

Informacija tėvams

Pirminiai imunodeficitai

Kiekvieną dieną susiduriame su įvairiais infekcijų sukėlėjais (bakterijomis, virusais, grybeliais), kiekvieną dieną mūsų organizme susidaro pakitusios ląstelės. Nuo visų šių patogenų mus apsaugo imuninė sistema. Ne visų žmonių imuninė sistema veikia taip efektyviai, kaip turėtų. Priežastis gali būti – pirminis imunodeficitas. Apskaičiuota, kad 1 iš 500 žmonių serga vienu ar kitu žinomu pirminiu imunodeficitu.

Pirminiai imunodeficitai – tai grupė iš daugiau nei 200 ligų, įgimtų arba paveldėtų, pasižyminčių įvairaus laipsnio imuninės sistemos sutrikimu. Jie susiformuoja, kai viena ar daugiau imuninės sistemos dalių veikia neefektyviai. Pirminių imunodeficitų pavyzdžiai: imunoglobulino A deficitas, įprastinė kintama agamaglobulinemija (hipogamaglobulinemija), su X chromosoma susijusi Brutono agamaglobulinemija, sunkus kombinuotas imunodeficitas, ataksija-teleangiectazija ir kt.

Pirminiai imunodeficitai pasireiškia įvairiais simptomais ir požymiais, tačiau dažniausiai – įvairiomis ir dažnomis infekcinėmis ligomis.

10 įspėjamųjų pirminio imunodeficito ženklų (pagal Jeffrey Modell Foundation Medicinos tarybą). Jei yra du ar daugiau žemiau išvardintų įspėjamųjų ženklų, reikia įtarti pirminio imunodeficito ligą ir siūsti iširti gydytojui alergologui ir klinikiniam imunologui.

1. Keturios ar daugiau ausų infekcijų per vienerius metus.
2. Dvi ar daugiau sunkių sinusų infekcijų per vienerius metus.
3. Du ar daugiau mėnesių gydymo antibiotikais be reikšmingo poveikio.
4. Du ar daugiau plaučių uždegimų per vienerius metus.
5. Kūdikiui sunkiai auga svoris, sutrikęs normalus vystymasis.
6. Pasikartojantys, gilūs odos ir vidaus organų pūliniai.
7. Nuolatinė pienligė burnoje ar grybelinės odos infekcijos.
8. Intraveninių antibiotikų poreikis infekcijai šalinti.

9. Dvi ar daugiau giliai organizme esančios infekcijos, įskaitant ir kraujo užkrėtimą.
10. Šeimoje yra sergančiųjų pirminiu imunodeficitu.

Sergantiesiems pirminiu imunodeficitu dažniau išsivysto autoimuninės ligos. Be to, gali atsirasti įvairių virškinamojo trakto sutrikimo simptomų. Kai kuriems pacientams gali atsirasti spazminis pilvo skausmas, pykinimas, viduriavimas, pablogėti apetitas. Šios virškinamojo trakto problemos gali kilti dėl infekcijos arba dėl pačios pirminio imunodeficito ligos ar su ja susijusio autoimuninio proceso.

Pirminio imunodeficito diagnozei labai svarbi ligos, gyvenimo, šeimos anamnezė (istorija). Gydytojas prašo papasakoti apie esančius nusiskundimus, persirgtas ligas, vartojamus ir vartotus vaistus, apie šeimoje, giminėje esančias ligas. Pacientas apžiūrimas, išmatuojamas ūgis, svoris. Iš kraujo tyrimų pirmiausia atliekamas bendras kraujo tyrimas, imunoglobulinų (IgA, IgG, IgM) kiekis kraujyje. Jei reikia, atliekami papildomi kraujo tyrimai, paciento sveikatos būklė aptariama su kitais specialistais.

Nustačius pirminio imunodeficito diagnozę, kiekvienam pacientui sudaromas individualus gydymo ir stebėjimo planas. Pacientams, kuriems trūksta imunoglobulinų kraujyje, skiriama pakaitinė terapija imunoglobulinu į veną arba po oda per specialią pompą. Kai kurioms pirminio imunodeficito ligoms yra efektyvi kaulų čiulpų transplantacija ar genų terapija. Jei sergantysis pirminiu imunodeficitu suserga infekcine liga, skiriamas atitinkamas antibakterinis, antivirusinis ar grybelinės infekcijos gydymas. Kai kuriems pacientams antibakteriniai, antigrybeliniai vaistai gali būti skiriami profilaktiškai.

Parengė alergologė ir klinikinė imunologė Neringa Buterlevičiūtė

Daugiau informacijos pacientams: <http://www.info4pi.org/>