

Συχνές Ερωτήσεις

Τι είναι η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια;

Η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια, που συνήθως αναφέρεται ως ΠΑΑ (ονομάζεται επίσης νόσος πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας (ΠΑ, πρωτοπαθής ανοσολογική ανεπάρκεια), είναι μια πάθηση όπου μέρος ή το σύνολο του ανοσοποιητικού σας συστήματος είτε λείπει είτε δεν λειτουργεί σωστά. Οι περισσότερες πρωτοπαθείς ανοσοανεπάρκειες είναι γενετικής φύσεως.^{1,2} Ο όρος πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια είναι ένας γενικός όρος που χρησιμοποιείται για να περιγράψει μια ομάδα περισσότερων από 200 διαταραχών που μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα το ανοσοποιητικό σας σύστημα να μην λειτουργεί όπως θα έπρεπε.³

Διαφέρει η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια από τα αυτοάνοσα νοσήματα;

Ναι. Παρά το γεγονός ότι η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια μπορεί να εκληφθεί από τους ανθρώπους που δεν έχουν ακούσει ξανά για αυτήν ως αυτοάνοση ασθένεια, πρόκειται για διαφορετικές παθήσεις. Με τις αυτοάνοσες νόσους, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται σε ένα τμήμα του σώματος.¹ Ένα παράδειγμα μιας αυτοάνοσης νόσου είναι η ρευματοειδής αρθρίτιδα, όπου το ανοσοποιητικό σύστημα προσβάλλει τις αρθρώσεις.⁴ Παρ' όλα αυτά, οι ανωμαλίες στο ανοσοποιητικό σύστημα που καταλήγουν σε πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια μπορούν επίσης να οδηγήσουν σε αυτοάνοσες νόσους.¹

Η ΠΑΑ διαφέρει από τη νόσο δευτεροπαθούς ανοσοανεπάρκειας;

Ναι. Η δευτεροπαθής ανοσοανεπάρκεια είναι η ανοσολογική ανεπάρκεια που προκαλείται από κάτι διαφορετικό εκτός από το ίδιο το ανοσοποιητικό σύστημα και δεν είναι κληρονομική. Η δευτεροπαθής ανοσοανεπάρκεια προκαλείται από άλλες παθήσεις, ιογενείς λοιμώξεις ή φάρμακα (όπως φάρμακα χημειοθεραπείας), γήρανση ή υποσιτισμό.¹

Η πιο γνωστή δευτεροπαθής ανοσοανεπάρκεια είναι το σύνδρομο επίκτητης ανοσολογικής ανεπάρκειας (AIDS), η οποία προκαλείται από τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV).¹

Η ΠΑΑ διαφέρει από την ΠΑ;

Όχι. Η ΠΑ και η ΠΑΑ αναφέρονται στην πραγματικότητα στο ίδιο πράγμα – στην πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια.

Ποια είναι τα σημεία της πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας;

Το Ίδρυμα Jeffrey Modell έχει αναπτύξει μια λίστα με 10 πρώιμα σημεία της ΠΑΑ. Αν εσείς ή κάποιος γνωστός σας έχει δύο ή περισσότερα από τα ακόλουθα συμπτώματα, μιλήστε με ένα γιατρό σχετικά με την πιθανή παρουσία μιας υποκείμενης διαταραχής πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας και την πιθανή διάγνωση πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας.⁵

Ενήλικες	Παιδιά
1. Δύο ή περισσότερα επεισόδια ωτίτιδας μέσα σε ένα χρόνο.	1. Τέσσερα ή περισσότερα επεισόδια ωτίτιδας μέσα σε ένα χρόνο.
2. Δύο ή περισσότερες παραρρινοκολπίτιδες μέσα σε ένα χρόνο, απουσία αλλεργίας.	2. Δύο ή περισσότερες παραρρινοκολπίτιδες μέσα σε ένα χρόνο.
3. Ένα ή περισσότερα επεισόδια πνευμονίας ανά έτος για τουλάχιστον ένα χρόνο.	3. Χορήγηση αντιβιοτικών για διάστημα δύο ή περισσότερων μηνών, χωρίς ικανοποιητική ανταπόκριση.
4. Χρόνια διάρροια με απώλεια βάρους	4. Δύο ή περισσότερα επεισόδια πνευμονίας μέσα σε ένα χρόνο.
5. Υποτροπιάζουσες ιογενείς λοιμώξεις (γρίπη, έρπης, μυρμηγκιές, κονδυλώματα).	5. Αδυναμία βρέφους να κερδίσει βάρος ή να αναπτυχθεί φυσιολογικά.
6. Ανάγκη ενδοφλέβιας χορήγησης αντιβιοτικών για την αντιμετώπιση των λοιμώξεων.	6. Υποτροπιάζοντα εν τω βάθει απόστημα δέρματος ή σπλάχνων.
7. Υποτροπιάζοντα εν τω βάθει αποστήματα δέρματος ή σπλάχνων.	7. Εμμένουσα μυκητίαση στοματικής κοιλότητας ή δέρματος.
8. Εμμένουσα μυκητίαση στοματικής κοιλότητας ή δέρματος.	8. Ανάγκη για ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών για την αντιμετώπιση των λοιμώξεων.
9. Λοίμωξη από συνήθως ακίνδυνα άτυπα μυκοβακτηρίδια.	9. Δύο ή περισσότερες εν τω βάθει λοιμώξεις συμπεριλαμβανομένης και της σηψαιμίας.
10. Οικογενειακό ιστορικό πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας	10. Οικογενειακό ιστορικό πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας

Πώς γίνεται να έχω αρχίσει να εμφανίζω σημεία της ΠΑΑ τώρα;

Η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια μπορεί να εμφανιστεί με διάφορους τρόπους και σε διαφορετικές χρονικές στιγμές καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής ενός ατόμου. Παρά το γεγονός ότι η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια εντοπίστηκε για πρώτη φορά σε παιδιά, συνειδητοποιείται ολοένα και περισσότερο ότι οι ενήλικες μπορούν να διαγνωστούν με πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια.¹ Τα παιδιά που γεννιούνται με φαινομενικά λειτουργικό ανοσοποιητικό σύστημα μπορούν αργότερα να αναπτύξουν μια μορφή πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας στην εφηβεία ή την ενηλικίωση.¹ Δυστυχώς, μπορεί να παρέλθει ένα μεγάλο χρονικό διάστημα μεταξύ της πρώτης εκδήλωσης των συμπτωμάτων πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας στον ασθενή και της διάγνωσης.

Γιατί διαρκεί τόσο πολύ η διάγνωση της πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας;

Επειδή η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια συχνά εμφανίζεται με σημεία και συμπτώματα που σχετίζονται με άλλες κοινές ασθένειες, γίνονται λάθη στη διάγνωση της ΠΑΑ.⁶ Επίσης, η χαμηλή ευαισθητοποίηση σχετικά με την πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια και τη θεραπεία της, τόσο από τους επαγγελματίες του τομέα της υγείας όσο και το ευρύ κοινό συμβάλλει περαιτέρω στην καθυστέρηση της ακριβούς διάγνωσης.⁷

Ποιος θα πρέπει να ελέγχεται για πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια;

Εκτός από τα 10 πρώιμα σημεία για την πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια από το Ίδρυμα Jeffrey Modell (info4pi.org),⁵ το Ίδρυμα Ανοσοποιητικής Ανεπάρκειας χρησιμοποιεί το ακρωνύμιο S-P-U-R-R ώστε να συμβάλλει και στον προσδιορισμό όσων πρέπει να ελεγχθούν για ΠΑΑ.⁸ Τα αρχικά του ακρωνυμίου S-P-U-R-R προέρχονται από τις λέξεις Severe (σοβαρή), Persistent (επίμονη), Unusual (ασυνήθιστη), Recurrent (υποτροπιάζουσα) και Runs in the family (εμφανίζεται στην ίδια οικογένεια). Συγκεκριμένα, θα πρέπει να είστε καχύποπτοι με οποιοδήποτε από τα ακόλουθα χαρακτηριστικά: λοιμώξεις που είναι σοβαρές ή λοιμώξεις που είναι ανθεκτικές (δεν περνούν), ή λοιμώξεις που μερικές φορές είναι ασυνήθιστες (προκαλούνται από ασυνήθιστο οργανισμό) ή λοιμώξεις που είναι υποτροπιάζουσες (ξαναεμφανίζονται). Τέλος, θα πρέπει να εξετάσουμε τις περιπτώσεις στις οποίες όλα αυτά τα γνωρίσματα εμφανίζονται στην ίδια οικογένεια.

Πώς αντιμετωπίζεται η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια;

Η πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια μπορεί να αντιμετωπιστεί με διάφορους τρόπους:¹

- Θεραπεία με ανοσοσφαιρίνη (IG, IgG ή Ig*)
- Αντιβιοτικά
- Θεραπεία με βλαστοκύτταρα
- Γονιδιακή θεραπεία
- Για συγκεκριμένους τύπους πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας μπορούν να εξεταστούν άλλες επιλογές

Για να μάθετε περισσότερα σχετικά με αυτές τις θεραπείες, επισκεφθείτε την σελίδα επιλογών θεραπείας και συζητήστε τις επιλογές σας με το γιατρό σας. *Οι συντομογραφίες για την ανοσοσφαιρίνη ποικίλουν και χρησιμοποιούνται αδιακρίτως.

Νομίζω ότι εγώ ή κάποιος που γνωρίζω μπορεί να έχει πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια. Τι πρέπει να κάνω?

Εάν υποψιάζεστε ότι εσείς ή κάποιος που γνωρίζετε μπορεί να έχει πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια, θα πρέπει να μιλήσετε με το γιατρό σας.

Αν θα θέλατε βοήθεια στον εντοπισμό ενός ειδικού με εμπειρία στη διάγνωση και θεραπεία της πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας, το Ίδρυμα Jeffrey Modell διαθέτει ένα εργαλείο για να σας βοηθήσει στον εντοπισμό του γιατρού.

Τι μπορεί να γίνει για την αύξηση της ευαισθητοποίησης ως προς την πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια;

Η παγκόσμια εβδομάδα της πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας <http://www.worldpiweek.org/> αποσκοπεί στην ευαισθητοποίηση και τη διάγνωση της πρωτοπαθούς ανοσοανεπάρκειας σε παγκόσμιο επίπεδο. Στην ιστοσελίδα τους, μπορείτε να μάθετε τα πάντα για πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια και τα γεγονότα που συμβαίνουν σε ολόκληρο τον κόσμο κατά τη διάρκεια της εβδομάδας και πώς να δημιουργήσετε ένα συμβάν εσείς οι ίδιοι.

Επικοινωνείτε πάντα με τον γιατρό ή τον νοσοκόμο σας για ερωτήσεις σχετικά με την πρωτοπαθή ανοσοανεπάρκεια. Αυτές οι συχνές ερωτήσεις δεν αποτελούν υποκατάστατο των ιατρικών συμβουλών από έναν επαγγελματία του τομέα της υγείας

Παραπομπές: 1. Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME, eds. *Patient & Family Handbook for Primary Immunodeficiency Diseases*. 5th ed. Towson, MD: Immune Deficiency Foundation; 2013. 2. Immune Deficiency Foundation. About primary immunodeficiencies. <http://primaryimmune.org/about-primary-immunodeficiencies/>. Τελευταία πρόσβαση Σεπτέμβριος 2016. 3. Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases. An update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee for Primary Immunodeficiency. *Front Immunol*. 2014;5(162):1–33. 4. Rheumatoid Arthritis. Arthritis Foundation website. <http://www.arthritis.org/about-arthritis/types/rheumatoid-arthritis/>. Last accessed September 2016. 5. 10 Warning Signs. Jeffrey Modell Foundation Web site. <http://info4pi.org/library/educational-materials/10-warning-signs>. Last accessed September 2016. 6. de Vries E, Driessen G. Primary immunodeficiencies in children: a diagnostic challenge. *Eur J Pediatr*. 2011;170:169-177. 7. Modell V, Gee B, Lewis David B, et al. Global study of primary immunodeficiency diseases (PI)—diagnosis, treatment, and economic impact: an updated report from the Jeffrey Modell Foundation. *Immunol Res*. 2011;51:61-70. 8. Is it just an infection? Immune Deficiency Foundation Web site. <http://primaryimmune.org/wp-content/uploads/2014/09/InfoCard.pdf>. Τελευταία πρόσβαση Σεπτέμβριος του 2016.

Βοηθήστε να γίνουν τα φάρμακα πιο ασφαλή και Αναφέρετε ΟΛΕΣ τις ανεπιθύμητες ενέργειες για ΟΛΑ τα φάρμακα Συμπληρώνοντας την «ΚΙΤΡΙΝΗ ΚΑΡΤΑ»