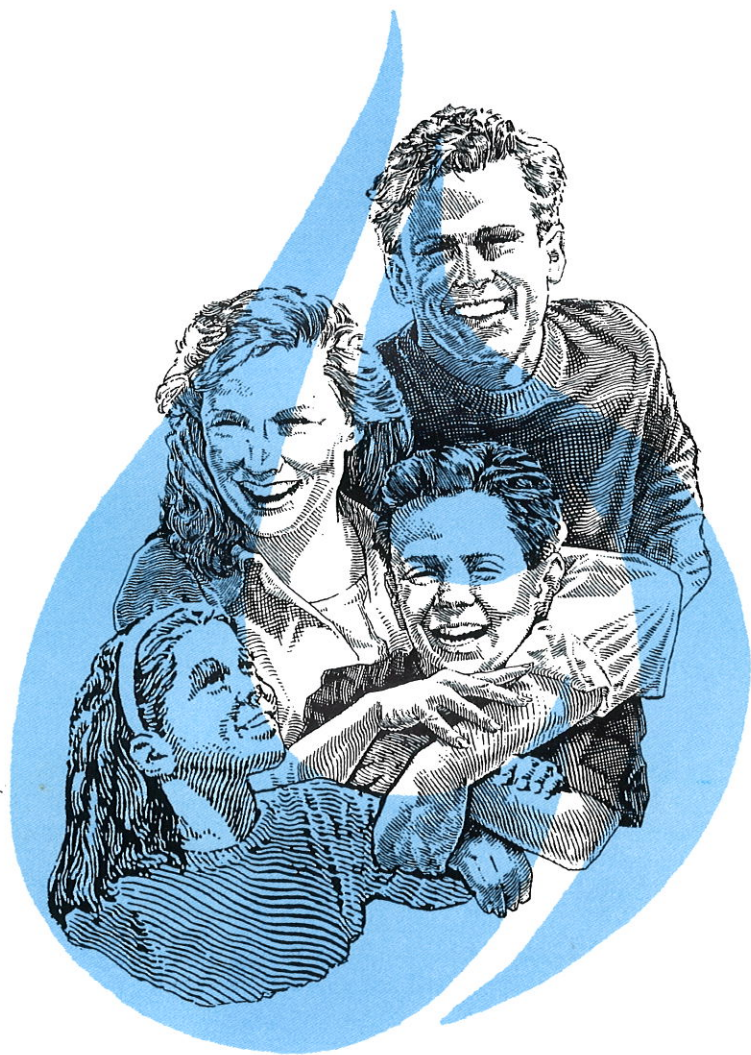


# PRIMAARI VASTA-AINEPUUTOS



**IMMUUNIPUUTOSPOTILAIKEN YHDISTYS R.Y. KIITTÄÄ LT LEENA  
KAINULAISTA AVUSTA TÄMÄN KIRJASEN LAATIMISESSA.**

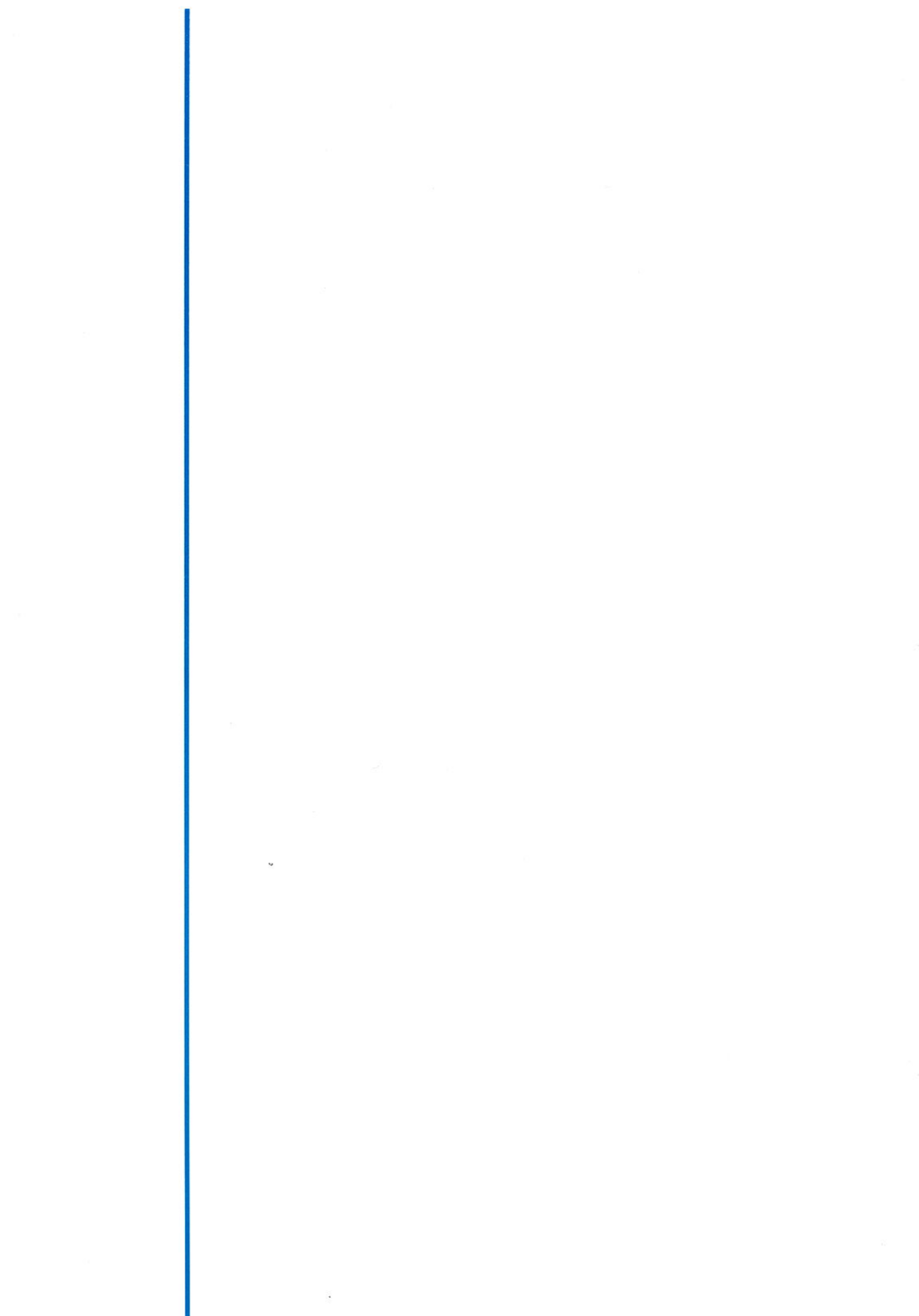


## **NYT KUN SINULLA ON TODETTU PRIMAARI VASTA-AINEPUUTOS...**

... sinulla on varmasti mielessäsi 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 sinulle vastauksia muutamiin kysymyksiin.

Tämä on tarkoitettu primaaria vasta-ainepuutosta sairastaville potilaille sekä heidän perheilleen.





## MITÄ TARKOITTAÄ VASTA-AINEPUUTOS?

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

## MITÄ OVAT VASTA-AINEET?

Vasta-aineet auttavat meitä parantumaan bakteeri-infektioista. Vasta-aineet kuuluvat valkuaisaineisiin, joita kutsutaan immunoglobuliineiksi (Ig). Olet varmasti kuullut käytettävän termiä gammaglobuliini. Sitä käytettiin aiemmin kuvaamaan näitä proteiineja, kunnes tutkijat huomasivat niiden kuuluvan osana immuunipuolustukseen.

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. Se jakautuu vielä neljään alaluokkaan: IgG1, IgG2, IgG3 ja IgG4.

Vasta-aineluokilla on oma erityistehtävänsä. IgA huolehtii elimistön etulinjan puolustuksesta. Sitä esiintyy runsaasti limakalvojen ulkopinnalla, ruuan-sulatuskanavassa ja hengitysteissä. Se estää bakteerin tarttumisen limakalvon soluihin. IgG:tä esiintyy puolestaan eniten veressä suojaten elimistöön jo tunkeutuneilta taudinaiheuttajilta. IgM vasta-aineita tarvitaan immunisaation alussa.

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



## MITKÄ OVAT YLEISIMMÄT PRIMAARISET VASTA-AINEPUUTOSTILAT?

Seuraavassa esitellään lyhyesti yleisimmät primaariset vasta-ainepuutostilat (hypogammaglobulinemia).

**CVI-tauti.** (nimi tulee englanninkielisestä nimestä common variable immunodeficiency, CVI tai CVID). Tästä käytettiin aiemmin nimitystä hankittu hypogammaglobulinemia. Miehet ja naiset sairastuvat tähän yhtä usein. CVI-tauti todetaan yleensä varhaisessa aikuisiässä, vaikka oireita on voinut olla lapsuudesta lähtien. Tämä on yleisin primaarisista vasta-ainepuutostiloista. Veressä on kypsiä B-soluja, mutta ne eivät kehity vasta-aineita tuottaviksi plasmak soluiksi. Syytä tähän ei vielä tiedetä. CVI-tauti ei periydy. CVI-taudissa ovat yleensä kaikkien vasta-aineluokkien pitoisuudet veressä matalat. CVI-taudissa annetaan säännöllistä immunoglobuliinihoitoa

**X-kromosomiin liittyvä agammaglobulinemia eli XLA.** Tästä käytetään myös nimitystä Brutonin agammaglobulinemia. Tämä periytyy X-kromosomaalisesti eli sairastuneet ovat miespuolisia, jotka ovat perineet tautigeeniä sisältävän X-kromosomin äidiltään. XLA todetaan jo varhaisessa lapsuudessa, kun äidiltä periytyt vasta-aineet loppuvat. XLA-potilailla ei ole verenkierrossa kypsiä B-soluja. Kaikkien immunoglobuliinien määrä on veressä huomattavasti vähentynyt. XLA-taudissa annetaan säännöllistä immunoglobuliinihoitoa.

**Hyper-IgM-syndrooma.** Tämä periytyy yleensä myös X-kromosomaalisesti. Hyper-IgM-syndroomaa sairastavilta puuttuu T-solujen pinnalta CD40-ligandi, joka on olennainen T- ja B-solujen väliselle yhteistyölle. Vasta-ainemuodostuksessa ei tapahdu ns. luokanvaihtoa, joten kaikki muodostuvat vasta-aineet kuuluvat luokkaan IgM. Veressä on IgG:n ja IgA:n määrä vähentynyt ja IgM:n määrä on nousut. Hyper-IgM-oireyhtymässä annetaan säännöllistä immunoglobuliinihoitoa sekä tarvittaessa valkosolujen kasvutekijähoitoa.

Vasta-ainepuutostila voi olla myös sekundaarinen eikä primaarinen. Se voi johtua lääkityksestä (esim. kulta, fenytoiini), aliravitsemuksesta (valkuaisaineiden puute) tai verisairaudesta (esim. krooninen lymfaattinen leukemia).



Hypogammaglobulinemiaa esiintyy osana muissa vakavammissa immunologisissa puutostiloissa, 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. Niitä esiintyy runsaasti. Suurin osa ihmisistä, joilla on IgG-alaluokkapuutos, eivät kärsi lisääntyneestä infektioherkyydestä. On olemassa kuitenkin yksilöitä, jotka kärsivät toistuvista bakteeri-infektioista. Heidän kohdallaan harkitaan immunoglobuliinihoidon antamista. Hoidon ei yleensä tarvitse olla jatkuvaa, vaan sitä voidaan antaa tarvittaessa, infektiokierteen katkaisemiseksi.

Pelkkää IgA-puutosta esiintyy 1:500 ihmisellä. 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.

### **MIKÄ ERO ON PRIMAARISEN VASTA-AINEPUUTOSTILAN JA AIDS:N VÄLILLÄ?**

Primaarinen vasta-ainepuutostila ja AIDS ovat aivan eri asioita.

AIDS on HI-viruksen aiheuttama. HIV infektoi veren T(-auttaja)-solut, jotka infektion seurauksena lopulta tuhoutuvat. Tämän seurauksena potilaan puolustuskyky heikkenee. HIV ei vaikuta vasta-ainemuodostukseen, mikä on veren B-solujen tehtävä.

Primaarinen vasta-ainepuutos ei ole infektion aiheuttama, vaan se johtuu elimistön B-solujen **synnynnäisestä** kyvyttömyydestä muodostaa vasta-aineita.

HIV-infektiossa potilaan tila pikku hiljaa huononee. Primaarisessa vasta-ainepuutoksessa tilanne pysyy yleensä ennallaan.

### **VAATIKO VASTA-AINEPUUTOSTILA ERIKOISLÄÄKÄRIN HOITOA?**

Kyllä, sillä primaariseen vasta-ainepuutokseen voi liittyä vakaviakin komplikaatioita. Tämän vuoksi on tärkeää, että potilaat käyvät vuosittain säännöllisissä kontrolleissa immunologiaan perehtyneen lääkärin luona yliopistosairaalassa. Yhteistyö hoitavan lääkärin ja yliopistosairaalan välillä on tärkeää.



## HOITO

Tällä hetkellä ei tunneta parantavaa hoitoa primaariseen vasta-ainepuutokseen, joten pyrkimyksenä on korvata puuttuvat vasta-aineet immunoglobuliinihoidolla. Immunoglobuliinivalmisteet tehdään verenluovuttajien veriplasmasta. Veriplasmat testataan tarkasti tärkeimpien 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 ovat tehokkaita estämään toistuvia infektioita sekä niiden aiheuttamia vaurioita. Immunoglobuliinihoito ei ole kuitenkaan aivan riskitöntä. Se on myös hyvin kallista. Tämän vuoksi on tärkeä arvioida jokaisen potilaan tilanne yksilöllisesti ja testata hänen valkosolujensa kyky muodostaa vasta-aineita.

### MITEN IMMUNOGLOBULIINIHOITO TOTEUTETAAN?

On olemassa kolme eri menetelmää antaa immunoglobuliinihoitoa.

#### Suoneen annettava immunoglobuliini (IVIG)

Tämä on yleisin menetelmä. Annosväli on tässä hoitomuodossa pisin, 3-4 viikkoa. Tässä immunoglobuliini annetaan laskimoon kanyylin kautta. Tällöin pystytään antamaan suurempia annoksia kerrallaan. Hoito annetaan yleensä sairaalassa.

#### Ihon alle annettava immunoglobuliini (SCIG)

Tässä käytetään samaa valmistetta kuin lihakseen annettavassa hoidossa (16%). Immunoglobuliini annetaan ihon alle ohuen neulan kautta infuusiopumpun avulla. Yleensä käytetään vatsan ihoa. Yhteen pistokohtaan voidaan antaa 10ml. Antokohtaa voidaan vaihdella yhden antokerran aikana. Hoitoa voidaan antaa esim. kerran viikossa tai kaksi kertaa viikossa. Hoidon voi toteuttaa kotona tai vaikkapa työpaikalla. Tämä hoitomuoto edellyttää perehdyttämistä sairaalassa.

#### Lihakseen annettava immunoglobuliini (IMIG)

Tästä antotavasta on lähes luovuttu sen kivuliaisuuden takia. Tämä edellyttää kerran viikossa annettavia pistoksia lihakseen, yleensä pakaralihakseen. Rajoituksia asettaa kerrallaan annettava määrä sekä kivuliaat paikallisreaktiot, jotka ovat aika yleisiä. Pistos annetaan yleensä terveyskeskuksessa.



## MIKÄ VALMISTE SOPII MINULLE PARHAITEN?

Markkinoilla on eri valmistajien immunoglobuliinituotteita. Niiden välillä on eroja johtuen eri valmistusprosesseista. Hoidon aloittamisesta päättävä lääkäri valitsee sinulle sopivan valmiste. Ennen hoidon aloittamista on sinulta määritetty seerumin IgA-vasta-aineet. Jos sinulla on IgA-vasta-aineita, tulee annettavan valmiste sisältää mahdollisimman vähän IgA:ta. Myöskin antotapa vaikuttaa valmiste valintaan. On tilanteita, joissa ihon alle annettavasta immunoglobuliinihoidosta voidaan joutua väliaikaisesti siirtymään IVIG-käyttöön, esim. hankalien infektioiden yhteydessä.

## SATTUUKO HOITO?

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

## ONKO HOIDOLLA SIVUVAIKUTUKSIA?

Sivuvaikutukset ovat verrattain harvinaisia käytettäessä ihon alle tai laskimoon annettavaa hoitoa. Niitä esiintyy yleensä ensimmäisten antokertojen yhteydessä. Tyypillisimpiä oireita ovat vilunväristykset, ristselkäkipu, väsymys ja päänsärky. Jos sivuoireita esiintyy usein, voidaan ennen immunoglobuliinin antoa antaa tulehduskipulääkettä tai pieni annos kortisonia. Vakavia allergisia reaktioita esiintyy hyvin harvoin.

## LITTYYKÖ IMMUNOGLOBULIINIHOITOON VAAROJA?

Tällä hetkellä kaikki immunoglobuliinivalmisteet on tehty verenluovuttajien plasmasta. Tämä tarkoittaa sitä, että on olemassa potentiaalinen riski saada valmisteiden mukana veren välityksellä tarttuva infektio, kuten HIV tai maksatulehdus (hepatiitti). Maailmassa ei ole kuvattu yhtään immunoglobuliinivalmisteeseen välityksellä tarttunutta HIV-infektiota. Muutamia C-hepatiittitartuntoja on sen sijaan kuvattu. Valmisteet ovat kuitenkin nykyään erittäin hyvin testattuja tärkeimpien virusten suhteen. Lisäksi valmistusvaiheessa käytetään menetelmiä, jotka inaktivoivat mahdolliset virukset.

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



## **MITEN PRIMAARI VASTA-AINEPUUTOS VAIKUTTA TERVEYTEENI?**

Moni potilas on kärsinyt ennen diagnoosin varmistumista toistuvista bakteeri-infektioista. Immunoglobuliinihoidon aloittamisen jälkeen moni huomaa terveydentilansa kohentuneen. Silti on olemassa seikkoja, joista täytyy olla tietoinen.

### **SAIRASTUNKO VIELÄ INFEKTIOIHIN?**

Ihmiset, joilla on primaari vasta-ainepuutos, ovat alttiita bakteeri-infektioille. Altius vähenee korvaushoidon aloittamisen myötä. On kuitenkin ihmisiä, joille on jo ehtinyt kehittyä pysyviä muutoksia toistuvien infektioiden seurauksena mm. keuhkoihin tai poskionteloihin. Nämä muutokset altistavat bakteeri-infektioihin korvaushoidosta huolimatta.

Infektiot ovat yleensä tavallisten bakteerien aiheuttamia ja antibiootit tehoavat niihin hyvin. On kuitenkin tärkeää, että otat tarpeeksi ajoissa yhteyttä lääkäriin antibioottilhoidon aloittamiseksi. Antibioottilhoidon tulee olla riittävän pitkä (7-10 vrk) ja annoksen riittävän suuri.

Sinun on hyödyllistä pitää kirjaa sairastamistasi infektiosta ja saamistasi antibioottilhoidoista.

### **TULEEKO MINUN KERTOAA HAMMASLÄÄKÄRILLE?**

Hampaiden terveydestä huolehtiminen on tärkeää. Kerro hammaslääkärillesi vasta-ainepuutoksestasi. Hän määrää sinulle tarvittaessa antibioottikuurin, jos sinulle on suunnitteilla hammaskirurginen toimenpide tai muu joku suurempi hammas-toimenpide.

### **MITEN SUHTAUTUA ROKOTUKSIIN?**

Yleissääntö on, että sinulle ei saa antaa rokotuksia. Rokotusten teho perustuu elimistön kykyyn muodostaa vasta-aineita rokotteen sisältämää taudinaiheuttajaa kohtaan. Sinun B-solusi eivät kykyne 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.

Saamasi immunoglobuliinihoito sisältää vasta-aineita yleisimpiä taudinaiheuttajia kohtaan sekä tarjoaa myös yleensä suojaavan vasta-ainepitoisuuden rokotettavaja



sairauksia kohtaan, sillä valmisteet on tehty vasta-ainemuodostukseltaan terveiden ihmisten plasmasta, joka sisältää kyseiset tarvittavat vasta-aineet.

### **VAATIKO 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 ylimääraistä immunoglobuliinia ja/tai antibioottia.

Jos sinulla on tavallinen haava, niin se hoidetaan normaaliin tapaan, johon sisältyy huolellinen puhdistus

### **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.

### **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. Immunoglobuliinihoitotason tulee olla riittävä (seerumin IgG > 5g/l).

### **TUPAKOINTI?**

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

### **VAIKUTTAAKO VASTA-AINEPUUTOSTILA ELINIKÄÄN?**

Voit elää normaalia elämää ja odotettavissa oleva elinaika ei poikkea muiden vastaavasta, jos immunoglobuliinihoito on aloitettu ajoissa eikä pysyviä muutoksia ole kehittynyt toistuvien infektioiden seurauksena. Jos pysyviä muutoksia on ehtinyt kehittyä, voi se vaikuttaa elämänlaatuun.



## MITEN VASTA-AINEPUUTOS VAIKUTTAA PÄIVITTÄISEEN ELÄMÄÄNI ?

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

**Päivähoito.** Infektiokierteiselle lapselle kotihoito tai perhepäivähoito ovat suositeltavia vaihtoehtoja. Immunoglobuliinihoito ei ole este tavalliselle päiväkoti-hoidolle, jos infektiosta ei ole ongelmaa.

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

**Työ.** Primaaria vasta-ainepuutosta sairastavista aikuisista useimmat pystyvät olemaan normaalissa työelämässä. Immunoglobuliinikohdion avulla (SCIG) voidaan työstä poissaoloja entisestään vähentää. Säännölliset tarkastukset sairaalassa ovat tärkeitä.

**Harrastukset.** Kaikenlainen liikunta lisää terveyttä. Ole kuitenkin varovainen uima-allasvesissä, jos sinulla on krooninen korvatulehdus ja "vuotava korva". Puutarhatöissä käytä suojahansikkaita, kun olet tekemisissä mullan kanssa.

**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 ja käyttää tarvittaessa vitamiinivalmisteita ja rautaa. Muista käyttää pastöroituja maitovalmisteita. Älä syö raakaa lihaa. Huuhtelee vihannekset kunnolla.

**Hygienia.** Hygienian noudattaminen on tärkeää. Muista erityisesti käsihygienia WC-käyntien yhteydessä ja aina ennen ruokailua.

**Kotieläimet.** Voit hankkia kotieläimen, jos sinulla ei ole allergiaa. 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.** Ulkomaan matkailulle ei ole mitään 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 matkallelähtöä. Jos oleskelusi ulkomailla kestää kauan, varmista korvaushoitosi onnistuminen. Lääkärisi voi antaa sinulle mukaan antibioottia, jota voit käyttää tarvittaessa infektion sattuessa.

## MISTÄ LISÄTIETOJA ?

Immuunipuutospotilaiden yhdistys r.y. on perustettu vuonna 1986 toimimaan primaarista immuunipuutosta sairastavien potilaiden sekä lapsipotilaiden vanhempien yhdyssiteenä. Yhdistys myös seuraa ja valvoo, että sairauden toteaminen ja hoito on ajanmukaista ja korkeatasoista.

Immuunipuutospotilaiden yhdistys r.y. julkaisee säännöllisesti ilmestyvää jäsenlehteä sekä muuta immuunipuutoksia käsittelevää materiaalia. Yhdistys seuraa alan kotimaista ja ulkomaista tutkimusta ja välittää jäsenilleen uusinta tietoutta.

Yhdistyksen jäsenet ovat olleet mukana monissa kotimaisissa ja ulkomaisissa tutkimusprojekteissa. Immuunipuutospotilaiden yhdistys r.y. on myös Suomen Potilasliitto r.y:n ja kansainvälisen immuunipuutospotilaiden järjestön (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies) jäsen.

**Immuunipuutospotilaiden yhdistys r.y.**

**Yhteyshenkilöt:**  
**[www.imppu.fi](http://www.imppu.fi)**  
**puhelin: 045 855 2534**





## SISÄLLYS

|                                                                |           |
|----------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Nyt kun sinulla on todettu primaari vasta-ainepuutos</b>    | <b>3</b>  |
| <b>Mitä tarkoittaa vasta-ainepuutos</b>                        | <b>5</b>  |
| <b>Mitkä ovat yleisimmät primaariset vasta-ainepuutostilat</b> | <b>6</b>  |
| <b>Hoito</b>                                                   | <b>8</b>  |
| <b>Miten primaari vasta-ainepuutos vaikuttaa terveyteeni</b>   | <b>10</b> |
| <b>Miten vasta-ainepuutos vaikuttaa päivittäiseen elämään</b>  | <b>12</b> |
| <b>Mistä lisätietoja</b>                                       | <b>13</b> |



**Immuunipuutospotilaiden yhdistys r.y.**  
**Immunbristpatienternas förening r.f.**

Suomen Potilasliitto r.y:n jäsen

International Patient Organisation  
for Primary Immunodeficiencies'in  
jäsen

Tämä kirjanen on julkaistu Raha-automaattiyhdistyksen tuella