

Ha gyakran beteg, immunhiány is lehet az oka!

Hazánkban több száz ember kap rendszeresen immunglobulin-pótló kezelést

- **A genetikai természetű immunhiányos állapot súlyos betegségeket okozhat**
- **Hazánkban akár 20.000 primer immunhiányos beteg is lehet**
- **A betegségnek több mint 200 fajtája ismert és bár nem gyógyítható, de jól kezelhető**
- **Az intravénás immunglobulin pótlás biztonságos kezelési mód**

Budapest, 2017. január 24. – Magyarországon korszerű kezelésben részesülnek és akár teljes életet élhetnek azok, akik immunhiánnyal születtek, feltéve, ha sikerül időben diagnosztizálni a betegséget. Az ún. primer immundefektus (PID) nem ritka betegség: szakorvosok szerint minden 400.-500. embert érint enyhébb, vagy súlyosabb formában, mégis nagyon kevesen hallottak róla. Hazánkban több tízezer primer immunhiányos beteg van, akik makacs, gyakran kiújuló légúti fertőzésekkel, bőrfertőzésekkel, tályogokkal, allergiával, gyomor-bélrendszeri panaszokkal, reumás ízületi gyulladásokkal, autoimmun betegségekkel kénytelenek megküzdeni. Az Országos Egészségbiztosítási Pénztár (OEP) ma már tételesen finanszírozza intravénás immunglobulinpótló kezelésüket, melyben kulcsszerep jut a vérplazmának.

Közismert tény, hogy az immunrendszer pótolhatatlan szerepet tölt be az emberi szervezet egészséges működésében. Működési zavarai, „hibái” azonban számos betegséget idéznek elő.

Az **immunrendszer** védi szervezetünket a külső veszélyek, a kórokozók, illetve a belső károsító hatások, például a tumoros sejtek ellen. Az elvégzendő feladat nemcsak a **kóros**, idegen és a megváltozott saját **antigének elpusztítása**, hanem a szervezet számára veszélytelen idegen, illetve a **saját antigénekkal szembeni tolerancia kialakítása**. E rendkívül összetett folyamat során a környezetünkből és a szervezetből érkező ingerek feldolgozása az immunrendszert folyamatos terhelés alatt tartja.

*„A folyamatba azonban hibák is becsúsznak – mondta el dr. Kriván Gergely PhD, az Egyesített Szent István és Szent László Kórház (ESZSZK) Gyermek hematológiai- és Óssejt-transzplantációs Osztályának osztályvezető főorvosa. **Allergia, daganatok, autoimmun problémák alakulhatnak ki életünk során. Vannak továbbá veleszületett, genetikai természetű hibák is, amelyek immunhiányos állapotokat eredményeznek. Ezt nevezük primer, azaz veleszületett immundefektusnak (PID). A primer immundeficienciák valamilyen genetikai ártalom következtében fellépő, többnyire öröklődő immunhiányos állapotok, amelyek családi halmozódást mutathatnak.**”*

Az immunrendszer két alapvető részből áll: a veleszületett, természetes (nem-specifikus), és a szerzett (specifikus) immunitásból. A **veleszületett immunválasz** mindenkiben jelen van, ez nem a kórokozó sajátos, egyedi antigénjét, hanem inkább a kórokozó-csoportokra jellemző nagyobb, közös mintázatokat ismeri fel. Így e védelmi mechanizmusok különösen a kórokozóval való első találkozás alkalmával fontosak.

A **szerzett immunválasz** egyedileg alakul ki életünk során, folyamatosan edződik és emlékezettel rendelkezik. A szerzett immunitás legfontosabb sejtjes elemei a B- és T-limfociták, a legfőbb humorális elemek pedig az immunglobulin molekulák (antitestek). Az **immunglobulinok** olyan fehérjék, melyeket a B-limfociták és az abból differenciálódó plazmasejtek termelnek. Egyik fő feladatuk a behatoló kórokozók megkötése, majd segítenek a fehérvérsejteknek a semlegesített kórokozók felismerésében, bekebelezésében és elpusztításában.

Az immunhiány hátterében több mint 200 különféle betegség állhat.

Az immunglobulinok részben a méhlepényen át, részben később az anyatejjel jutnak el az újszülöttbe, ám **a csecsemők egy része mégis antitesthiányos lesz**, és a fertőzések kezelése és megelőzése céljából átmenetileg immunglobulin pótlást igényelhetnek. A primer immunhiányok mintegy kétharmadát az antitesthiányos kórképek alkotják, ahol a B-sejtek aktiválódását befolyásoló genetikai hiba miatt az antitestek hiányoznak vagy csökkent mennyiségben termelődnek, illetve nem képesek ellátni a feladatukat.

A primer immunhiány nem ritka betegség: **szakorvosok szerint minden 400.-500. embert érint** enyhébb, vagy súlyosabb formában. Egyes becslések szerint **hazánkban akár 20.000 primer immunhiányos beteg is lehet**, figyelembe véve az enyhe, kezelést nem feltétlenül igénylő eseteket is. **A primer immunhiány nem gyógyítható, de sok esetben jól kezelhető**, szinten tartható betegség, mellyel a betegek ma már teljes életet élhetnek. Várható élettartamuk az immunhiány jellegétől, súlyosságától és az időben történő felismeréstől függ.

A veleszületett immunhiány nem feltétlenül gyermekkorban derül ki, megeshet, hogy a betegen csak felnőttként, akár 30-40 éves korban jelentkeznek a tünetek. Mivel **a PID-nek több mint 200 fajtája ismert, speciálisan erre a betegségre jellemző tünete nincsen**. A PID sokféle és sokszínű betegségek halmaza, a pontos diagnózis felállításához sokszor nem elegendő a tünetek ismerete, **laboratóriumi vizsgálatokra van szükség**. A betegséget többek között a kötelező védőoltásokra adott antitesttermelés mérésével diagnosztizálják, de sokat elárul a vérben keringő limfocita-típusok megoszlásának vizsgálata is.

A PID tünetei lehetnek többek között: nyirokcsomó duzzanat, hasmenés, limfóma, gyomor tumor, mély, szöveti fertőzések, újra és újra kiújuló tályogok, ismétlődő fül-, homloküreg- és tüdőgyulladás, elmúlni nem akaró szájpenész vagy gombás bőrfertőzés. Szintén jellemző lehet, hogy a beteg nem reagál az antibiotikum-kúrára, így intravénás antibiotikum-kezelésre van szükség.

A kevésbé súlyos, antitesthiányos esetekben, a csecsemőkben rendszerint 4-6 hónapos kor körül jelennek meg a klinikai tünetek. **Gyakoriak a krónikussá váló felső- és alsó légúti fertőzések, bőrfertőzések, illetve mélyre terjedő gennyes folyamatok, agyhártyagyulladás** jelentkezhet. A krónikus középfülgyulladás időnként halláscsökkenéshez vezet, a tartós tüdőbetegség súlyos és visszafordíthatatlan szövődménye a kiterjedt hörgőtágulat. Gyakoriak **az autoimmun és gyulladásoos reumatológiai betegségek is**.

Vérplazmát intravénásan

A kezelés legfontosabb módja és célja a hiányzó antitestek rendszeres pótlása. Az intravénás immunglobulin pótlás (IVIG) évtizedek óta rutinszerűen alkalmazott kezelés veleszületett antitesthiányos betegségekben. Előnye, hogy az immunglobulin molekulák közvetlenül a keringésbe jutnak és gyorsan kifejtik hatásukat.

Egy Magyarországon működő vállalat az elmúlt években egy **100%-ban magyar vérplazmából előállított folyékony vérkészítményt** fejlesztett ki, amelyet többek között súlyos és ritka betegségekben szenvedő páciensek kapnak. **A vérplazma**, mely az emberi vér mintegy 55%-át alkotja, **szállítja az antitesteket, a fehérjéket, a hormonokat és enzimeket**, illetve továbbítja a tápanyagokat a test sejtjeihez. A vérplazmát mesterségesen nem lehet előállítani, plazmaferezis során a levett vérből nyerik ki, a vérsejteket és a vérlemezkéket pedig visszajuttatják a donor szervezetébe.

Az emberből származó vérekészítmények, a vérplazma alkalmazásának korábban volt egy potenciális veszélye: a kórokozók átvitele. E veszélyek megelőzése céljából az egyes gyártók – összhangban a WHO előírásaival – az emberi eredetű, vírusmentesített gyógyszergyári plazmakészítmények előállításánál a maximális **biztonságra** törekednek. A rendkívül szigorú ellenőrzési mechanizmusoknak köszönhetően a **kórokozó átvitel ma már csak elméleti lehetőség, az elmúlt 50 évben vírusátvitel nem fordult elő**. A körülmények között, a biztonsági előírásokat figyelembe véve végzett immunglobulin-pótlás biztonságos, ambuláns formában is alkalmazható beavatkozás.

Számos tanulmány igazolja, hogy a nagy dózisú **IVIG segítségével csökkenthető a fertőzések gyakorisága és a kórházban töltött napok száma**, javul a tüdő funkciója, ritkulnak a felső légúti hurutok, javítható a primer immunhiányos gyermekek fejlődése és közérzete.

Hazánkban a szakorvosok becslése alapján **25 ezer emberből egyet érint a súlyosabb, antitesthiányos állapot, ám ennél sokkal többen szenvednek az immunhiány valamilyen egyéb formájában**, és szorulnak intravénás kezelésre. Magyarországon a PID-betegek kiváló kezelésben részesülnek, sőt ma már **az OEP tételesen finanszírozza immunglobulin pótló kezelésüket is**.

„A betegség kezelésében fontos a korai felismerés, ezért nagy szerepe van annak, hogy a háziorvos, a tüdőgyógyász, a hematológus, vagy a gasztroenterológus gyakran kiújuló, illetve nehezen gyógyítható fertőzések esetén megvizsgálja a primer immunhiány lehetőségét is – hangsúlyozta dr. Szabó Zsófia PhD, az MH-EK Honvédkórház, Központi Laboratóriumi Diagnosztikai Osztály, Klinikai Immunológiai Részlegének részlegvezető szakgyógyszerésze.

Hogy valóban fennáll-e a PID, azt a laborvizsgálati eredmények segítségével lehet alátámasztani. Ezekre a vizsgálatokra a kezelőorvos utalja be gyanú esetén a páciensét” – tette hozzá dr. Szabó Zsófia.

A laborvizsgálatokat az OEP finanszírozza, ám az éves, előre meghatározott költségkeret (az ún. laborkassza) általában messze alulmúlja a valós igényeket. A hazai egészségügyi rendszerben továbbra is problémát jelent, hogy egyes vizsgálatokat, mint például a vér immunglobulin-szintmérését a háziorvos nem rendelheti el.

Dr. Kriván Gergely arra is felhívta a figyelmet, hogy **az ESZSZK-ban a betegek teljes körű kezelését biztosítani tudják**, nem csupán az immunglobulin pótlást, de szükség esetén a csontvelő-transzplantációt is.

A főorvos hozzáfűzte: *„Az orvostudomány és a diagnosztikai eljárások fejlődésével az a paradox helyzet állt elő, hogy várhatóan egyre több PID-beteg lesz, azaz egyre több embernél sikerül feltárni, hogy betegségeiket az immunhiány okozza. Hazánkban ezen a téren van pótolnivaló: a molekuláris genetika legújabb eljárásai még nem épültek be a rutin diagnosztikába, pedig ez igencsak felgyorsítaná a PID felismerését. Továbbá a korai diagnózisnak köszönhetően idejében kerülhetne sor csontvelő-transzplantációra is.”*

- Antigén:** minden olyan anyag, amelyet az immunrendszer felismer, és immunválaszt, azaz antitest-termelést vált ki
- Antitest:** az antigének felismerése és veszély esetén semlegesítése végett az immunrendszer által termelt fehérjemolekula, ellenanyag
- IVIG:** intravénás immunglobulinpótló-kezelés
- PID:** primer immundefektus: veleszületett, öröklődő immunhiányos állapot
- Plazmaferézis:** a véradás egy formája, a levett vérből egy speciális gép segítségével kinyerik a plazmát, a vérsejteket és a vérlemezkéket pedig visszajuttatják a donor szervezetébe

További információk a Primer Immunhiányos Betegek Egyesületének (PIBE) honlapján: www.pibe.hu

Oláh Péter ügyvezető
PR-ego Kommunikációs Ügynökség
Tel.: +36 30 500-5221
e-mail: olah.peter@publicrelations.hu