

Primaari vasta-ainepuutos

Opas
immuunipuutosta
sairastavalle

Immuunipuutospotilaiden yhdistys ry



Sisällys	
Immuunipuutos	3
Immuunipuutospotilaiden yhdistys ry.	3
Vertaistuki	3
Immunipuutos	4
Yhteistyö	5
Tukijat	5
Yhteystiedot	5
Tietoa primaaristavasta-ainepuutoksesta	6
Yleistä immuunipuolustuksesta	7
	7
Mitä tarkoittaa vasta-ainepuutos?	8
Mitä ovat vasta-aineet?	9
Mitkä ovat yleisimmät primaariset vasta-ainepuutostilat?	10
Mikä ero on primaarisen vasta-ainepuutostilan ja HIV:n välillä?	13
Vaatiiko vasta-ainepuutostila erikoislääkärin hoitoa?	13
Hoito?	14
Miten immunoglobuliinikorvaushoito toteutetaan?	15
Mikä valmiste sopii parhaiten?	16
Sattuuko hoito?	16
Onko hoidolla sivuvaikutuksia?	17
Liittyykö immunoglobuliinihoitoon vaaroja tai haittoja?	17
Miten primaari vasta-ainepuutos vaikuttaa terveyteeni?	18
Sairastunko vielä infektioihin?	19
Tuleeko minun kertoa hammaslääkärille?	19
Miten suhtautua rokotuksiin?	19
Vaatiiko tilanteeni erityistoimenpiteitä, jos joudun leikkaukseen tai onnettomuuteen?	20
Saanko harrastaa liikuntaa?	20
Tupakointi?	20
Voinko hankkia lapsia?	21
Vaikuttaako vasta-ainepuutostila elinikään?	21
Miten vasta-ainepuutos vaikuttaa päivittäiseen elämään?	22

Immuunipuutos

Immuunipuutokset ovat harvinaisia sairauksia, joiden esiintyvyys on 1/10 000. Erilaisia immuunipuutoksia, joista osa on vasta-ainepuutoksia, tunnetaan hieman yli 300 erilaista. Suomessa diagnoosin saaneita immuunipuutospotilaita on arviomme mukaan noin 800 ja diagnosoimattomia arvioimme olevan lähes 2000. Suuri osa immuunipuutoksista on geneettisiä ja osa niistä perinnöllisiä.

Immuunipuutoksen tai vasta-ainepuutoksen diagnoosin löytäminen voi olla haastavaa, sillä sairaus ei näy päällepäin.

Valitettavan usein potilas saa diagnoosin jo sairastettuaan pitkään, vaikkakin tilanne on parantunut merkittävästi viime vuosina. Sairauden voi usein todentaa veritesteillä, jotka maksavat vain parikymmentä euroa.

Immuunipuutospotilaiden yhdistys ry.

Immuunipuutospotilaiden yhdistys on immuunipuutossairautta sairastavien aikuisten ja lapsipotilaiden vanhempien yhdysside ja etujärjestö. Teemme yhteistyötä potilaiden, heidän hoitajiensa ja alan asiantuntijoiden kanssa. Seuraamme alan tutkimusta ja välitämme jäsenillemme tietoa. Yhdistys seuraa sairauden toteamisen ja hoidon laatua ja tekee työtä näiden parantamiseksi. Toiminnallamme lisäämme myös yleistä tietoisuutta immuunipuutossairauksista.

Vertaistuki

Potilasyhdistyksenä tärkeä toiminta-alueemme on vertaistuki. Vertaistukiryhmiä perustetaan tarpeen mukaan. Vertaistukitoiminnassamme vastuuhenkilöinä on yhdistyksen jäseniä, mutta toimintaan ovat tervetulleita osallistumaan kaikki vertaistukea tarvitsevat. Yhdistyksellä on yhdistyksen jäsenille tarkoitettu suljettu ja salainen vertaistukiryhmä myös Facebookissa.



immuunipuutos

hyper-IgM-syndrooma
bakteeri IgG
vasta-aineet
infektio
hypogammaglobulinemia
XLA
immunoglobuliini
SAD
vasta-ainepuutos
immuunipuolustus
immuunipuutos
CVI
imp
vasta-ainepuutos
vasta-ainepuolustus
puolustusjärjestelmä
DVID
vasta-ainetuki

immuuniteetti
vasta-ainepuolustus

Yhteistyö

Yhdistys on immuunipuutteisten kansainvälisen kattojärjestön IPOPI:n (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies) jäsenenä. Suomessa olemme olleet Harso ry:n eli Harvinaisten sairauksien ja vammojen organisaation toiminnassa mukana alusta lähtien. Lisäksi olemme jäsenenä Suomen Potilasliitto ry:ssä, jonka kautta olemme mukana Harvinaiset -verkoston työssä.

Tukijat

Yhdistys saa vuosittain tukea toimintaansa sosiaali- ja terveysjärjestöjen avustuskeskukselta. Yhdistyksen toimintaa tukevat Suomessa myös sairauden hoitoon tarvittavien lääkkeiden toimittajat ja valmistajat sekä lääkintälaitteita ja tarvikkeita välittävät yritykset. Luonnollisesti merkittävä osa vuotuisesta rahoituksesta saadaan jäsenmaksuista.

Yhdistyksemme toimii vapaaehtoisvoimin. Arkisissa yhteyksissä kutsumme yhdistystä nimellä Imppu. Tervetuloa toimintaamme mukaan!

Immuunipuutospotilaiden yhdistys ry kiittää LT, dosentti Leena Kainulaista avusta esitteen laadinnassa.

Yhteystiedot

puheenjohtaja@imppu.fi

Vertaistuki ke ja to klo 16 - 20 puh. 046 5508642 tai sähköposti vertaistuki@imppu.fi

imppu@imppu.fi

jasenrekisteri.imppu@gmail.com

Jäseneksi liittyminen

Kotisivujen kautta: www.imppu.fi tai soittamalla puheenjohtajalle puh. 045 8552534

www.imppu.fi

facebook.com/imppury



Tietoa primaarista vasta-ainepuutoksesta

Mielessäsi on varmasti useita kysymyksiä siitä, mitä tämä merkitsee. Mikä aiheuttaa vasta-ainepuutosta? Onko se tarttuvaa? Kuinka sitä hoidetaan? Miten se vaikuttaa päivittäiseen elämään?

Tämä kirjanen pyrkii antamaan vastauksia muutamiin kysymyksiin. Tämä on tarkoitettu primaaria vasta-ainepuutosta sairastaville potilaille sekä heidän perheilleen.

Yleistä immuunipuolustuksesta

Elimistön immuunipuolustus koostuu elimistön anatomisista ja fysiologisista suoja mekanismeista, kuten esim. terve iho, hengitysteiden värekarvatoiminta, mahalaukun happamuus, sekä luontaisesta eli synnynnäisestä immuniteetista, johon kuuluu esim. neutrofilisolujen toiminta, erilaiset soluvälittäjäaineet eli sytokiinit sekä, komplementtijärjestelmä ja hankinnaisesta immuniteetista. Hankinnaiseen immuniteettiin kuuluvat soluvälitteinen ja vasta-ainevälitteinen immuunipuolustus.

Hankinnaisesta immuunipuolustuksesta huolehtivat T- ja B-lymfosyytit. B-solut ovat tärkeitä vasta-ainevälitteisessä immuunipuolustuksessa, T-lymfosyytit puolestaan soluvälitteisessä immuunipuolustuksessa. Hankinnainen immuunipuolustus mahdollistaa immunologisen muistin eli meille on muodostunut vasta-aineita taudinaiheuttajia kohtaan ja kohdatesamme uudelleen taudinaiheuttajan pystymme puolustautumaan nopeammin sitä vastaan.

Kirjoittanut LT, dosentti Leena Kainulainen



CSL Behring
Biotherapies for Life™

Steripolar



nordic
INFUcare

octapharma®
For the safe and optimal use of human proteins

Mitä tarkoittaa vasta-ainepuutos?

*Primaari vasta-ainepuutos on tila,
jossa elimistön puolustusjärjestelmä ei pysty
muodostamaan riittävästi vasta-aineita
taistellakseen bakteeri-infektioita vastaan.*

Vasta-aineet voidaan jakaa kolmeen pääluokkaan: IgG, IgA ja IgM.

Vasta-ainepuutos eli hypogammaglobulinemia on yleisin primaari immuunipuutos. Vasta-ainepuutoksessa elimistössä ei ole riittävästi vasta-aineita. Puute voi johtua joko vasta-aineiden menetyksestä tai siitä, että niitä ei muodostu riittävästi. Primaari vasta-ainepuutos on tila, jossa elimistön puolustusjärjestelmä, lähinnä B-lymfosyytit, ei pysty muodostamaan vasta-aineita. Vasta-aineet ovat tärkeitä varsinkin puolustauduttaessa bakteeri-infektioita vastaan.

Mitä ovat vasta-aineet?

Vasta-aineet ovat valkuaisaineita, joita kutsutaan immunoglobuliineiksi (Ig). Vasta-aineilla on tärkeä merkitys bakteeri-infektioita vastaan puolustauduttaessa. Olet varmasti kuullut käytettävän termiä gammaglobuliini. Sitä käytettiin aiemmin kuvaamaan näitä proteiineja, kunnes tutkijat huomasivat niiden kuuluvan osana immuunipuolustukseen. Vasta-aineet auttavat meitä parantumaan bakteeri-infektioista.

Vasta-aineet voidaan jakaa kolmeen pääluokkaan: IgG, IgA ja IgM. On olemassa myös IgE, jolla on merkitystä allergisissa reaktioissa, sekä IgD, jonka merkitys on epäselvä.

IgG on merkittävin vasta-aineluokka. Sitä on 2/3 immunoglobuliineista. IgG jakautuu vielä neljään alaluokkaan: IgG1, IgG2, IgG3 ja IgG4.

Vasta-aineluokilla on oma erityistehtävänsä. IgA huolehtii elimistön etulinjan puolustuksesta. Sitä esiintyy runsaasti limakalvojen ulkopinnalla, ruuansulatuskanavassa ja hengitysteissä. Se estää bakteerin tarttumisen limakalvon soluihin. IgG:tä esiintyy puolestaan eniten veressä ja se suojaaa elimistöä sinne tunkeutuneita taudinaiheuttajia vastaan. IgM vasta-aineita tarvitaan immunisaation alussa.

Vasta-aineet pääsevät kulkeutumaan kaikkialle elimistöön: ihoon, silmiin, korviin, keuhkoihin, suolistoon, niveliin, aivoihin. Kaikki elimistön osat tarvitsevat vasta-aineiden apua suojaustakseen niihin tunkeutuvilta taudinaiheuttajilta. Näin mikä tahansa kehon osa voi kärsiä vasta-ainepuutoksen aiheuttamista oireista.

Mitkä ovat yleisimmät primaariset vasta-ainepuutostilat?

Seuraavassa osiossa esitellään lyhyesti yleisimmät primaariset vasta-ainepuutostilat (hypogammaglobulinemia). Potilaat ovat yleensä kärsineet ennen diagnoosia toistuvista, bakteerien aiheuttamista hengitystieinfektioista, kuten keuhkokuumeista, poskiontelotulehduksista, korvatulehduksista tai hankalista keuhkoputkentulehduksista. Hypogammaglobulinemiassa voi myös esiintyä ns. autoimmuunioireita, kuten verihiutaleiden vähyyttä, reuman kaltaisia oireita ja suolisto-oireita.

CVI-tauti (nimi tulee englanninkielisestä nimestä common variable immunodeficiency, CVI tai CVID).

Tämä sairaus on yleisin primaarisista vasta-ainepuutostiloista. Potilaan veressä on kypsiä B-soluja, mutta ne eivät kehity vasta-aineita tuottaviksi plasmasoluiksi, eikä sairauden syytä vielä tiedetä. CVI-taudin taustalta ei ole pystytty osoittamaan yksittäistä geenivirhettä. Sitä pidetään multigeenisenä tautina. Tällä hetkellä vain 10%:lla CVI-potilaista on pystytty osoittamaan mahdollinen geenivirhe CVI-taudin taustalla. Kyseessä on nk. "sateenvarjodiagnoosi", jonka oirekuva voi vaihdella runsaasti. Osa kärsii ainoastaan toistuvista infektiosta ja osalla on myös autoimmuunioireita. Miesten ja naisten sairastuvuus on lähes sama. CVI-tauti voidaan todeta lapsuudessa tai vasta aikuisena. Yleisemmin se todetaan varhaisessa aikuisiässä. Valitettavan monet potilaat joutuvat kärsimään oireista jo vuosikausia ennen diagnoosia. CVI-tauti ei yleensä periydy. Sairaudessa IgG on alle viitearvon, mutta myös IgA ja/tai IgM ovat alle viitearvon. Diagnoosiin ei riitä pelkkä matala Ig-pitoisuus, vaan täytyy myös osoittaa, että vasta-ainemuodostus ei toimi. CVI-taudissa tarvitaan säännöllistä ja elinikäistä immunoglobuliinikorvaushoitoa sekä huolellista infektioiden hoitoa.

XLA (X-kromosomiin liittyvä agammaglobulinemia, Brutonin agammaglobulinemia).

XLA periytyy X-kromosomaalisesti eli sairastuneet ovat miespuolisia, jotka ovat perineet tautigeeniä sisältävän X-kromosomin äidiltään. Geenivirhe aiheuttaa sen, että B-solujen kehitys luuytimessä estyy. XLA todetaan yleensä jo varhaisessa lapsuusiässä, ennen 1-vuoden ikää. XLA-potilailla ei ole verenkierrossa kypsiä B-soluja. Kaikkien immunoglobuliinien määrä on veressä huomattavasti vähentynyt. XLA- taudissa hoito on säännöllinen, elinikäinen immunoglobuliinikorvaushoito sekä huolellinen infektioiden hoito.

Hyper-IgM-syndrooma

Tämä syndrooma periytyy yleensä myös X-kromosomaalisesti eli sairastuneet ovat miehiä. Hyper-IgM-syndroomaa sairastavilla T- ja B-solujen välinen viestintä on puutteellinen, joka johtaa häiriöön vasta-ainemuodostuksessa. Vasta-aineissa ei tapahdu ns. luokanvaihtoa, joten kaikki muodostuvat vasta-aineet kuuluvat luokkaan IgM. Veressä IgG:n ja IgA:n määrä on vähentynyt ja IgM:n määrä noussut. Hyper-IgM:stä on olemassa myös nk. autosomaalisesti periytyviä muotoja, jolloin sairastunut voi olla myös nainen. Hyper-IgM-oireyhtymässä on kyseessä ns. kombinoitu T-ja B-solujen immuunipuutos. Hoitona säännöllinen immunoglobuliinihoito sekä tarvittaessa valkosolujen kasvutekijähoito. Joissain tapauksissa voidaan harkita luuydinsiirtoa.



SAD (spesifinen vasta-ainepuutos)

Vaikka immunoglobuliinien kokonaismäärä on normaali, voi joillakin esiintyä spesifinen kyvyttömyys muodostaa vasta-aineita pneumokokkibakteeria kohtaan. Kyseiset henkilöt voivat tarvita tämän johdosta immunoglobuliinikorvaushoitoa tai profylaktista antibioottiloitoa.

Muut kuin primaariset vasta-ainepuutokset

Vasta-ainepuutostila voi olla myös sekundaarinen eikä primaarinen. Se voi johtua lääkityksestä (esim. tietyt reuma- ja epilepsialääkkeet, CD20 vasta-aine), aliravitsemuksesta (valkuaisaineiden puute) tai verisairaudesta (esim. krooninen lymfaattinen leukemia) tai valkuaisaineiden menetyksestä.

Hypogammaglobulinemiaa esiintyy osana muissa vakavammissa immunologisissa puutos-tiloissa, kuten SCID (severe combined immunodeficiency), DiGeorgen ja Wiskott-Aldrichin oireyhtymissä.

On olemassa myös tiloja, joissa on osittainen vasta-ainepuutos, kuten IgG-alaluokkapuutos tai selektiivinen IgA-puutos. Näiden varsinaista merkitystä ei tiedetä, sillä niitä esiintyy myös täysin terveillä henkilöillä. Suurin osa ihmisistä, joilla on IgG-alaluokkapuutos, eivät kärsi lisääntyneestä infektioherkyydestä. On olemassa kuitenkin yksilöitä, jotka kärsivät toistuvista bakteeri-infektioista ja heidän kohdallaan voidaan harkita immunoglobuliinihoidon antamista.



Pelkkää IgA-puutosta esiintyy 1:400 ihmisellä Suomessa. Suurimmalle osalle ei ole mitään haittaa IgA:n puuttumisesta, sillä IgM pystyy korvaamaan IgA:n tehtäviä. Tila ei vaadi hoitoa, vaan sitä on pidettävä yksilöllisenä vaihteluna. On kuvattu tilanteita, joissa selektiivinen IgA-puutos on ajan mittaan kehittynyt CVI-taudiksi.



Mikä ero on primaarisen vasta-ainepuutostilan ja HIV:n välillä?

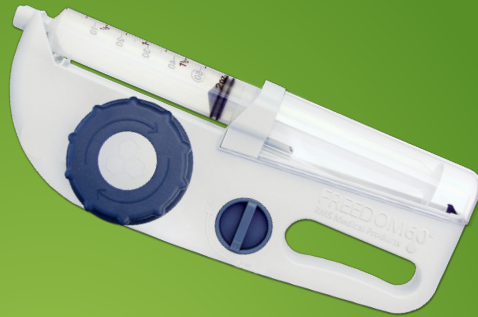
Primaarinen vasta-ainepuutos ja HIV ovat aivan eri asioita. Primaari hypogammaglobulinemia ei tartu. HIV saadaan tartunnan välityksellä eli se on infektiotauti ja se on HI-viruksen aiheuttama. HIV infektoi veren T(-auttaja)-solut (CD4-solut), jotka infektion seurauksena lopulta tuhoutuvat. Tämän seurauksena potilaan puolustuskyky heikkenee ja potilas voi saada hankalia virusinfektioita ja epätyypillisten taudinaiheuttajien aiheuttamia infektioita. HIV ei vaikuta vasta-ainemuodostukseen, mikä on veren B-solujen tehtävä. Nykyisin pystytään ns. antiviraalisella hoidolla pitämään HIV-infektio kurissa.

Primaarinen vasta-ainepuutos ei ole infektiotauti, vaan se johtuu elimistön B-solujen synnynäisestä kyvyttömyydestä muodostaa vasta-aineita.

Vaatiiko vasta-ainepuutostila erikoislääkärin hoitoa?

Kyllä, sillä primaariseen vasta-ainepuutokseen voi liittyä vakavia komplikaatioita. Tämän vuoksi on tärkeää, että potilaat käyvät vuosittain säännöllisissä kontrolloissa immunologiaan perehtyneen lääkärin luona. Hoito ja diagnostiikka on pyritty keskittämään yliopistosairaaloihin.

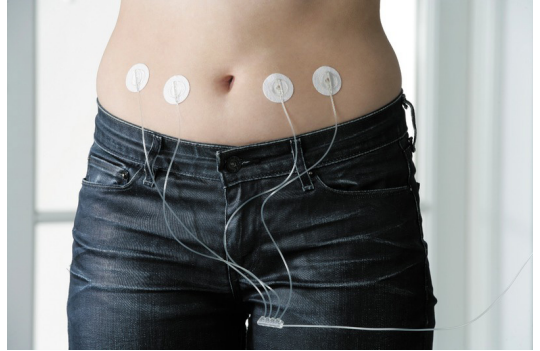
Hoito?



Tällä hetkellä ei tunneta parantavaa hoitoa primaariseen vasta-ainepuutokseen, joten pyrkimyksenä on korvata puuttuvat vasta-aineet immunoglobuliinihoidolla.

Immunoglobuliinivalmisteet tehdään verenluovuttajien plasmasta. Veriplasmat testataan tarkasti virusten osalta (mm. hepatiitti-C-virus, HI-virus). Tuotteiden valmistuksessa käytetään lisäksi menetelmiä, jotka varmistavat, että virukset inaktivoituvat. Lopuksi myös valmiit tuotteet testataan. WHO on luonut standardit, jotka kaikki immunoglobuliinivalmisteet on täytettävä. Immunoglobuliinivalmisteet sisältävät lähinnä IgG:tä, mutta vähäisissä määrin myös muita vasta-aineita.

Immunoglobuliinivalmisteet ovat tehokkaita estämään toistuvia infektioita sekä toistuvien infektioiden aiheuttamia vaurioita. Immunoglobuliinihoito ei ole kuitenkaan aivan riskitöntä. Se on myös hyvin kallista. Tämän vuoksi on tärkeä varmistaa jokaisen potilaan diagnoosi ennen elinikäisen immunoglobuliinihoidon aloittamista.



Miten immunoglobuliinikorvaushoito toteutetaan?

Ihon alle annettava immunoglobuliini (SCIG)

Tämä hoitomuoto on nykyisin kaikkein suosituin. Immunoglobuliini annetaan ihon alle ohuen neulan kautta infuusiopumpun avulla. Yleensä käytetään vatsan tai reisien ihoa. Hoitoa voidaan antaa esim. kerran viikossa tai kaksi kertaa viikossa tai joissakin tapauksissa pieni määrä päivittäin (rapid push). Hoidon voi toteuttaa kotona tai vaikkapa työpaikalla. Sairaalassa annetaan hoito-opetus. Immunoglobuliinikorvaushoito on KELA:n kokonaan korvaama hoito.

Kuvissa kotona ihon alle annettava hoitomuoto ja hoitotarvikkeita.



Suoneen annettava immunoglobuliini (IVIG)

Tässä hoitomuodossa immunoglobuliini annetaan laskimoon kanyylin kautta. Hoito annetaan sairaalassa ja annosväli on 3-4 viikkoa.

Kuvissa sairaalassa suoneen annettava hoitomuoto.



Mikä valmiste sopii parhaiten?

Markkinoilla on eri valmistajien immunoglobuliinituotteita. Niiden välillä voi olla pieniä eroja. Hoidon aloittamisesta päättävä lääkäri valitsee sopivan valmisteen. Ennen hoidon aloittamista määritetään tarvittaessa seerumin anti-IgA-vasta-aineet. Jos potilaalla on anti-IgA-vasta-aineita, valitaan valmiste, joka sisältää mahdollisimman vähän IgA:ta. On tilanteita, joissa ihon alle annettavasta immunoglobuliinihoidosta voidaan joutua väliaikaisesti siirtymään IVIG-käyttöön, esim. hankalien infektioiden yhteydessä.

Sattuuko hoito?

Infuusiokanyylin laittaminen laskimoon tai neulan asettaminen iho alle tuntuu piston ver-
ran. Lapsilla käytetään paikallisesti puuduttavaa EMLA-laastaria, joka vie pistoskivun pois. Laastari tulee muistaa laittaa vähintään puoli tuntia ennen pistosta. Itse immunoglobuliinin annostelu suoneen tai ihon alle ei satu.

Onko hoidolla sivuvaikutuksia?

Sivuvaikutukset ovat harvinaisia käytettäessä ihon alle annettavaa hoitoa. Suoneen annettavaa immunoglobuliinihoitoa käytettäessä voi esiintyä kuitenkin oireita, jos samaan aikaan on meneillään infektio. Tyypillisimpiä oireita ovat vilunväristykset, ristiselkäkipu, väsymys ja päänsärky. Oireet väistyvät yleensä infuusionopeutta hidastettaessa. Päänsärky voi ilmaantua vasta infuusion jälkeisenä päivänä. Jos sivuvaikutuksia esiintyy usein infuusion yhteydessä, voidaan ennen immunoglobuliinin antoa antaa tulehduskipulääkettä tai pieni annos kortisonia.

Liittyykö immunoglobuliinihoitoon vaaroja tai haittoja?

Kaikki immunoglobuliinivalmisteet tehdään verenluovuttajien plasmasta. Valmisteet ovat erittäin hyvin testattuja tärkeimpien, tunnettujen virusten suhteen. Lisäksi valmistusvaiheessa käytetään menetelmiä, jotka inaktivoivat mahdolliset virukset. Kyseessä on kuitenkin ihmisperäinen tuote, johon aina liittyy infektioriski, joskin se on häviävän pieni.

Immunoglobuliinikorvaushoitoa ei tule antaa ilman selvää diagnoosia, sillä turhaan annettuna se heikentää omaa vasta-ainetuotantoa.



Miten primaari vasta-ainepuutos vaikuttaa terveyteeni?

Moni potilas on kärsinyt ennen diagnoosin varmistumista vuosien ajan toistuvista bakteeri-infektioista. Immunoglobuliinihoidon aloittamisen jälkeen moni huomaa terveydentilansa kohentuneen. Immunoglobuliinikorvaushoito ei kuitenkaan pysty estämään kaikkia tautiin liittyviä komplikaatioita, kuten autoimmuunimanifestaatiota tai lisääntyntä alttiutta sairastua tiettyihin syöpäsairauksiin.

Sairastunko vielä infektioiden?

Ihmiset, joilla on primaari vasta-ainepuutos, ovat alttiita bakteri-infektioille. Alttius vähenee korvaushoidon aloittamisen myötä. On kuitenkin ihmisiä, joille on jo ehtinyt kehittyä pysyviä muutoksia toistuvien infektioiden seurauksena mm. keuhkoihin tai poskionteloihin. Nämä muutokset altistavat bakteri-infektioihin korvaushoidosta huolimatta. Infektiot ovat yleensä tavallisten bakteerien aiheuttamia ja antibiootit tehoavat niihin hyvin. On kuitenkin tärkeää, että otat tarpeeksi ajoissa yhteyttä lääkäriin antibiootihoidon aloittamiseksi. Antibiootihoidon tulee olla riittävän pitkä ja annoksen riittävän suuri.

Sinun on hyödyllistä pitää kirjaa sairastamistasi infektiosta ja saamistasi antibiootihoidoista.



Tuleeko minun kertoa hammaslääkärille?

Hampaiden terveydestä huolehtiminen on tärkeää. Kerro hammaslääkärillesi vasta-ainepuutoksestasi. Hän määrää sinulle tarvittaessa antibiootikuurin, mikäli on suunnitteilla hammaskirurginen toimenpide tai mikäli hammashoito sitä muuten edellyttää.

Miten suhtautua rokotuksiin?

Yleissääntö on, että rokotuksista ei ole sinulle hyötyä. Rokotusten teho perustuu elimistön kykyyn muodostaa vasta-aineita rokotteen sisältämää taudinaiheuttajaa kohtaan. Sinun B-solusi eivät kykene muodostamaan vasta-aineita. Tämän vuoksi rokotteet eivät tehoa. Eläviä taudinaiheuttajia sisältävät rokotteet ovat jopa vaarallisia. Niitä ei saa sinulle antaa. Eläviä taudinaiheuttajia sisältävät mm. suun kautta annettava poliorokote sekä ns. calmette-rokote.

Immunoglobuliinihoito sisältää ter-
veiden ihmisten elimistön tuottamia
vasta-aineita yleisimpiä taudinaiheuttajia
vastaan sekä heidän saamia rokotuksia
ja antaa näin riittävän pitoisuuden tarvit-
tavia vasta-aineita.

Keskustele influenssarokotteen ottami-
sesta hoitavan lääkärin kanssa.



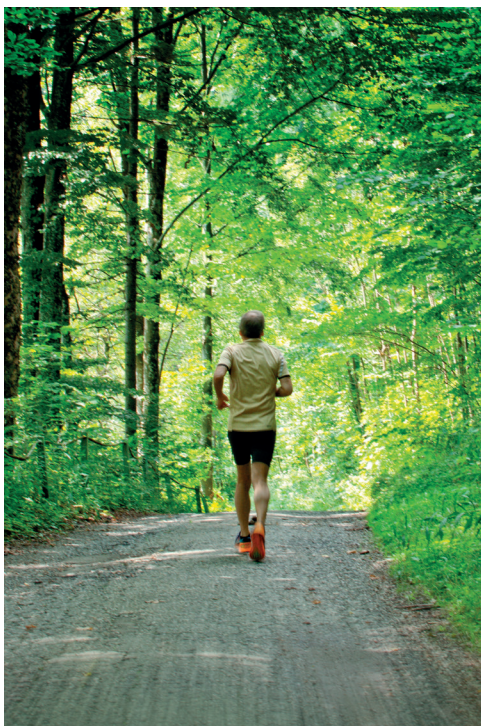
Vaatiiko tilanteeni erityistoimenpiteitä, jos joudun leikkaukseen tai onnettomuuteen?

Sinun tulee aina kertoa kirurgille ja nukutuslääkärille vasta-ainepuutoksestasi, jos sinulle on suunnitteilla leikkaus. He voivat tarvittaessa selvittää, tarvitsetko ylimääräistä immunoglobuliinia ja/tai antibioottia.

Jos sinulla on tavallinen haava, niin se hoidetaan normaaliin tapaan ja puhdistetaan huolellisesti.

Saanko harrastaa liikuntaa?

Liikunnasta on hyötyä jokaiselle. Se parantaa yleiskuntoa sekä helpottaa liman poistumista keuhkoputkista. Hengitysharjoitukset ovat erityisen tärkeitä, jos sinulla on keuhkomuutoksia. Ohjeita hengitysharjoituksia varten saa fysioterapeuteilta, jonne lääkärisi voi kirjoittaa sinulle lähetteen.



Tupakointi?

Tupakointi on kielletty. Olet herkempi saamaan keuhkoinfektioita kuin muut. Tämän vuoksi myös passiivinen tupakointi on haitallista.



Voinko hankkia lapsia?

Kyllä. Jotkut vasta-ainepuutoksista ovat perinnöllisiä. Tarvittavaa tietoa juuri sinun vasta-ainepuutoksestasi saat hoitavalta lääkäriltäsi. Raskauden aikana on terveydentilasta huolehtiminen erityisen tärkeää. Immunoglobuliinihoitoannoksen tulee olla riittävä, jotta seerumin IgG-pitoisuus olisi tasoa 9 g/l tai yli raskauden aikana.



Vaikuttaako vasta-ainepuutostila elinikään?

Voit elää normaalia elämää, jos immunoglobuliinihoito on aloitettu ajoissa eikä hankalia, pysyviä muutoksia ole kehittynyt toistuvien infektioiden seurauksena. Tällöin odotettavissa oleva elinikä ei eroa normaalista. Jos pysyviä muutoksia on ehtinyt kehittyä, voi se vaikuttaa elämänlaatuun ja eliniänodotteeseen. Mikäli sinulla esiintyy autoimmuunimanifestaatioita, niin ne voivat vaikuttaa elämänlaatuun ja eliniänodotteeseen.



Miten vasta-ainepuutos vaikuttaa päivittäiseen elämääni?

Suurin osa primaaria vasta-ainepuutosta sairastavista potilaista voi elää täysin normaalia elämää, johon kuuluu koulunkäynti, opiskelu, työnteko, perhe-elämä, sosiaaliset suhteet ja harrastukset.

Päivähoito. Infektiokierteiselle lapselle kotihoito tai perhepäivähoito ovat suositeltavia vaihtoehtoja. Immunoglobuliinihoito ei ole este tavalliselle päiväkotihoidolle, jos infektiosta ei ole ongelmia.

Koulunkäynti. Primaari vasta-ainepuutos ei vaikuta koulunkäyntiin, vaan lapset saavat käydä tavallista koulua.

Työ. Primaaria vasta-ainepuutosta sairastavista aikuisista useimmat pystyvät olemaan normaalissa työelämässä. Säännölliset lääkärikontrollit ovat tärkeitä.

Harrastukset. Kaikki liikunta lisää terveyttä. Ole kuitenkin varovainen uima-allasvesissä, jos sinulla on krooninen korvatulehdus ja ”vuotava korva”. Puutarhatöissä on hyvä käyttää suoja-hansikkaita, kun olet tekemisissä mullan kanssa, vaikkakin saat jäykkäkouristusvasta-aineita korvaushoidon myötä.

Ruokavalio. Primaari vasta-ainepuutostila ei vaadi mitään erityisruokavaliota, vaan normaali, monipuolinen ruokavalio on suositeltava. Jotkut potilaat voivat kärsiä imeytymishäiriöistä. Silloin on tarpeen keskustella hoitavan lääkärin kanssa. Muista käyttää pastöroituja maitovalmisteita. Älä syö raakaa lihaa ja huuhtelee vihannekset kunnolla sekä käytä säännöllisesti D-vitamiinia.

Hygienia. Hygienian noudattaminen on tärkeää. Muista erityisesti käsihygienia.

Kotieläimet. Saat hankkia kotieläimiä. Matelijoihin tosin liittyy riski saada salmonellatartuntoja, joten ne eivät ole suositeltavia. Jos sinulla on kissa, muista käsien suojaus kissanhiekkaa vaihtaessasi.

Seksi. Primaaria vasta-ainepuutosta sairastavat voivat nauttia seksistä täysin normaalisti. Vasta-ainepuutos ei tartu kumppaniisi. Muista turvaseksi satunnaisissa suhteissa.

Matkailu. Ulkomaanmatkailulle ei ole estettä. Muista kuitenkin ohjeet, jotka koskevat kaikkia matkailijoita eli käytä pullotettua juomavettä, syö vain kypsennettyjä ruokia sekä muista hyvä käsihygienia. Korvaushoito on hyvä saada juuri ennen matkalle lähtöä. Jos oleskelusi ulkomailla kestää kauan, varmista korvaushoitosi onnistuminen. Lääkärisi voi antaa sinulle mukaan antibioottia, jota voit käyttää tarvittaessa infektion iskiessä.

Primaari immuunipuutos (PID) varoituserkkejä

Oireet aikuisella

Jos potilaalla esiintyy yksi tai useampi seuraavista varoituserkeistä, on mahdollista, että potilas sairastaa primaaria immuunipuutosta ja jatkotutkimukset ovat suositeltavia:

1. ≥ 3 sairaalahoitoa vaativaa keuhkokuumetta.
2. ≥ 4 antibioottihoitoa vaativaa hengitystieinfektiota vuodessa, kuten välikorvatulehdus tai röntgenvarmennettu poskiontelotulehdus.
3. ≥ 2 vaikeaa bakteerien aiheuttamaa infektiota, kuten aivokalvontulehdus, sepsis tai luutulehdus.
4. Infektioita epätavallisissa paikoissa ja/tai epätavallinen taudinaiheuttaja.
5. Antibioottihoidon hoitovaste toistuvasti puutteellinen.
6. Suvussa primaaria immuunipuutosta.

Oireet lapsella

Jos lapsella esiintyy yksi tai useampi seuraavista varoituserkeistä, on mahdollista, että lapsi sairastaa primaaria immuunipuutosta ja lapsi on lähetettävä jatkotutkimuksiin:

1. ≥ 2 sairaalahoitoa vaativaa keuhkokuumetta.
2. ≥ 6 korvatulehdusta vuodessa tai komplikaationa krooninen perforaatio tai kartiolisäkkeen tulehdus.
3. ≥ 2 röntgenvarmennettua poskiontelotulehdusta vuodessa.
4. ≥ 2 vaikeaa bakteerien aiheuttamaa infektiota, kuten aivokalvontulehdus, sepsis tai luutulehdus.
5. Uusiutuvat pehmytkudosinfektiot ja/tai ihon syvät märkäpaiseet.
6. Krooninen suun limakalvon tai ihon/kynsien hiivainfektio.
7. Infektioita epätavallisissa paikoissa ja/tai epätavallinen taudinaiheuttaja.
8. Antibioottihoidon hoitovaste toistuvasti puutteellinen.
9. Infektio-ongelman lapsen poikkeava pituus- ja painokehitys.
10. Suvussa primaaria immuunipuutosta.

Vaihe 1 - Ehdotus toistuvien bakteeri-infektioiden syyn selvittämiseksi

- Täydellinen verenkuv
- Immunoglobuliinit (IgG, IgM, IgA)
- Infektioalttiuden dokumentointi - infektiopäiväkirja

Vaihe 2 - Ota yhteyttä infektiolääkäriin