



ELSŐDLEGES IMMUNHIÁNYOK

ELSŐDLEGES IMMUNHIÁNYOK ÉS FERTŐZÉSEK



RÖVIDÍTÉS	JELENTÉS
CGD	Krónikus granulomatózus betegség
CVID	Gyakori variábilis immunhiány
WAS	Wiskott-Aldrich szindróma
IgE	Immunglobulin E
HSCT	Hematopoetikus őssejt-transzplantáció
IG	Immunglobulin
IPOPI	International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies
PID	Elsődleges immunhiány

IPOPI – NEMZETKÖZI BETEGSZERVEZET AZ ELSŐDLEGES IMMUNHIÁNYOKÉRT
(1. kiadás)

Szakmai partner: Dr. David Lowe, klinikai immunológus, Royal Free Hampstead NHS Trust, London

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2017

Kiadja az IPOPI: IPOPI: www.ipopi.org

BEVEZETÉS: MI IS AZ A FERTŐZÉS?

Ez a kiadvány ismerteti azokat a fertőzéseket, amelyek az elsődleges immunhiánnyal élőket érinthetik, valamint azok megelőzésének és kezelésének lehetőségeit.

Fertőzés akkor alakul ki, amikor a szervezetet olyan mikroorganizmusok (baktériumok, gombák, vírusok, paraziták) támadják meg, amelyek ott normál esetben nem fordulnak elő. A fertőzés lehet helyi (valamely szervre korlátozott) vagy egész testre kiterjedő.

A fertőzések átvihatók betegségeket; terjedhetnek levegővel, szennyezett étellel, vízzel, vérrrel vagy közvetlen érintkezéssel.

Gyakori fertőzések:

- Légúti fertőzések (pl. tüdőgyulladás; arcüreg-, fül-, torokgyulladás)
- Bőrfertőzések (pl. dermatitisz, tályog)
- Bélfertőzések (pl. gasztroenteritisz, Clostridium difficile)
- Központi idegrendszeri fertőzések (pl. meningitisz, encephalitisz)
- Véráram-fertőzés, szepszis

A PID-ekben a szervezet immunrendszere hiányos vagy hibás működésű, ezért védtelenebb a fertőzésekkel szemben.



PID-ES PÁCIENSEK SPECIFIKUS PROBLÉMÁI

GYAKORIBB ÉS SÚLYOSABB FERTŐZÉSEK

A PID-es betegeket részben ugyanazon fertőzések is veszélyeztetik, mint az egészségeseket, de náluk a fertőzések gyakoribbak, súlyosabbak, elhúzódóbbak lehetnek. Ezek a visszatérő fertőzések (pl. tüdőgyulladás, középfül-, arcüreggyulladás, hasmenés) sokszor az első jelei a PID-nek.

A hajlamosság formája függ a PID típusától:

- Légúti fertőzés: főleg ellenanyaghiányos formáknál (pl. CVID), komplementhiánynál, valamint CGD, T-sejt- és CD40L-deficienciánál.
- Bőrfertőzés: gyakori számos PID-ben, kiemelten falósejt defektusoknál (CGD), kombinált immunhiányos állapotokban (SCID, WAS, CD40L-deficiencia), CVID, Hyper IgE szindróma esetén.

„OPPORTUNISTA” FERTŐZÉSEK

A PID-esek hajlamosabbak olyan fertőzésekre is, amelyek egészséges immunrendszer mellett nem, vagy csak ritkán fordulnak elő – ezek az ún. opportunisták, melyeket szokatlan vagy „gyenge” kórokozók is okozhatnak (baktérium, vírus, gomba, parazita).

ELTÉRŐ TÜNETEK

A fertőzés jelei igen változatosak attól függően, melyik szervet támadja meg a kórokozó. Gyakori, általános tünetek: láz, fájdalom, bőrpír.

PID-ben sokszor nem jelentkeznek a klasszikus tünetek! Előfordul, hogy a beteg láztalan, vagy nincsenek markáns tünetek, miközben a fertőzés akár életveszélyes is lehet. Emiatt minden panaszt komolyan kell venni, és időben orvoshoz kell fordulni!

A FERTŐZÉS KIVIZSGÁLÁSA ÉS KEZELÉSE

ORVOSI ELLÁTÁS

PID-es pácienseknél, szülőknél, gondozóknál bármilyen fertőzésgyanú esetén haladéktalanul orvoshoz kell fordulni. Néhány fertőzés otthon is kezelhető, súlyos esetben kórházi kezelés szükséges. Bizonytalan esetben infektológus bevonása javasolt.

Ajánlott: minden PID-es páciens tartsa magánál a kórtörténet-, gyógyszer- és kezelőorvos-információkat (pl. vészhelyzeti kártyán).

Iskola ismerje a protokollt – ha a PID-es diák fertőzésgyanús, rögtön szóljanak a családnak!

KIVIZSGÁLÁSOK

Fertőzés gyanúja esetén szükség lehet fizikális vizsgálatra, vérvételre, képalkotó (pl. röntgen, CT) vizsgálatokra. Néha a fertőzés helyéről mintát kell venni (pl. köpet, váladék, vér), hogy célzott kezelést lehessen kezdeni.

ANTIMIKROBIÁLIS KEZELÉS

Az antimikrobiális szerek (antibiotikumok, antivirális, antifungális szerek) elpusztítják vagy gátolják a kórokozókat.

A választás függ attól, hogy milyen típusú fertőzésről, mely kórokozóról van szó. Ha ez nem tisztázott, széles spektrumú szer adható.

A PID-es betegeknek gyakran nagyobb adagokra, hosszabb terápiára van szükség, vagy egyszerre több szer is kellhet.

A szerek lehetnek:

- szájon át szedhető tabletták, folyadékok,
- helyi cseppek, krémek,
- injekciók (súlyosabb esetben)
- ritkán inhaláció útján

LÉNYEGES TUDNIVALÓK AZ ANTIMIKROBIÁLIS SZEDÉSÉRŐL

- Mindig az orvos utasítása szerint szedje!
- Ne adjon másnak saját gyógyszert, és másét se vegye be!
- Szóljon, ha a tünetek nem javulnak, mellékhatást tapasztal, vagy nem tudja beszélni az előírt adagot!

TÁMOGATÓ KEZELÉS

A tünetek enyhítését segítheti:

- bőséges folyadékfogyasztás (különösen hasmenésnél);
- láz- és fájdalomcsillapítók;
- hörgőtágítók, köptetők, köhögéscsillapítók;
- légzőgyakorlatok, fizioterápia, váladékürítés;
- tályog esetén sebészi megnyitás.

FERTŐZÉSEK MEGELŐZÉSE PID-NÉL

A megelőzés alappillérei:

HIGIÉNY, SZEMÉLYES GONDOSKODÁS

- Rendszeres, alapos kézmosás – evés előtt, toalett után, szabadtéri tevékenység vagy állatokkal való kontaktus után.
- Sebek/fertőzött területek megfelelő ápolása, kötözése
- Köhögés, tüsszentés esetén papírzsebkendő, majd kézmosás
- Alapos fogmosás, rendszeres fogászati kontroll
- Élelmiszer-higiéncia: főtt, alaposan előkészített ételek, csapvíz helyett megfelelően ellenőrzött ivóvíz
- Nem ajánlott: nyers vagy alulfőzött hús, tojás, vagy tejtermék, bizonytalan eredetű, tárolt víz, természetes vizekben fürdés, földet vagy port tartalmazó környezet
- Távolságtartás fertőzöttektől, tömegtől, járványos időszakban akár maszkviselés is indokolt lehet
- Iskolai járványok (pl. hasmenés, hányás) során otthon maradás a tünetmentes időszak után is

Egyéb javaslatok

- A dohányzás elhagyása (légúti fertőzőeshajlam miatt),
- Piercing, tetoválás csak orvosi kontroll mellett,
- Allergia kezelése (lásd IPOPI Allergia brosúra),
- Biztonságos szex (óvszerrel) – szexuálisan terjedő fertőzések megelőzésére,
- Sebészeti beavatkozás előtt minden orvos tudja, hogy PID-es a beteg.

VÉDŐOLTÁS

A PID-esek oltási stratégiáját egyénre szabottan, immunológiai szakvélemény alapján kell megtervezni. Általánosan: az inaktivált (nem élő) vakcina előnyös lehet, de legtöbb beteg ne kapjon élő, legyengített oltást (pl. MMR, orális polio).

A családtagok/személyes kontaktok oltása (pl. influenza) javasolt, szintén kezelőorvosi konzultációval.

UTAZÁS

PID mellett az utazás nem kizárt, de különleges óvintézkedések kellenek: orvosi konzultáció, oltási státusz, ételek-italok biztonsága, napozás, rovarcsípések elleni védekezés, hasmenés esetén gyógyszer bekészítése.

Sárgaláz-oltás (élő vakcina) esetén mentesítő igazolást kérni lehet, amennyiben a védőoltási tanácsadó ezt engedélyezi.

IMMUNGLOBULIN-PÓTLÁS

Az immunglobulin-kezelés jelentősen csökkenti a fertőzések számát, de nem helyettesíti a fenti óvintézkedéseket! Részletek: IPOPI IG-kiadványok.

TARTÓS ANTIMIKROBIÁLIS PROFILAXIS

PID-ben (különösen súlyos esetekben) hosszú távú megelőző antimikrobiális kezelés indokolt lehet – ezt minden esetben kezelőorvos határozza meg.

TÁRSBETEGSÉGEK, KAPCSOLT RIZIKÓFAKTOROK

Nem-fertőzőes alapbetegségek (pl. allergiás nátha, asztma, bőrgyulladás) kezelése segít a fertőzések megelőzésében.



TOVÁBBI INFORMÁCIÓ ÉS TÁMOGATÁS

Ezt a kiadványt az International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) készítette. További tájékoztató füzetek és nemzetközi betegcsoportok: www.ipopi.org.



Email: pibe@pibe.hu

Ezt a fordítást nem az IPOPI készítette. Mint ilyen, bár minden erőfeszítést megteszünk a fordítás pontosságának biztosítása érdekében, az IPOPI nem garantálja a lefordított információk pontosságát, megbízhatóságát vagy időszerűségét, és nem vállal felelősséget az ilyen információk pontosságából, megbízhatóságából vagy időszerűségéből eredő veszteségekért.



Támogatás: Shire