



ELSŐDLEGES IMMUNHIÁNYOK

PRIMERIMMUNHIÁNYOK ÉS DAGANATOS BETEGSÉGEK



RÖVIDÍTÉSEK

CVID	Közösséges változó immunhiány
IPOPI	International Patient Organisation for Primary Immunodeficiency
PID	Primer immunhiány
NHL	Non-Hodgkin limfóma
SCID	Súlyos kombinált immunhiány

Primer immunhiányok és daganatok (1. kiadás).

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2020

Kiadja az IPOPI: www.ipopi.org

BEVEZETÉS

Ez a füzet bemutatja, hogy milyen daganatos betegségek fordulhatnak elő primer immunhiányos (PID) betegeknél, és ezek miként kezelhetők a leghatékonyabban.

A primer immunhiányok ritka betegségek, melyek során az immunrendszer bizonyos részei hiányoznak vagy nem működnek megfelelően. Ezáltal a PID-es betegek fogékonyabbá válnak eltérő kórképekre és fertőzésekre, amelyek akár életveszélyesek is lehetnek.

A PID-esek körében egyes daganatok kockázata magasabb lehet, mint a nem-PID-eseknél. A következőkben áttekintjük a daganatkockázat növekedésének okait, valamint a korai felismerés és kezelés lehetőségeit PID esetén.



PRIMER IMMUNHIÁNYOK (PID-ek)

Több mint 599 féle PID-t ismerünk, a legritkább (pl. SCID) és a gyakoribb (pl. szelektív IgA-hiány) formákig.

A PID-ek rendszerint ritka kórképek, de vannak köztük gyakoribbak is, és mind jelentős hatással lehetnek az érintett életére. PID-et az élet bármely szakaszában lehet diagnosztizálni; legsúlyosabb formái gyermekkorban felismerhetők, de előfordul, hogy csak felnőttkorban, késői megjelenés vagy egy elhúzódó diagnosztikai folyamat miatt ismerik fel.

Súlyosságuk igen változatos lehet, az enyhe tünetektől az életveszélyes, fokozatosan romló állapotokig. A PID-ek fogékonyabbak fertőzésekre, allergiákra, illetve fertőzések szövődményeire. Gyakran évekig kezeletlenek, többször kapnak antibiotikumot tartós eredmény vagy gyógyulás nélkül. Ráadásul körükben bizonyos daganatok (különösen vérképzőszervi, gyomor-bélrendszeri és egyes bőrtumorok) kockázata is megnő. Tény, hogy a daganat a második leggyakoribb halálok (az első a fertőzés) PID-es gyermekeknél és felnőtteknél. Épp ezért orvosa már a korai jeleket is figyeli, hogy időben elindulhasson a kezelés.

PID-EK ÉS DAGANATOK

Regisztreres adatok arra utalnak, hogy PID esetén megemelkedhet bizonyos daganatok, például lymphoma (fehérvérsejteket érintő vérképzőszervi daganat), bőr-, pajzsmirigy-, gyomor-, máj-, hólyag- és méhnyakrák kockázata. A pontos előfordulási arányokat nehéz megbecsülni a PID-ek ritkasága miatt. Fontos hangsúlyozni: a PID nem jelent automatikusan rákot, sok PID-es soha nem lesz daganatos.

Kiemelendő példák: CVID, ataxia-telangiectasia, Wiskott–Aldrich-szindróma, X-kapcsolt lymphoproliferatív betegség (Duncan-szindróma).

TÁBLÁZAT – DAGANATMINTÁZATOK KÜLÖNBÖZŐ PID-EK BEN

PID	Főbb daganattípusok	Jelentett daganatok
Közönséges változó immunhiány (CVID)	Lymphoma, gyomor-bélrendszeri daganat	NHL, gyomor-, emlő-, húgyhólyag-, méhnyakrák
X-kapcsolt lymphoproliferatív betegség	Lymphoma	NHL, Hodgkin-limfóma
Wiskott–Aldrich-szindróma	Lymphoma	Diffúz nagy B-sejtes lymphoma, NHL, leukémia, Kaposi szarkóma
Ataxia-telangiectasia	Lymphoma	Limfoid leukémiák, T-prolimfocitás lymphoma, epithelialis tumorok

CVID-hez leggyakrabban a non-Hodgkin limfóma (NHL) társul. Egyes országos adatok emelkedett NHL, gyomor- vagy bőrrák-kockázatot mutattak PID-eseknél, főleg 30 év felett. Egy holland elemzés 10%-os daganatkockázat-növekedést igazolt PID-eseknél, különösen fiatalabbaknál lymphoma vagy leukémia formájában. Olasz vizsgálatok CVID-eseknél a gyomorrák kockázatát emelik ki, amely agresszívebb lehet, mint az átlagos.

Viszont nincs adat arra, hogy PID-eseknél gyakoribbak lennének a leggyakoribb daganatok (tüdő-, emlő-, prosztata-, petefészek-, vastagbélrák). A főbb emelkedett kockázat limfómákra, gyomor-bélrendszeri, illetve néhány bőrdaganatra igaz.

MIÉRT MAGASABB A DAGANATKOCKÁZAT PID-BEN?

Ennek pontos oka nem ismert. Feltételezik, hogy a hibás immunválasz nem képes kiiktatni a potenciálisan rákossá váló sejteket, illetve hogy bizonyos vírusok és baktériumok folyamatos jelenléte is elősegítheti a daganat kialakulását.

MEGELŐZHETŐ A DAGANAT KIALAKULÁSA PID-BEN?

Általánosságban nem, mert lehetetlen előre megmondani, kinél alakul ki. Orvosa felhívja a figyelmet kockázati tényezőkre (pl. bizonyos kórokozók gyomorból történő eradikációja, röntgensugárzás minimalizálása – ataxia-telangiectasia esetén kiemelten fontos). Talán csökkentheti a daganatkockázatot a PID korai, szervkárosodás előtti kezelése, de ez további kutatásokat igényel. A rák kezelése egyébként nem tér el a nem-PID-es esetektől, de a PID-esek rosszabbul túrik a szisztémás kezelést a fertőzések, szervkárosodások miatt.

A beteg is tehet daganatai kockázatának csökkentése érdekében: ne dohányozzon, ne fogyasszon alkoholt, étkezzen egészségesen, kerülje a leégést.

DAGANATOK SZŰRÉSE ÉS KEZELÉSE PID-BEN

A legjobb megelőzés a rendszeres szűrés és korai felismerés, mint az egészségeseknél. Ezért járnak rendszeresen vérvételre, vizsgálatokra. Igazolt daganat esetén immunológus és onkológus (vagy hematológus) közösen, a PID figyelembevételével dönt a kezeléstről.



TOVÁBBI INFORMÁCIÓ ÉS TÁMOGATÁS

Ezt a kiadványt az International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) készítette.

További információk: 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.

GRIFOLS



Támogatók: Grifols és Takeda