

## Do protiteles z injekcijo

RA SLOVENIJA 1, 30.08.2012, PROGRAM A1, 09.30

Nekateri otroci in mladostniki pogosteje kot njihovi vrstniki obolevajo za različnimi bakterijskimi in virusnimi boleznimi. Poleg teh okužb je pri njih težavnejši ponavadi trajajo tudi dalj čas. Na Pediatrični kliniki se tako zdravili dekle, ki je imelo tudi po tri pljučnice na leto. To ni normalno pravi pediater Tadej Avčin in pojasnjuje, da morajo v takem primeru zdravniki predvideti tudi možnost, da je v ozadju obolenja prirojena motnja v delovanju imunskega oziroma obrambnega sistema organizma. O zdravljenju primarne **imunske pomanjkljivosti** se je s profesorjem doktorjem Tadejem Avčinom iz službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo za oddajo Ultrazvok pogovarjal Iztok Konc. Pediater bo predstavil tudi novost, ki bo nekaterim bolnikom omogočila, da si bodo manjkajoča protitelesa ob pomoči iglic in črpalke lahko vbrizgali kar sami.

**IZTOK KONC** (novinar): Imunski sistem je obrambni mehanizem našega telesa. Pred mikrobi in drugimi tujimi snovmi nas varujejo telesne obrambne celice imunoglobini oziroma proti telesa. Pri večini ljudi imunski sistem svoje naloge opravlja učinkovito pri nekaterih pa lahko genetska okvara povzroči motnje v njegovem delovanju. Zdravljenje teh prirojenih motenj, ki se pokažejo že v otroštvu opisuje profesor doktor Tadej Avčin in iz Pediatrične klinike v Ljubljani. Največkrat slišimo za presaditev kostnega mozga. **Prof. dr. TADEJ AVČIN** (Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, Pediatrična klinika): Mogoče bi jst tukaj zastavil nekoliko širše, da bi rekel, da je zdravljenje primarnih imunskih pomanjkljivosti ni samo transplantacija kostnega mozga. Se pravi, ker imamo različne vrste, različne oblike primarnih imunskih pomanjkljivosti tudi zdravljenje prilagodimo glede na težo in vrsto primarne **imunske pomanjkljivosti**. Pri bolniku s primarnim pomanjkanjem protiteles je ustrezno zdravljenje nadomeščanje teh protiteles prav tako kot dobi bolnik transfuzijo krvi, če ima izgubo krvi tako bolnikom s pomanjkanjem protiteles damo infuzijo protiteles. Obstaja tudi možnost aplikacije podkožne aplikacije protiteles, ki si jih bolniki sami dajejo vsaka dva tedna in to je novejša metoda aplikacije protiteles in računamo, da bomo s to metodo pri bolnikih v Sloveniji začeli letos jeseni. Se pravi to je protitelesna pomanjkljivost.

**KONC**: Pri nekaterih pacientih pa je lahko zelo okrnjena celična obramba, ki jo sestavljajo limfociti in makrofagi.

**AVČIN**: Pri celičnih imunskih pomanjkljivostih pa ne obstaja možnost, da bi imunske celice nadomeščali je pa možnost, dolgoročna možnost zdravljenja transplantacija krvotvornih matičnih celic se pravi transplantacija kostnega mozga to je metoda, ki nekak resetira kostni mozag tako, da dobi ta bolnik imunske celice dajalca kostnega mozga in je s tem praktično ozdravljen. Pri tem bolnikih preden začnemo z nadomeščanje protiteles, preden v bistvu vstopijo v program transplantacije kostnega mozga je pa seveda zelo pomembno tudi zdravljenje okužb, ki težko potekajoče okužbe tako, da je zelo pomembno tudi ustrezno protimikrobno zdravljenje, se pravi uporabljamo antibiotike, ki ubijajo bakterije, uporabljamo protivirusna zdravila, uporabljamo zdravila proti glivicam jim rečemo antimikotiki in ta zdravila je potrebno pri teh zdravnikih običajno uporabljati v višjih odmerkih potrebujejo antibiotike, ki jih dajemo v žilo in pa dolgotrajnejše terapije s protimikrobnimi zdravili.

**KONC**: Letošnjo jesen boste na Pediatrični kliniki pričeli z novim načinom zdravljenja pomanjkanja protiteles. Kaj se bolnikom obeta v prihodnje?

**AVČIN**: Pri tej novi obliki zdravljenja, ki se uporablja predvsem v skandinavskih državah že več let. Takšna majhna iglica pride, ki si jo bolnik namesti v trebušno steno v podkožno maščevje na trebušni steni in potem preko črpalke protitelesa počasi pronicajo v bolnikovo podkožje v to trebušno steno. Se pravi more bit bolnik dovolj star, da to lahko izvajamo je pripravljen sprejet to obliko zdravljenja, ki si jo sam

aplicira. Sigurno ena izmed ugodnosti je, da si to lahko aplicira doma na primer tudi, če gre na dopust ali pa na kakšno potovanje si tudi lahko na potovanju. Ker zdaj si mora bolnik prekinit oziroma prilagoditi svoj dopust, da vedno pride nazaj točno takrat kadar poteče en mesec in potrebuje nadomestno infuzijo imunoglobulinov oziroma, če gre nekam v tujino potem mora iti v tak kraj, kjer bo lahko v bolnišnici to terapijo dobil.

KONC: Imunski sistem tvorijo štiri vrste protiteles oziroma imunoglobulinov. Doktor Avčin katera od teh protiteles lahko nadomestite s terapijo?

AVČIN: Se pravi tista, ki so v največji količini prisotna se imenujejo IGG in predstavljajo zaščito med različnimi okužbam. IGG protitelesa so pomembna za takojšnjo obrambo pred neko okužbo, poznamo pa še IGA protitelesa, ki so na naših sluznicah in nas varujejo kot sluznična obramba in pa IGE protitelesa, ki so običajno prisotna v zelo, zelo majhnih koncentracijah so pa prisotna pri ljudeh, ki imajo alergijo. Ta protitelesa, ki jih nadomeščamo bolnikom z okvaro protitelesnega imunskega odziva so pripravljena iz plazme krvodajalcev se pravi krvodajalci dajajo svoja protitelesa, ki se po posebnem kemičnem postopku pripravijo. V teh pripravkih protiteles so praktično izključno IGG protitelesa zato, ker so ravno prave velikosti, da jih lahko izoliramo in so lahko tudi nekak najpomembnejša pri tem protitelesnem imunskem odzivu tako, da pri teh bolnikih lahko nadomeščamo protitelesa, jih predvsem dobro zavarujemo pred bakterijskimi okužbami, ki bi jih najbolj ogrožale. Ni pa način, da bi nadomestili IGA protiteles, ki nas varujejo na sluznicah. In nekdo, ki ima kompletno pomanjkanje protitelesnega imunskega odziva ima pomanjkanje vseh podtipov protiteles.

KONC: Kot je že pojasnil naš sogovornik lahko bolnikom med zdravljenjem nadomeščajo manjkajoča IGG protitelesa, ne pa tudi IGA protiteles, ki ščitijo telesne sluznice.

AVČIN: Kako se pokaže, da sluznična obramba ni čisto ta prava? Tako, da imajo tej bolniki konjunktivitise se pravi vnetja očesna veznice z bakterijami, pogostejše so včasih virusne okužbe kot so okužbe zgornjih dihal, se pravi te okužbe, ki se lahko pojavljajo pri zdravem bolniku pa potekajo kratkotrajno pri teh bolnikih so pa lahko bolj dolgotrajne.

KONC: V zadnjem času se je število pacientov pri katerih so zdravniki odkrili in prepoznali primarno **imunsko pomanjkljivost** zelo povečalo ugotavlja pediater Tadej Avčin.

AVČIN: In tisto, kar se je v zadnjih bom rekel desetih, dvajsetih letih zgodilo je, da je prišlo do izrazito naglega, skokovitega razvoja področja imunologije. Izboljšale so se naše laboratorijske imunološke tehnike s katerimi lahko funkcijo delovanje imunskega sistema opredelimo in opredelimo delovanje različnih delov imunskega sistema. Poleg tega pa so se izboljšale tudi metode odkrivanja genetskih okvar, ki povzročajo primarne **imunske pomanjkljivosti**. Glede na število genov, ki vplivajo na delovanje našega imunskega sistema čist preračunano domnevamo, da je verjetno tisoč različnih okvar, ki lahko povzročijo na različnih stopnjah okvaro v delovanju imunskega sistema.

KONC: Področje diagnostike je torej zelo napredovalo. Ali bi bilo smiselno uvesti presejalne teste s katerimi bi testirali celotno populacijo, torej vse otroke, ki se rodijo v Sloveniji.

AVČIN: To bi bilo zelo pomembno zato, ker zgodnje zdravljenje je povezano z ugodnejšo dolgoročno prognozo se pravi bolj zgodaj, ko bomo mi bolnika odkrili večjo možnost bo imel, da ne bo prišlo do posledic bolezni ali pa tudi do zgodnje smrti zaradi neke težko potekajoče okužbe. Na primer značilen je podatek, da bolnik s celično **imunsko pomanjkljivostjo** diagnosticiran v prvih treh mesecih potem je možnost preživetja po transplantaciji kostnega mozga 95%. Če pa je prepoznani kasneje se pa ta verjetnost preživetja bistveno zniža in znaša samo še 66%. Glede presejalnega testiranja bi še omenil, da za odkrivanje okvar protitelesnega imunskega odziva v svetu na obstaja neko presejalno testiranje zato, ker je potrebno vzorček seruma pregledati, dolčat protitelesa in čist organizacijsko je to pri otroku zelo oziroma pri novorojenčku težko. Za celične **imunske pomanjkljivosti** se pa da iz kaplje krvi.

KONC: S presejalnim testiranjem bi torej lahko odkrili le nekatere male bolnike s primarno **imunsko pomanjkljivostjo**. Pri večini pa nas pogoste okužbe napeljejo, da lahko posumimo na prisotnost obolenja.



## DAN IMUNSKIH POMANJKLJIVOSTI

Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi vljudno vabi na poseben dan, ki smo ga poimenovali Dan imunskih pomanjkljivosti. Častni pokrovitelj dneva je predsednik Republike Slovenije, dr. Danilo Türk. **Pridite v našo družbo v soboto, 15. 9. 2012 ob 10. uri!**

Ob tej priložnosti bi radi širši javnosti predstavili primarne imunske pomanjkljivosti, zato ste na srečanje vabljeni vsi člani vaše družine. Potekalo bo v avli in na otroškem igrišču Pediatrične klinike v Ljubljani, Bohoričeva 2.

Strokovni del bo namenjen predstavitvi bolezni in izmenjavi mnenj ter izkušenj, družabni pa druženju in spoznavanju. V času strokovnega dela srečanja bodo za manjše otroke poskrbele vzgojiteljice v ustvarjalnih delavnicah.

Večji otroci pa so vabljeni, da se udeležijo strokovnih predstavitev.

Družabni del bodo popestrili tudi čarovnik, znani slovenski pevci in posebni gostje.

Veselimo se vaše udeležbe, saj le s skupnimi močmi lahko širšo javnost opozorimo na problematiko primarnih imunskih pomanjkljivosti.

**Vašo udeležbo in okvirno število družinskih članov nam sporočite po elektronski pošti na naslov [maja.cammernik@kclj.si](mailto:maja.cammernik@kclj.si) ali [mateja.hren@kclj.si](mailto:mateja.hren@kclj.si) oziroma na telefonsko številko 01/522-87 94 zaradi lažje organizacije srečanja.**

**Prof. dr. Tadej Avčin, dr. med.,** predsednik društva in vodja Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo