



KAJ JE PRIMARNA IMUNSKA POMANJKLJIVOST (PIP)?



Dragi starši in skrbniki!

Za svoje najdražje si najbolj želite, da bi bili veseli in zdravi. V vlogi staršev delate, kar je v vaših močeh, da zagotovite, da se vaš otrok počuti dobro in skrbite za svojega otroka, ko je bolan.

Več kot imate znanja, bolj lahko pomagate, ko gre za zdravje vašega otroka. Zaradi tega je fundacija Jeffrey Modella (JMF) pripravila zloženko z naslovom "Kaj je primarna imunska pomanjkljivost (PIP)?", ki so namenjene ozaveščanju staršev o primarnih imunskih pomanjkljivostih, vključno z njihovim opisom in načini zgodnjega odkrivanja.

PIP je posledica napake v genu, ki uravnava imunski sistem. Tako spremenjen gen telesa ne omogoča boja s povzročitelji okužb (mikrobi) enako uspešno kot pri človeku z zdravim imunskim sistemom. Danes poznamo več kot 150 različnih oblik PIP, ki se razlikujejo glede na tebo bolezn. Za PIP so značilne dolgotrajne, ponavljajoče in/ali trdovratne bolezni, ki so lahko tudi smrtno. Ocenjujemo, da ima PIP ena izmed 500 oseb.

Še nekaj dodatnih dejstev o PIP

- ◆ PIP se včasih kaže kot običajna okužba (pogosto kot okužba sinusov, ušes ali pljuč), prebavne težave ali vnetje sklepov.
- ◆ Okužbe so lahko dolgotrajne ali ponavljajoče se z vedno težjim potekom in vedno daljšim zdravljenjem.
- ◆ Moški in ženske vseh starosti imajo lahko PIP, saj gre za genetsko motnjo imunskega sistema.
- ◆ Trajne posledice ponavljajočih se okužb lahko preprečimo le z zgodnjo diagnozo in zdravljenjem.
- ◆ PIP ne smemo zamenjati s sindromom pridobljene imunske pomanjkljivosti (AIDS). Pri PIP gre za spremembo gena, kar pomeni, da je napaka imunskega sistema vgrajena v dedni zapis človeka. AIDS je pridobljena bolezen, ki sledi okužbi z virusom HIV.

Če ima vaš otrok pogosto katerega koli od teh simptomov, se posvetujte z njegovim izbranim zdravnikom in ga prosite, naj izključi možnost PIP. Diagnozo PIP lahko postavimo s pregledom krvi. Ozaveščenost je ključna za zgodnjo ugotovitev bolezni in njeno zdravljenje.

Obiščite spletno stran Društva za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi www.imuno.si in spletno stran fundacije JMF na naslovu www.info4pi.org za več informacij o PIP. Ugotovili boste, da sta zanimiv in dragocen vir informacij.



© 2013 Pancopy printstudio za
Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi

Deset opozorilnih znakov za PIP

Primarne imunske pomanjkljivosti (PIP) pri otrocih in odraslih bolnikih povzročajo ponavljajoče okužbe ali okužbe, ki so dolgotrajne in jih težko pozdravimo. Pogostnost primarnih imunskih pomanjkljivosti je en bolnik na 500 oseb.

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. Ponavljajoče se globoki ogojki na koži ali ogojki v notranjih organih.
7. Ponavljajoče 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.



Če ima vaš otrok ali nekdo, ki ga poznate, najmanj dva izmed zgoraj navedenih opozorilnih znakov, se posvetujte z zdravnikom glede možne prisotnosti primarne imunske pomanjkljivosti.

Najboljša obramba tvojega telesa

Tvoje telo se vsak dan srečuje z okužbami, ki jih povzročajo virusi, bakterije in paraziti. Pred temi okužbami te varuje najboljša obramba na svetu – imunski sistem.

Naloga imunskega sistema je ohranjanje tvojega zdravja. Pri boju proti okužbam mora usklajeno delovati več različnih delov telesa.



Mandlji so v žrelu in varujejo vhod v dihala in prebavila. V mandljih bele krvničke uničujejo bakterije.



Prizeljc (timus) leži v prsnem košu za prsnico in nad srcem. V njem so shranjene bele krvničke, dokler ne dozori in dobijo svoje naloge pri obrambi.



Bezgavke so majhni vozlički na limfnih žilah, ki so po obliki podobne fižolčkom. Nahajajo se predvsem pod pazduho in v dimljah. Njihova glavna naloga je prestrazanje povzročiteljev okužb (mikrobov) v limfatičnem sistemu.



Kostni mozeg je v kosteh, v njem nastajajo rdeče in bele krvničke. Rdeče krvničke prinašajo kisik drugim celicam po telesu in odnašajo ogljikov dioksid. Bele krvničke iščejo in uničujejo povzročitelje okužb (mikrobe). Obstaja več različnih skupin belih krvničk: fagociti, celice B in celice T.



Vranica je največji organ v limfatičnem sistemu in leži levo ob želodcu. Glavna naloga vranice je odstranjevanje povzročiteljev okužb (mikrobov) iz krvi, ki teče skozi vranico.



Jetra so največji notranji organ v tvojem telesu in vsebujejo bele krvničke. Bele krvničke v jetrih odstranjujejo povzročitelje okužb (mikrobe) iz krvi, ki teče skozi jetra. V jetrih se tudi presnavljajo hranilne snovi iz krvi, v njih pa nastaja žolč, ki je pomemben pri prebavi.

Sedaj, ko veš, kako deluje tvoj imunski sistem, mu pomagaj ohranjati zdravje s primerno prehrano in telesno aktivnostjo.



Kri rdeče in bele krvničke potujejo po tvojem telesu po krvnih žilah. Bele krvničke varujejo tvoje telo pred povzročitelji okužb (mikrobi), rdeče krvničke pa so pomembne za preskrbo s kisikom.

Nekateri ljudje se rodijo z imunskim sistemom, ki ne deluje tako dobro kot pri drugih. Vzrok za to je lahko genetska okvara, ki povzroči primarno imunsko pomanjkljivost. Bolniki s primarno imunsko pomanjkljivostjo so običajno pogostejše bolni. Za več informacij obiščite spletno stran Društva za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi na naslovu www.imuno.si ali spletno stran fundacije Jeffrey Modell na naslovu www.info4pi.org.

Kaj je primarna imunska pomanjkljivost (PIP)?



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. Zbolevalo 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 ogno jki na koži ali ognuojki v notranjih organih.
7. Ponavljajoče se soor v ustih ali glivične okužbe na koži.
8. Potreba po intravenskih antibiotikih za zdravljenje okužb.
9. Najmanj dve globoki okužbi s septikemijo.
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. Nekatere 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 – mikrobo), lahko dajemo 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 Jeffreya Modella?

Fundacija Jeffreya Modella (JMF) je globalna neprofitna organizacija, ki sta jo Jeffreya v spomin ustanovila njegova 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 Jeffreya 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 in spletno stran JMF na naslovu www.info4pi.org za več informacij o PIP.



Najboljša obramba tvojega telesa

Tvoje telo se vsak dan srečuje z okužbami, ki jih povzročajo virusi, bakterije in paraziti. Pred temi okužbami te varuje najboljša obramba na svetu – imunski sistem. Naloga imunskega sistema je, da ostaneš zdrav.

Reši spodnje naloge, da se naučiš kaj novega o svojem imunskem sistemu. Pravilni odgovori so na spodnjem delu strani.

Delovanje tvojega imunskega sistema

Preveri svoje znanje o delovanju imunskega sistema tako, da ugotoviš, ali je trditev pravilna ali napačna. Prekrižaj pravilni odgovor.

- 1) Krvne celice nastajajo znotraj tvojih kosti, v kostnem mozgu.
prav narobe
- 2) Rdeče krvničke nas varujejo pred povzročitelji okužb (mikrobi).
prav narobe
- 3) Nekatere vrste bakterij živijo v tvojem telesu in pomagajo varovati pred okužbami.
prav narobe
- 4) Tvoj priželjč, žleza v kateri nekatere bele krvničke dozori v celice T, se s starostjo zmanjša.
prav narobe
- 5) Bele krvničke včasih po pomoti napadejo zdrave celice v tvojem telesu.
prav narobe

Uredi premetanke o imunskem sistemu

Vrstni red črk v spodnjih besedah je zamenjan. Zapiši črke v pravilnem vrstnem redu, da dobiš dele imunskega sistema.

ivnacar

ilcrejz

jlinmad

kevgbaez

sonkit oemgz

Malo razmisli!
Koliko besed lahko sestaviš s črkami, ki so v besedni zvezi "imunski sistem"?

Spoznaj svoj imunski sistem

Poveži spodnje besede z njihovimi razlagami.

1. Imunski sistem _____
2. Vročina _____
3. Mandlji _____
4. Protiteleso _____
5. Mikrobi _____

- A) Povzročitelji okužb, kot so virusi, bakterije ali paraziti.
- B) se nahajajo v zadnjem delu tvojih ust, v žrela in varujejo vhod v tvoja dihala in prebavila, tako da uničujejo bakterije.
- C) celice in organi, ki sodelujejo pri ohranjanju zdravja in v boju proti povzročiteljem okužb (mikrobom), kot so bakterije, virusi in paraziti.
- D) beljakovina, s katero bele krvničke označijo celice z virusi, da jih druge bele krvničke prepoznajo in uničijo.
- E) telesna temperatura, višja od 37 °C – včasih bele krvničke, ob okužbi z virusi, sporočijo možganom najpovišajo telesno temperaturo, tako da se virusi zaradi vročine ne morejo razmnoževati.

Uredi premetanke o imunskem sistemu:
1. c, 2. e, 3. b, 4. d, 5. a.

Premetanke:
Vanilca, priželjč, mandlji, bezgavke, kostni mozeg.

