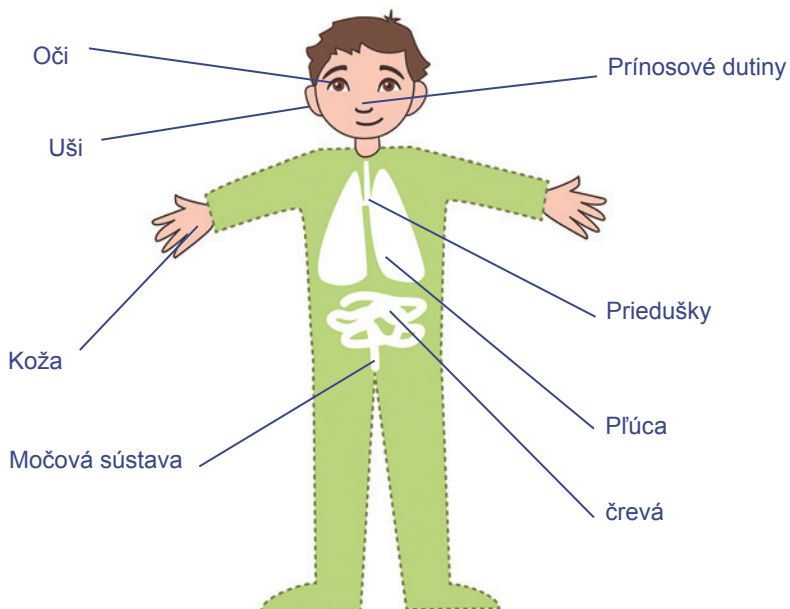
Väčšina pacientov s PI je liečená substitučnou liečbou imunoglobulínom, ktorý pomáha chrániť organizmus proti infekciám. Ďalšími spôsobmi liečby sú transplantácia kmeňových buniek (kostnej drene), ktorá prichádza do úvahy pri najzávažnejších typoch primárnych imunodeficiencií, liečba faktormi stimulujúcimi kolónie granulocytov a interferónom gamma. Podrobné informácie o jednotlivých metódach liečby nájdete v príručke IPOPI *Primárne imunodeficiencie – Liečba primárnych imunodeficiencií: sprievodca pre pacientov a ich rodiny*.

Pri PI sa stretávame aj s tým, že imunitný systém napadne vlastný organizmus – ide o „autoimunitu“. Tá sa môže prejavovať bolesťou a opuchom kĺbov, známou ako „artritída“ alebo vyrážkami, nedostatkom červených krviniek (anémiou), nedostatkom krvných doštičiek zodpovedných za zrážanie krvi, zápalom žíl, hnačkou a ochorením obličiek. Pacienti s niektorými typmi PI sú náchylnejší na alergie a astmu.

Vďaka liečbe dokáže väčšina pacientov žiť čo najplnší a najnormálnejší život. Je mnoho vecí, ktoré môžu pacienti, rodičia detí s PI a deti samé urobiť, aby boli zdraví.

PREDCHÁDZANIE INFEKCIÁM

Pacienti s primárnymi imunodeficienciami sú náchylní na infekcie postihujúce rôzne časti tela, niektoré z nich sú znázornené na obrázku. Pri akomkoľvek podozrení na infekciu je potrebné kontaktovať lekára.



Je mnoho spôsobov, ako predchádzať infekciám.

HYGIENA

Dodržiavanie hygienických zásad je veľmi dôležité. Znamená to jednoduché veci, ako napríklad:

- Pravidelne a dôkladne si umývať ruky, najmä pred jedlom a po použití toalety, pobyte vonku a kontakte so zvieratami.
- Vyčistiť a obviazať poranenia a škrabance.
- Dbieť na osobnú hygienu, ktorá je veľmi dôležitá, vrátane dôkladného umývania zubov a pravidelných návštev zubára.
- Hygienické zaobchádzanie s potravinami, aby sa predišlo otrave jedlom.

Každý by si mal zakryť ústa a nos, keď kýcha a kaše.

- Dbať na hygienu domácnosti – udržiavať ju čistú a zabraňovať vysokej vlhkosti, ktorá môže viesť k ťažkostiam s pľúcami. Hračky je potrebné pravidelne umývať!
- Vyhýbať sa zafajčeným a preplneným miestam.

Ak je to možné, pacienti by sa mali vyhýbať kontaktu s ľuďmi nakazenými infekciou. Napríklad rodičia dieťaťa trpiaceho vážnym typom primárnej imunodeficiencie by mali požiadať školské zariadenie, ktoré ich dieťa navštevuje, aby im oznámilo, ak v tomto zariadení vypukne infekcia a následne kontaktovať ošetrojúceho lekára dieťaťa.

Niektorí pacienti musia byť opatrní v kontakte s domácimi zvieratami. V prípade pochybností sa obráťte na svojho lekára.

Ak pacient potrebuje operáciu, operatér by mal byť informovaný o tom, že trpí primárnou imunodeficienciou, aby boli uskutočnené opatrenia na predchádzanie infekciám spojeným s operáciou.

VAKCINÁCIA

Vakcinácia (očkovanie) spočíva v podaní malého množstva baktérie alebo vírusu, ktoré spôsobujú infekciu s cieľom napomôcť organizmu stať sa voči nim imúnnym. Niektoré vakcíny obsahujú mŕtve mikroorganizmy, iné zas živé.

Mnohí pacienti sú liečení substitučnou liečbou imunoglobulínom, ktorá im dodáva protilátky chrániace ich proti infekciám. Pacienti tiež často potrebujú lieky na liečbu alebo prevenciu infekcií spôsobených baktériami (antibiotiká), vírusmi (antivírusiká) alebo hubami (antimykotiká). Ako pri všetkých liekoch na predpis, je dôležité dodržiavať pokyny lekára a lekárničky.

Väčšina pacientov liečených substitučnou liečbou imunoglobulínom vo všeobecnosti očkovanie nepotrebuje. Pacienti by nemali byť zaočkovaní živými vakcínami, ktoré u nich môžu vyvolať infekcie, ako sú vakcíny proti rotavírusom, orálna vakcína proti obrne, osýpkam, mumpsu, rubeole (MMR), ovčím kiahňam a "BCG" vakcína proti tuberkulóze. Členovia rodiny pacienta by mali byť zaočkovaní, aby tieto ochorenia nepriniesli do domácnosti. Pacientom a ich rodinným príslušníkom odporúčame konzultovať vakcináciu s ošetrojúcim lekárom pacienta.

CESTOVANIE

PI nemusí pacientom brániť cestovať, je však rozumné sa na cestu pripraviť. Pacienti by mali svoje cestovateľské plány konzultovať s imunológom, ktorý im poradí v otázkach bezpečnosti či prípadnej vakcinácie. Pacienti by mali mať so sebou dostatočné množstvo liekov a vhodné cestovné poistenie.

Pacienti by mali mať pri sebe doklad objasňujúci ich zdravotný stav a účel liekov, ktoré so sebou prepravujú. Doklad by mal byť podpísaný imunológom a preložený do jazyka krajiny, kam pacient cestuje. Príklad takéhoto listu v anglickom jazyku nájdete na stránke www.ipopi.org.

V prípade potreby môžu pacienti pomôcť organizácie pacientov s PID v jednotlivých krajinách a v niektorých špecifických prípadoch aj miestna krvná banka alebo transfúzna služba Červeného kríža.

STRAVA

Výživná a vyvážená strava je dôležitá pre zdravie všetkých ľudí. Pacienti s PID by sa mali vyhnúť surovej a tepelne nedostatočne upravenej strave (napr. niektorým druhom mäsových jedál, syru a vajciam). Väčšina pacientov nepotrebuje špeciálne diétu, potravinové doplnky, či extra dávky vitamínov. Pacient alebo jeho rodičia by sa mali poradiť s imunológom pred začatím užívania akéhokoľvek potravinového doplnku.

Pacienti by nemali piť vodu neznámeho pôvodu a vodu, ktorá bola pridlho v nádobe.

STAROSTLIVOSŤ O POKOŽKU

Pacienti by mali venovať osobitnú pozornosť starostlivosti o pokožku, napríklad by sa mali vo zvýšenej miere chrániť pred slnkom.

CVIČENIE A ŠPORT

Ľudia trpiaci primárnymi poruchami imunity sa vo všeobecnosti môžu venovať cvičeniu a športu ako ktokoľvek iný. Pacienti s defektami fagocytózy, ako chronická granulomatózna choroba by sa mali vyhýbať plávaniu v jazerách a rybníkoch, ako aj aktivitám v prírode, pri ktorých sa môžu dostať do kontaktu s hnilými rastlinami alebo časťami stromov. Pacienti trpiaci PID, ktoré ovplyvňujú zrážanlivosť krvi, by sa o bezpečných druhoch športu mali poradiť so svojim imunológom.

SPÁNOK

Pri pochybnostiach sa o dĺžke spánku dieťaťa poraďte s lekárom alebo zdravotnou sestrou.

Pacienti s PID by nemali fajčiť, keďže fajčenie môže spôsobiť infekcie dýchacích ciest. Ak je to možné, vždy by mali požiadať ostatných, aby v ich prítomnosti nefajčili. Rodičia detí chorých na PID by nemali fajčiť.

SEXUÁLNY ŽIVOT

Pacienti s PID by sa mali snažiť predchádzať prenosu sexuálne prenosných ochorení, napríklad používaním kondómov.



ĎALŠIE INFORMÁCIE A PODPORA

Túto príručku pripravila medzinárodná pacientska organizácia International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI). Je dostupná aj ďalšia brožúrka so súvisiacou témou *Primárne imunodeficiencie – liečba primárnych imunodeficiencií: Sprievodca pre pacientov a ich rodiny*.

Bližšie informácie a podrobnosti o pacientských organizáciách zastupujúcich pacientov s PI v 47 krajinách sveta nájdete na www.ipopi.org.

Baxter

Podporené edukačným grantom poskytnutým spoločnosťou Baxter Healthcare Corporation.