

## Na pediatrični kliniki danes o primarni imunski pomanjkljivosti pri otrocih

Na pediatrični kliniki danes o primarni imunski pomanjkljivosti pri otrocih

Ljubljana, 15. septembra (STA) – Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi v želji, da javnosti čim bolj približa problematiko primarne imunske pomanjkljivosti pri otrocih, danes na pediatrični kliniki organizira dan osveščanja o tej bolezni. V društvu želijo predvsem predstaviti opozorilne znake, ob katerih moramo pomisliti na možnost primarne imunske pomanjkljivosti.

"Primarne imunske pomanjkljivosti so prirojene okvare imunskega sistema. Zaradi neustrezne imunske obrambe imajo bolniki pogostejše in dolgotrajnejše okužbe, včasih pa se lahko pojavijo tudi avtoimunske in maligne bolezni," pojasnjuje predsednik Društva za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi Tadej Avčin.

Avčin, ki je tudi vodja službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo pediatrične klinike Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, je za STA pojasnil, da so pri takšnih bolnikih predvsem pogoste ponavljajoče okužbe, težje potekajoče okužbe in okužbe z nenavadnimi mikrobi.

Pri otrocih so med opozorilni znaki po Avčinovih pojasnilih najmanj štiri okužbe ušes v enem letu, najmanj dve težji okužbi sinusov v enem letu in najmanj dva meseca antibiotične terapije z majhnim učinkom. Pozorni pa moramo biti tudi, če ima otrok najmanj dve pljučnici v enem letu, če pride do zastoja rasti teže in višine pri dojenčku ter če se je v družini že pojavljala imunska pomanjkljivost.

Po Avčinovih besedah so opozorilni znaki pri odraslih podobni kot tisti pri otrocih. Pri odraslih je eden od znakov sicer lahko tudi okužba z normalno nenevarnimi atipičnimi mikobakterijami in glivične okužbe, pojasnjuje Avčin. Nekoliko drugačne so tudi časovne razporeditve. Pri odraslih je lahko že ena pljučnica, ki se pojavi dve leti zapored, znak, ko bi lahko šlo za primarno imunsko pomanjkljivost, še pojasnjuje Avčin.

Oblika zdravljenja je sicer odvisna od vrste primarne imunske pomanjkljivosti. Osnovno zdravljenje so protimikrobna zdravila, nadomeščanje protiteles v krvi, presaditev krvotvornih matičnih celic in včasih tudi zdravila, ki zavirajo neustrezen imunski odziv, so sporočili iz Univerzitetnega kliničnega centra (UKC) Ljubljana.

Dogodek bo sicer potekal pod častnim pokroviteljstvom predsednika države Danila Türka, na dogodku pa bodo nastopili Ribič Pepe, Dvojčici Prusnik in Čarovnik Toni.

## Bolezni okvare imunskega sistema

POP TV, 16.09.2012, 24 UR, 19.33

ALENKA MIRT: Šestletna Ema je edina oseba v Sloveniji pri kateri so odkrili izjemno redko okvaro odpornosti, imenovano Irak 4 dificienca. Emina bolezen spada med bolezni, ki povzročijo moteno delovanje imunskega sistema. Zgodnja diagnoza je ključnega pomena za preživetje in uspešno zdravljenje. Zato je Ema, kot pravi njena mama, imela srečo v nesreči, saj so njeno bolezen hitro odkrili. KATARINA ŠERAK: Pri njenem primeru je bilo vse nekaj nenavadno. Šli smo iz tistega, kar je najbolj pogosto, potem smo izločevali res take stvari. Ko je pač Ema takrat bila edina, mislim, da je še zdaj edina v Sloveniji.

MIRT: Emina bolezen je sicer zelo redka, a zdravniki opozarjajo, naj bomo pozorni na naslednje znake pri otrocih: najmanj 4 vnetja ušesa na leto, najmanj dvoje vnetij sinusov, najmanj 2 meseca jemanja antibiotikov z majhnim učinkom, najmanj 2 pljučnici v enem letu, zastoj rasti, teže in višine pri dojenčku, ponavljajoči se globoki ognojki na koži ali ognojki v notranjih organih, ponavljajoč se sor v ustih ali glivične okužbe na koži. Potreba po intravenskih antibiotikih za zdravljenje okužb, najmanj dve globoki okužbi s septikemijo, družinska nagnjenost k obolenju. Več o imunskih boleznih si lahko preberete na spletni strani [www.imuno.si](http://www.imuno.si). Poglejmo Emino zgodbo.

URŠKA ŠESTAN: Ema je bila do dopolnjenega enega leta popolnoma zdrav otrok, pripoveduje mama. Potem pa so se začeli pojavljati blagi znaki viroze, ki pa se po običajnih sedmih dneh ni pozdravila, ampak je bolezen le napredovala.

ŠERAK: Ta okužba, ki se je kasneje izkazalo, da je pač v trebuhu, a ne, je že telo tako izčrpala, da je dva dni že samo spala.

ŠESTAN: 16 dni po prvih znakih bolezni so Emi prvič operirali ognojke v trebušni votlini.

ŠERAK: Ko smo šle z antibiotične terapije po operativni dol, je dobila hudo vročino. Spet so naredili ultra zvok in pokazalo se je, da so se naredili ognojki na jetrih.

ŠESTAN: Takrat so na gastroenterološkem oddelku Pediatrične klinike za pomoč prosili imunologe s profesorjem Avčinom na čelu.

TADEJ AVČIN (Pediatrična klinika): Vse, kar smo mi, v bistvu, kar znamo tukaj naredit, vse preiskave imunskega sistema so bile v mejah normale.

ŠESTAN: Ampak glede na nenavadno pojavljanje okužb pri Emi so še vedno sumili, da gre za imunsko okvaro, pravi prof. Avčin, zato so se povezali s centrom v Parizu, ki je specializiran za tovrstne okvare.

AVČIN: Je zbral večje število bolnikov s podobnimi simptomi in je v bistvu s preiskovanjem znotrajcelične imunske funkcije odkril okvaro pri tej skupini bolnikov. In Ema je bila isto eden izmed teh bolnikov, ki je imela dokazano okvaro v sistemu naravne odpornosti.

ŠESTAN: Sistem naravne odpornosti je tisti, ki naj bi nas varoval takrat, ko prvič pridemo v stik z neko bakterijo ali mikrobom. Ko je imela Ema to diagnozo postavljeno, se je začelo zdravljenje.

AVČIN: Je začela redno dobivati nadomestno terapijo z intravenskimi imunoglobulini in profilaktično terapijo z antibiotiki in od takrat dalje ni imela nobene težje potekajoče okužbe.

ŠESTAN: Za seboj imamo hudo izkušnjo, danes, po petih letih pove Emina mama.

ŠERAK: Najslabše je to, ta nemoč, a ne. Gledaš svojega otroka, kako ti hira, pa ne veš, mu nimaš kaj pomagat. Pa ne moreš, ne veš, zakaj se to dogaja.

ŠESTAN: Ker so vztrajali pri vseh mogočih preiskavah, se simpatična Ema danes zdravo razvija in redno obiskuje drugi razred.