

**Perinnöllistä vasta-ainepuutosta
sairastava potilas ja hänen perheensä**

PIDD

POTILASOHJE

Itsehoito ja infektioiden ehkäisy

Seuranta Immuunipuutosvastaanotolla ja
valmistautuminen vastaanottokäynneille

LKT Mikko Seppänen,
sisätautien ja infektiosairauksien erikoislääkäri

Immuunipuutosvastaanotto
Infektiosairauksien poliklinikka
Infektiosairauksien klinikka, Medisiininen tulosityksikkö
HYKS, HUS



HYKS-sairaanhoitoalue
HELSINGIN JA UUDENMAAN SAIRAAHOITOPIIRI

Kiitän saamistani kommentteista dosentti Asko Järvistä ja erikoislääkäri Kaarina Heiskasta sekä sairaanhoitaja Lea Niemistä. Samoin kiitän taloudellisesta tuesta ohjeiston laatimiseksi Sanquin Oy:tä. Sanquin Oy ei ole mitenkään pyrkinyt vaikuttamaan tämän julkaisun sisältöön.

LKT Mikko Seppänen,
sisätautien ja infektiosairauksien erikoislääkäri

© 2011 Mikko Seppänen

POTILASOPPAAN SISÄLTÖ

Itsehoito ja infektioiden ehkäisy

Miten hoidan itse itseäni?

- Ravitseminen
- Hygienia
- Poskionteloiden paikallishoito
- Liikunta
- Uni
- Stressin hallinta
- Painon hallinta

Varottavia tekijöitä

- Vasta-aineinfuusioista korvaushoitona

Valmistautumisesi Immuunipuutosvastaanoton vastaanottokäynneille

Itsehoito ja infektioiden ehkäisy

Elämme ympäristössä, joka asettaa haasteita ihmiselle. Kannamme suolistossamme ja iholla useita kiloja meille hyödyllisiä bakteereja, joita ilman emme pystyisi elämään. Elimistömme on kuitenkin kyettävä tunnistamaan sille vahingolliset taudinaiheuttajat (bakteerit, sienet, virukset, loiset) ja vieraat rakenteet. Elimistö puolustautuu ja tuhoaa elimistöömme pyrkiviä haitallisia tekijöitä vastaan ("*immuunivaste*"). Kun taudinaiheuttajat on tuhottu, immuunivasteen tehtävänä on sammua, ettei tulehdusvaste itsessään aiheuta tuhoja elimistössämme.

Jos epäonneksemme saamme perintötekijöiden välityksellä vajavaisesti toimivan immuunivasteen, voi tästä seurata erilaisia sairauksia. Perinnöllistä immuunipuutosta sairastava sairastuu yleensä herkemmin tartuntatauteihin (*infektioihin*).

Valitettavan usein myös immuunivasteen sammuttaminen on vajavaista. Tällöin seurauksena voi olla immuunivasteen kohdistuminen väärin kohteisiin. Tämän seurauksena voi kehittyä mm. yhden tai useamman elimen "*autoimmuunisairaus*" (kuten kilpirauhassairaus, B12-vitamiinin puutos, niveltulehdus, insuliinipuutos ja sokeritauti), elimistön puolustusjärjestelmän *valkosoluja* sisältävän imukudoksen liiallinen kasvu (perna, imusolmukkeet), allerginen (*vasta-aineluokan E eli IgE:n* välittämänä) tai muu yliherkkyysoire, astman kaltainen oireisto sekä tulehduksellisen tai muun suolistosairauden aiheuttama ripuli, ongelmat ruoka-aineiden siedossa tai joidenkin ruuan sisältämien ainesosien huono imeytyminen suolistosta.

Lääkärisi ja muu hoitohenkilökunta pyrkivät eri tavoin **lääkkeellisesti** suojelemaan sinua tartuntataudeilta sekä auttamaan yllä mainituissa ongelmissa. Tämä voi tapahtua mm. lääkkein bakteereja tai viruksia vastaan sekä korjaamalla mahdolliset vitamiinipuutokset vitamiinilisin. Todetuissa vasta-aineiden määrällisissä ja toiminnallisissa häiriöissä käytetään joskus myös vasta-aineiden korvaushoitoa: joko viikottain ihon alle (*subkutaaninen immunoglobuliini, SCIg*) tai suoneen (*suonensisäinen immunoglobuliini, IVIg*, yleensä 3-4 viikon välein). Seuraamme hoidon onnistumista ja elimistön toimintaa mm. veri-, virtsa- ja ulostenäyttein, keuhkojen toimintakokein ja tarvittaessa myös harkiten määrätyn kuvantamistutkimuksen sekä koepaloin.

Perinnöllisiä immuunipuutoksia kutsutaan myös *primaareiksi*, koska yksilön omat valinnat ja teot eivät vaikuta merkittävästi sairastumisriskiin. Primaariin immuunipuutokseen sairastuminen voi kuitenkin horjuttaa yksilön itsetuntoa ja saada hänet kokemaan syyllisyyttä. Koska tie harvinaisen taudin diagnoosiin pääsemiseksi on usein ollut pitkä ja kuoppainen, olet myös voinut joutua kokemaan aiemmissa hoitosuhteissasi tilanteita, jotka ovat ainakin oman kokemuksesi tasolla vahvistaneet syyllisyydentunteitasi. Sairastumisesi ei ole kuitenkaan siis ollut sinun syysi – eikä kenenkään muunkaan! Myös vanhempasi ja elämäkumppanisi voivat kuitenkin kokea syyllisyyttä ja tarpeettomia pelkoja tilanteestasi. Usein läheistesi mukaanotto (ainakin ajoittain) vastaanotolle helpottaa sinun ja koko lähiympäristösi elämänhallintaa.

- **Miten hoidan itse itseäni?**

Käytettävissäsi on myös **ei-lääkkeellisiä** keinoja puolustusjärjestelmäsi ja elimistösi kunnossapitoon. Näillä voinet vähentää riskiäsi infektioihin ja pitää elimistöäsi toimintakykyisenä.

Nämä eivät kuitenkaan ole poissulkevia vaihtoehtoja sinulle suunnitellulle lääkitykselle. Alla mainittujen keinojen tehokkuus on yleensä valitettavasti osoitettu vain muita tauteja sairastavilla eikä tutkimuksia ole käytettävissä niiden tehokkuudesta perinnöllisesti immuunipuutteisilla. Niinpä sinun tulee itse päättää koetko ne tehokkaiksi omassa elämässäsi. Meille on annettu vain yksi elämä nautittavaksi. Tärkeää on myös, ettet tarpeettomasti rajoita elämääsi!

- **Ravitsemus**

Parasta polttoainetta puolustusjärjestelmällesi on tasapainoinen ruokavalio. Kun täytät lautasen puolilleen kasviksia, lisäät neljäsosan valkuaisia (kala, siipikarja, punainen liha tai esim. soija- ja maitovalkuainen) ja neljäsosan hitaasti imeytyviä hiilihydraatteja (pasta, riisi, peruna) elimistösi kiittää. Jos vakaumuksesi johdosta noudatat kasvisdieettiä, jos sinulla on runsaasti allergioita, tai jos pidättäydyt muista syistä laajemmasta joukosta elintarvikkeista, keskustele tästä lääkärisi kanssa. Ravinto- tai hivenainelisät ovat taudissasi harvoin tarpeen. Vaikeissa ravitsemusongelmissa saatat kuitenkin tarvita ravitsemusterapeutin asiantuntemustakin. Yleisin vitamiinilisä, jonka lääkärisi määrää, on pohjoisen asuinpaikkamme johdosta D-vitamiini. Matalan D-vitamiinin on myös mm. todettu liittyvän alentuneeseen immuunipuolustukseen virusflunssia kohtaan.

Mikäli sinulla on immuunipuutokseesi liittyen suoliston imeytymishäiriöitä, voidaan joutua käyttämään mm. B12-vitamiini. Jos sairautesi liittyy ohutsuolen toimintahäiriö, voivat myös A-, E- ja K-vitamiinilisät tulla kyseeseen. Samaten, jos sinulla on todettu vaikea valkuaisshukka suolistoon ja veren albumiinitaso on madaltunut, saatat tarvita valkuaislisää ravintoosi.

Vaikeasti oireilevalla astmaatikolla, jolla - osin siihen saadun lääkityksen altistamana - on taipumus kaliumin puutteeseen, saattaa magnesiumin lisääminen joskus auttaa kaliumtasapainon saavuttamisessa. Vältä kuitenkin käyttämästä liiallisia vitamiini- tai hivenainelisiä, niihin on liitetty myös haitallisia vaikutuksia! Onkin tärkeää, että kerrot lääkärillesi kaikista valmisteista, joita käytät säännöllisesti.

Probioottien (jotka ovat ruoka-aineisiin lisättyjä eläviä, yleisesti ottaen harmittomia bakteereita) lisäämisestä ravintoosi ei ole tutkimuksia perinnöllisissä immuunipuutoksissa. Osa potilaistamme on kokenut nämä hyödyllisiksi, mutta osa on kertonut saaneensa probioottivalmisteista jopa pitkäaikaista ripulia.

Runsas sokerin nauttiminen voi edistää mm. hampaiden reikiintymistä edistävän *Streptococcus mutans*-bakteerin ja ylähengitysteiden tulehduksia aiheuttavien muiden lähisukuisten bakteerien viihtymistä yläruuansulatuselinten alueella. Niinpä sinun saattaa olla viisasta mm. rajoittaa runsasta karkinsyöntiä. Ksylitolia sisältävien purukumien käyttö vähentää tutkitusti lapsilla mm. korvatulehdusten ja hampaiden reikiintymisen alttiutta. Runsas ksylitolin ja monien muiden keinomakeutusaineiden käyttö voi itsessään kuitenkin aiheuttaa ripulia ja ilmavaivoja. Makeutusaineet voivat myös lisätä nälän tunnetta ja altistaa painonnousulle.

- **Hygienia**

Sosiaalinen eristäytyminen ei edistä kokonaisterveyttäsi. Tiedät kuitenkin sairastuvasi herkemmin flunssiin kuin "tavalliset" ihmiset. Flunssat leviävät sairastuneen aivastaessa ja yskiessä pärskeiden muodostamien aerosolihiukkasten avulla, eivät kuitenkaan 1-1.8 m kauemmas. Kosketustartunta kätellessä tai kaiteiden, kädensijojen, WC:n vetokahvan, ovenkahvojen ja rahan välityksellä on kuitenkin yleisempi tartuntareitti. Yksinkertaisin suojautumiskeino onkin käsien puhtaanapito. Kädet on syytä pestä aina ennen ruuanlaittoa, ateriointia, WC-käynnin yhteydessä ja kun ne ovat näkyvän likaiset. Tehokas käsien saippuapesu kestää 15-30 sekuntia, ohje jota harva meistä noudattaa. Liika saippuapesu voi kuivattaa käsiäsi ja heikentää niiden paikallista suojautumiskykyä. Niinpä huuhtelu mahdollisen altistuksen jälkeen esimerkiksi alkoholipohjaisella geelillä (jota pidät varalla taskussa) saattaa vähentää riskiäsi hengitystieinfektioihin, töistä ja koulusta poissaoloihin sekä helpottaa käsien kuivumistaipumusta.

Jos käsilläsi on kuivumistaipumusta, muista rasvata niitä ahkerasti perusvoiteilla. Tarvittaessa voit myös lisätä yöksi runsaasti perusvoidetta käsiisi ja suojata kädet apteekista hankkimillasi puuvillaisilla suojahansikkailla. Mahdolliset haavat on hyvä puhdistaa esim. klooriheksidiiniä sisältävällä valmisteella. Vältä korviesi "hoitoa" korvakäytävään työnnettyillä pumpulitikuilla, ettei vahaa poistava värekarvasto vaurioidu. Tippa öljyä korvakäytävään pehmittää tarvittaessa korvavaikun.

Huonosti hoidetut hampaat ja ikenet ovat merkittävä tulehdusriski myös immuunipuutteiselle. Suosittelemme hampaiden säännöllistä harjausta kahdesti vuorokaudessa sekä hammastikun ja/tai -langan käyttöä säännöllisesti kerran vuorokaudessa. Hammasharja on myös syytä vaihtaa säännöllisesti. Jos perheessäsi ja ympäristössä tunnutte palloittelevan infektioita toisillenne, immuunipuutteinen voi kokeilla myös oman hammastahnan käyttöä. Hammaslääkäriin ja tarvittaessa suuhygienistin luona suosittelemme vuosittaisia käyntejä. Verisissä hammastoimenpiteissä voi olla viisasta pyytää hammaslääkäriltäsi "endokardiittiprofylaksiksi" kutsuttu antibioottiestohoito. Muista mainita immuunipuutoksestasi ja mahdollisista lääkeaineilyherkkyyksistä myös hammaslääkärillesi. Jos kärsit kuivasilmäisyydestä tai -suisuudesta, ahkera keinokyyntelien ja -syljen käyttö voi myös vähentää paikallisen infektion riskiä ja oireitasi. Kuivasilmäinen saattaa myös ulkoillessaan hyötyä viimalta suojaavista urheiluaurinkolaseista.

- **Poskionteloiden paikallishoito**

Poskionteloidesi tyhjennyksestä yleensä huolehtivat onteloiden pintojen värekarvat saattavat tuhoutua, jos kärsit toistuvista ja pitkittyneistä ontelotulehduksista. Voit itse puhdistaa poskiontelosi käyttämällä suolaliuosta ja nenähuuhtelulaitetta. Samalla suolaliuos voi rauhoittaa turvonneita limakalvojasi. Osalle potilaista toimenpide on valitettavasti limakalvoja liikaa kuivattava, tehoton tai kivulias. Jopa 80% toistuvista poskiontelotulehduksista kärsivistä potilaista pitää säännöllisesti, 1-2 kertaa päivässä, suoritettavaa itsehuuhtelua tehokkaimpana hoitomuotona ongelmaansa.

Voit ostaa nenähuuhtelukannuja (esim. Sarvikuono™, Netikannu™) tai silikonikärkisiä huuhteluruiskuja (esim. Nasaline™) mm. apteekista ja Internetin välityksellä. Jos huuhtelunesteen perillemeno on vaikeaa, saattaa pitkäkärkisestä huuhteluruiskusta olla lisäapua. Pakkauksesta ja netistä saatavista ohjeissa neuvotaan suolaliuoksen valmistus kotona vesijohtovedestä ja ruokasuolasta. Jos hyödylliseltä muuten

tuntuva itsehuuhtelu kuivattaa liiallisesti nenän ja poskionteloiden limakalvoja, voi kuivuuteen kokeilla kosteuttavia öljytippoja tai esimerkiksi oliiviruokaöljyn käyttöä nenätippoina.

- **Liikunta**

Aerobinen hikiliikunta kuuluu terveellisiin elämäntapoihin. Säännöllisesti liikkuvat sairastavat myös vähemmän infektioita ja elävät kauemmin. Nivelsairaille allasjumppa, vesijuoksu ja/tai sauvakävely voivat tulla kyseeseen. Liikkuessasi myös alahengitysteiden eritteet tehokkaasti tyhjenevät. Liikunta pitää hyvää huolta keuhkoistasi.

Lihaskuntaa ylläpitävä harjoittelu esimerkiksi kotona kuminauhojen ja painojen avulla voi myös auttaa, mikäli sinulla on ongelmia selän, nivelten ylliliikkuvuuden, nivelten ympärillä olevien lihasten kiinnityskohtien ärtymisen ja/tai fibromyalgiaksi tulkittujen kipujen kanssa. Etenkin ns. *eksentrisen* lihasharjoittelu, jossa vastusta vasten työskentelevä lihas samalla venyy, voi tällöin olla hyödyllistä. Esimerkkinä voidaan mainita vaikka akillesjänteen kiinnityskohdan vahvistaminen portaan reunalla tehtyjen, kantapäätä alle portaan tason laskevien, pumppaavien liikkeiden avulla. Osa potilaista kokee myös hyötyvänsä tukipohjallisista.

Liikkumisen seurauksena vapautuu mielihyvän välittäjäaineita (*endorfiineja*). Liikunta auttaa taistelussa lihaskipuja, masennusta ja - sopivasti annosteltuna - kroonista väsymystä vastaan. Ihminen on tehty liikkumaan!

- **Uni**

Säännöllisesti nukkuvien on todettu elävän pidempään ja kykenevän pitämään yllä parempaa puolustuskykyä tulehdussairauksille. Unen tarve vaihtelee iän myötä. Alle 6 kk ikäinen lapsi tarvitsee n. 11 h yöunen ja 3,5 h päiväunet. Yöunen tarve pysyy lähes samana aina 8. ikävuoteen asti. Päiväunia ei tarvita enää 5.-6. ikävuoden jälkeen. Tätä vanhemmilla yli 15 minuutin päiväunet usein katkovat yönirytmiä ja virkistävät heikosti. 10-vuotias tarvitsee vielä 10 h rauhallista yötä, kun 13. ikävuodesta lähtien 7-9 h pituisia yöunia nukkuvat elävät pisimpään. Hyviä yöunia tukevat säännöllinen päivärytmi, illan rauhoittaminen töiltä ja raskaalta liikunnalta sekä muilta stressitekijöiltä ja tarpeettomien yöllisten häiriötekijöiden välttäminen (pyykin- ja astianpesukoneet, muu meteli).

Kahvin, kolajuomien ja teen sisältämä kofeiini heikentää yöunen saantia ja laatua. Siksi on hyvä muistaa, että kofeiini poistuu elimistöstä hitaasti. Kaksitoista tuntia aiemmin nautitusta kofeiinista voi olla vielä puolet elimistössä.

Videopelien ja Internetin aikakaudella moni lapsi saa liian vähän unta. Tämä aiheuttaa ylimääräistä stressiä elimistölle ja mm. heikentää pituuskasvua!

- **Stressin hallinta**

Stressin tiedetään vaikuttavan haitallisesti puolustuskykyymme, mm. puolustuskykyä säätelevien perintötekijöiden (*geenien*) luentaa muuttamalla. Muun muassa yskänrokkoa, sukuelinherpestä ja vyöruusua aiheuttavat virukset uusivat herkemmin haitallisen (*negatiivisen*) stressin vaikutuksesta. Tutkimuksissa on todettu stressinhallinnan parantavan puolustuskykyämme.

Kykymme sietää stressiä on yksilöllinen ja siihen vaikuttavat mm. varhaislapsuuden kokemukset. Stressin hallinnassa - ainakin osassa tutkimuksista - on osoitettu hyötyä mm. rentoutuksesta, hieronnasta, akupunktuurista, meditaatiosta, joogasta ja kognitiivisesta ongelmien käsittelyyn puuttuvasta psykoterapiasta. Sisäisiin piintyneisiin ajatusmalleihin ("miksi minulle aina käy näin?") voit pyrkiä myös itse tietoisesti vaikuttamaan. Ulkoisiin esimerkiksi työolosuhteista johtuviin stressitekijöihin voitte lääkärinne kanssa yhdessä pyrkiä vaikuttamaan mm. toimenkuvan muutoksilla. Laaja sosiaalinen tukiverkosto ja ystävät, joille voi avautua vaikeissakin asioissa, ovat tärkeitä elämäntilanteitamme ja stressinhallintakykyjen kannalta. Joskus on myös hyvä yksinkertaisesti antaa itselleen aikaa rentoutua ja olla itsekäs, vaikka elämä ja maailma ympärillä ei olekaan täydellinen!

- **Painon hallinta**

Voimakas ylipaino on nykykäsityksen mukaan tulehdusta aiheuttava tila elimistössä. Lihavuuden mukanaan tuoma ylipaino voi myös vaikeuttaa nivelsairauksiasi tai osin yliliikkuvuuteen liittyvien kipujen hallintaa. Lääkärisi on kuitenkin saattanut joutua määräämään sinulle ruokahalua lisääviä lääkkeitä (kortisoni, osa masennuslääkkeistä). Noudattamalla tasapainoista ruokavaliota ja liikkumalla mahdollisuuksien mukaan säännöllisesti painonhallintasi helpottuu.

- **Varottavia tekijöitä**

Elintavoillasi voit itse merkittävästi vaikuttaa omaan hyvinvointiisi. Koska immuunipuutteisilla yksi merkittävimmistä elämän pituutta ja laatua säätelevistä tekijöistä on keuhkojen kunto, älä tuhoa niitä tarpeettomasti! Immuunipuutteen keuhkot sietävät usein tupakansavua erityisen heikosti. Suosittelemme **täydellistä** niin omasta kuin passiivisesta **tupakoinnista pidättäytymistä**. Mikäli tupakoit, etkä ole onnistunut vieroitusyrityksissäsi, keskustele lääkärisi kanssa lääkkeellisen vieroitushoidon mahdollisuuksista päätöksesi tukemisessa.

Veren, huumeiden ja seksin välityksellä leviävät **virusinfektiot** (HIV, B- ja C-hepatiitti) ovat immuunipuutteen terveydelle erittäin haitallisia. Niinpä suosittelemme, ettet käytä huumeita ja pidättäydyt "yhden yön" satunnaisista seksisuhteista. Pidemmän seurustelusuhteen alussa suosittelemme myös kumppanisi testaamista HIV:n ja B-hepatiitin suhteen sekä sukupuolitautilien muutakin seulontaa ja hoitoa. Tämä vahvistaa turvallisuuden ja läheisyyden kokemusta suhteenne alkutaipaleella. Ihmissuhteiden, seurustelusuhteiden ja parinmuodostuksen vaikutus on kokonaisuutena yksilön hyvinvointia edistävää ja toivomme ettet kuitenkaan eristäydy tarpeettomasti! Koska yllä mainittujen virusten on todettu levinneen myös kamppailulajien harrastuksen yhteydessä, suosittelemme vähemmän vaarallisia urheilumuotoja. Erityisen tärkeää tämä on niille, joilla on todettu kooltaan kasvanut perna.

Limakalvojen läpi tehtyjä lävistyksiä lukuun ottamatta lävistyksistä aiheutuu hyvin hoidettuina ja steriilisti asetettuina suhteellisen harvoin vakavaa vaaraa perusterveille ihmisille. Emme kuitenkaan voi suositella niitä sinulle vaikean tulehduksen kohonneen riskin johdosta. Mahdolliset tatuoinnit on syytä otattaa hyvää hygieniää noudattavassa liikkeessä eikä esimerkiksi ulkomaanmatkan aikaisena päähänpistona.

Osaan perinnöllisistä immuunipuutoksista liittyy myös kohonnut syöpäriski. Lääkärisi seuroo sinulta mahdollisen *Helicobacter pylori*-tartunnan ja tarvittaessa määrää siihen hoidon. Auringonpolttamia suosittelemme välttämään. Lääkärisi pyrkii myös välttämään tarpeettomien, merkittävää säderasitusta aiheuttavien kuvantamistutkimusten ottamista sinusta.

Matkailua ja matkakohteiden valintaa varten saat tarvittaessa neuvontaa lääkäriltäsi. Häneltä saat myös tullitodistuksen, kun joudut ottamaan hoitovälineet ja lääkkeet mukaasi matkalle. Eläviä rokotteita ei yleisesti suositella perinnöllisesti immuunipuutteiselle. Syynä ovat riskit taudin saamisesta ja pitkäaikaisesta erittäjyydestä. Suomessa on markkinoilla ainakin seuraavia eläviä rokotteita:

- Salmonella/Vivotif®
- Tuberkuloosi/ BCG Vaccine SSI®
- Keltakuume /Stamaril®
- Tuhkarokko-Sikotauti-Vihurirokko /M-M-R II®, Priorix®
- Vesirokko /Varilrix® ; Rotavirus /Rotarix®, Rotateq®

Tarvittaessa lääkärisi kirjoittaa sinulle todistuksen siitä, ettet voi ottaa esim. keltakuumerokotetta. Niillä immuunipuutteisilla, jotka ovat vasta-aineiden korvaushoidossa, on myös lääkkeen kautta saatu vastustuskyky laajaa valikoimaa erilaisia rokotuksin torjuttavia taudinaiheuttajia vastaan ja rokotukset voivat olla siksikin tarpeettomia. Jos immuunipuutosta sairastamaton lapsesi aiotaan rokottaa y.m. rokotteilla, olisi harvinaista että saisit vasta-ainekorvaushoidon aikana hänelle annetusta elävästä rokotteesta oireita ja taudin. Tällaista on epäilty lähinnä ulosteen välityksellä leviäviä taudinaiheuttajia vastaan suunnatuissa rokotteissa (suun kautta otettava poliorokote, jota Suomessa ei käytetä nykyisin, sekä suun kautta otettavat salmonella- ja rotavirusrokotteet). Hyvä käsihygieniä auttaa suojautumaan tällaiselta tartunnalta.

Mikäli omaan sairauteesi liittyviä erityiskysymyksiä tai -vaikeuksia ei ole huomioitu tässä, keskustele niistä hoitajasi ja lääkärisi kanssa. Suosittelemme myös tutustumaan Internetistä pdf-muotoisena löytyvään, amerikkalaisen Immune Deficiency Foundation:in julkaisemaan *Patient & Family Handbook, For Primary Immunodeficiency Diseases* -käsikirjaan.

Vasta-aineinfuusioista korvaushoitona

Osalle niistä immuunipuutteisista, joilla vasta-ainevälitteinen puolustuskyky on alentunut, annetaan immunoglobuliinihoitoa (vasta-ainehoito), joko kotona viikottain ihonalaisesti (SCIg) tai suonensisäisesti (IVIg). IVIg-hoito annetaan yleensä 3 (2-4) viikon välein (päivä)sairaalassa. Korvaushoidon kuukausittainen vähimmäisannos on ≥ 0.4 g/kg.

Infektoiden estotehossa tai muissakaan vaikutuksissa ei ole löydetty eroja eri annostelumuuotojen tai valmistaiden välillä. Ihonalainen annostelu aiheuttaa keskimäärin vähemmän yleisoireita infuusion yhteydessä ja sen jälkeen sekä mahdollistaa tasaisemmat vasta-ainepitoisuudet ja suuremman itseohjautuvuuden. Tutkimuksissa valtaosa potilaista on ollut tyytyväisempiä ihonlaiseen annosteluun. Hoitomuoto valitaan kuitenkin potilaan mieltymykset huomioiden, onhan kyseessä pitkäaikainen, arkeen

vaikuttava hoito. Osalla potilaista joudutaan käyttämään ensisijaisesti jompaa kumpaa annostelumuotoa, hoitavan lääkärin arvion perusteella.

Suonensisäiseen annosteluun ja sen aiheuttamiin ongelmiin ottaa ongelmatapauksissa kantaa annostelusta vastaava yksikkö ja hoitava lääkärisi. Ihonalaisen annostelumuodon ongelmissa ja käytännön kysymyksissä kannattaa ensisijaisesti olla yhteydessä annostelumuodon opettaneeseen yksikköön ja sen hoitajiin. Erityiskysymyksistä (matkustaminen, raskaus, hoitoon liittyvät pelot tms.) voit keskustella hoitajasi ja lääkärisi kanssa. Raskaudesta on hyvä tiedottaa hoitavaa yksikköä jo varhaisvaiheessa, jotta raskauden mukanaan tuomat vasta-ainehoidon annostelumuutokset huomioidaan ajallaan. IVlg - ja SCIg -hoidot on osoitettu turvallisiksi raskauden aikana.

Vasta-ainehoidon aikana IgG-tasoa seurataan säännöllisesti verikokein: johtuen vasta-aineiden elimistöstä poistuman nopeudesta yleensä 4:sti vuodessa. Jäännöspitoisuuksissa (ennen seuraavaa infuusiota katsottu IgG-taso) pyritään nykyään >7 g/l-, keuhko-ongelmissa jopa n. 10 g/l-tasoon. Niillä potilailla, joilla vasta-aineiden määrät olivat ennen hoidon aloitusta normaalit, annos määräytyy oirevasteen perusteella.

Valmistautumisesi Immuunipuutosvastaanoton vastaanottokäynnille

Immuunipuutteisia hoitavat lääkärit ja hoitajat joutuvat usein taistelemaan riittämättömien vastaanottoaikojen ja ylipitkien työpäivien kanssa. Saatat jännittää lääkäriä käyntiä, muistuttaahan se sinua sairaudestasi. Niinpä ilahtuisimme, jos:

toisit **ensikäynnille**:

- tiedot aiemmista sairaalahoidoistasi: sairaskertomusmerkinnät ja/tai loppuarviot (etenkin ulkopuolella sairaalamme ja sairaanhoitopiirimme)
- hyvin vanhat sairaskertomusmerkinnät, jos sinulla on niistä kopioita
- mahdolliset ulkopuoliset röntgenlausunnot ja bakteeriviljelyvastaukset
- tiedot lähisukusi (vanhemmat, isovanhemmat, tädit, sedät, enot, sisarukset, omat lapset, serkut) sairauksista: etenkin tartuntataudeista, muista reumaattisista tai autoimmuunisairauksista (kuten psoriasis, vitiligo, kilpirauhassairaudet, verisolujen sairaudet) sekä mahdollisista infektioäkkikuolemista

ja aina (!) vastaanottokäynnille:

- runsaasti kärsivällisyyttä, mikäli olemmekin myöhässä aikatauluista
- säännöllisesti ylläpitämäsi infektio päiväkirjan
- lääkelistan kaikista säännöllisistä ja tarpeen mukaan ottamistasi valmisteista: kauppanimi, vahvuus ja annosteluohje (voit esim. täyttää www.laakekortti.fi -palvelussa sellaisen)
- listan ongelmista ja kysymyksistä, joita sinulle on herännyt

Toivomme, että vältät **sähköpostin** käyttöä. Emme koskaan voi taata, että ehtisimme niitä lukemaan. Lisäksi sähköpostitse vastaaminen on hidasta ja vaativaa, sinullahan ei mm.ole mahdollisuutta kuulla millä äänensävyllä ja -painolla jotain sanottiin.

Immuunipuutosvastaanotto uusii vastaanottokäynnillä ensisijaisesti määräämiensä erityisen kalliiden lääkkeiden **reseptit** (vasta-aineet, kasvutekijät, sieni- ja viruslääkkeet) sekä bakteeriantibioottireseptit. Muiden reseptien uusinta voi yleensä tapahtua myös avoterveydenhuollon toimesta.

Laboratoriokokeissa käynti vasta vastaanoton yhteydessä aiheuttaa runsaasti lisätyötä koko henkilökunnallemme. Immuunipuutosvastaanoton resurssien rajallisuuden johdosta myös jokainen viime hetkessä peruttu tai unohdettu laboratoriokäynti, keuhkojen toimintakoe, kuvantaminen ja vastaanottokäynti kuormittaa aiheuttamillaan lisäkustannuksilla ja -työllä yksikköämme kohtuuttomasti lisää. Usein ajat annetaan vasta 11-12 kk päähän. Toivommekin sinun lukevan huolella saamasi ajanvarauskortit ja huolehtivan, etteivät tiedot häviä tai unohdu esim. kalenterivuoden vaihtuessa! Mikäli joudut siirtämään vastaanottoa edeltäviä tutkimuksia myöhäisempään ajankohtaan, saatetaan vastaanottoaikaasi myös joutua siirtämään.

Immuunipuutosvastaanoton käynnillä on tärkeää, että saat aikaa ja mahdollisuuden kysyä sairauteesi liittyvistä ja mieltäsi askarruttavista erityisongelmista ja niiden hoidosta! Vaikka sinulle voikin kertyä seurannaissairauksia, muista, että nykyaikaisella vasta-ainekorvaushoidolla vasta-ainepuutteen elinikä on useimmiten (ainakin lähes) normaali! Toivotamme jaksamista ja rohkeutta elämäsi suunnitteluun nyt kun vasta-ainepuute on sinulta löydetty.

Muistiinpanot:





Sanquin Oy on osallistunut ohjeen
toteuttamiseen painatuksen osalta.

Sanquin Oy

puh. (09) 612 0910
www.sanquin.fi
info@sanquin.fi