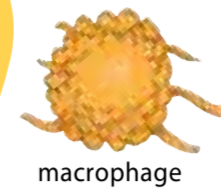
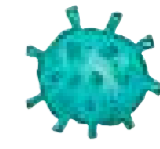


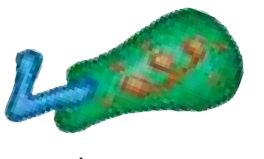
# Kaj je primarna imunska pomanjkljivost (PIP)?



macrophage



lymphocyte



phagocyte

## Primarna imunska pomanjkljivost (PIP)

Primarna imunska pomanjkljivost (PIP) je posledica nepravilnega delovanja katerega koli dela imunskega sistema. Ljudje s PIP se ne morejo znebiti ali zaščititi pred povzročitelji okužb (mikrobi), zato imajo pogoste okužbe in druge težave, ki jih je težko zdraviti. Zbolevajo lahko za pogostimi boleznimi, kot so okužbe sinusov, vnetja ušes, pljučnica, povišana telesna temperatura, navaden prehlad in bronhitis.

### Deset opozorilnih znakov za PIP

Primarne imunske pomanjkljivosti (PIP) pri otrocih in odraslih bolnikih povzročajo ponavljajoče se okužbe ali okužbe, ki so dolgotrajne in jih težko pozdravimo. Pogostnost primarnih imunskih pomanjkljivosti je en bolnik na 500 oseb. Če imate vi ali nekdo, ki ga poznate, najmanj dva izmed spodaj navedenih opozorilnih znakov, se posvetujte z vašim zdravnikom glede možne prisotnosti primarne imunske pomanjkljivosti.

1. Najmanj štiri okužbe ušes v enem letu.
2. Najmanj dve težji okužbi sinusov v enem letu.
3. Najmanj dva meseca antibiotične terapije z majhnim učinkom.
4. Najmanj dve pljučnici v enem letu.
5. Zastoj rasti teže in višine pri dojenčku.
6. Ponavljajoči se globoki ognojki na koži ali ognojki v notranjih organih.
7. Ponavljajoč se soor v ustih ali glivične okužbe na koži.
8. Potreba po intravenskih antibiotikih za zdravljenje okužb.
9. Najmanj dve globoki okužbi s septicemijo.
10. Pozitivna družinska anamneza za PIP.

## Kako postavimo diagnozo PIP?

Diagnozo PIP lahko postavimo s pregledom krvi. S testiranjem krvi lahko ugotovimo genetsko okvaro in manjkajoče dele imunskega sistema ali njegove dele, ki ne delujejo pravilno. Zdravnik specialist za področje imunologije se včasih odloči za testiranje imunskega odziva po cepljenju. Pri postavitvi diagnoze so v pomoč tudi telesni pregled in podatki o boleznih v družini.

## Kako zdravimo PIP?

Glede na to, da obstaja več kot 150 različnih vrst PIP, je tudi zdravljenje različno. Prej, ko odkrijemo PIP, bolje je. Nekateri ponavljajoče se okužbe lahko zdravimo z antibiotiki, da preprečimo dolgoročne okvare in izboljšamo kakovost bolnikovega življenja.

Druga možnost zdravljenja je nadomeščanje protiteles, ki jih telo ne more proizvajati. Protitelesa (beljakovine, ki pomagajo belim krvničkam prepoznati in uničiti povzročitelje okužb – mikrobe), lahko damo v žilo ali podkožno.

V nekaterih primerih so lahko primerni načini zdravljenja presaditev krvotvornih matičnih celic, nadomeščanje manjkajočih encimov ali genetsko zdravljenje.

## Kaj je fundacija Jeffreyja Modella?

Fundacija Jeffreyja Modella (JMF) je globalna neprofitna organizacija, ki sta jo Jeffrey in Vicki ustanovila v spomin na njegovo starša, Vicki in Fred Modell. Jeffrey se je več let boril s težko obliko PIP in je leta 1986 umrl zaradi pljučnice, star 15 let. Fundacija se posveča zgodnji in pravilni diagnozi, učinkovitemu zdravljenju in ukrepom za končno ozdravitev PIP. Danes se JMF osredotoča na raziskave, izobraževanje zdravnikov, podporo bolnikom in ozaveščanje javnosti.

V fundaciji Jeffreyja Modella verjamemo, da bodo bolniki s PIP ob ustreznem zdravljenju sposobni čim bolj normalno živeti, tako da bodo:

- sodelovali pri delu, šolskem pouku, družinskih in socialnih aktivnostih;
- imeli manj pogoste in blažje okužbe;
- imeli malo stranskih učinkov zdravil in drugega zdravljenja ali nič;
- se dobro počutili in bili zadovoljni s svojim programom zdravljenja.

**Obiščite spletno stran Društva za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi na naslovu [www.imuno.si](http://www.imuno.si) in spletno stran JMF na naslovu [www.info4pi.org](http://www.info4pi.org) za več informacij o PIP.**