

Kas yra pirminiai imunodeficitai (PID) ir kaip juos atpažinti ?

Informacija parengta bendradarbiaujant su VU ligoninės Santaros klinikų ir LSMU ligoninės Kauno klinikų Pirminių imunodeficitų centrais



Kas yra pirminiai imunodeficitai (PID) ?

- Pirminiai imunodeficitai (PID) – tai įgimtos ligos, susijusios su imuninės sistemos defektais: imuninių ląstelių trūkumu ar jų funkcijų sutrikimu.
- Šiuo metu aprašyta daugiau nei 300 skirtingų pirminių imunodeficitų.
- Pirminiai imunodeficitai priskiriami retoms ligoms, nes skirtingomis jų formomis serga mažiau nei 1 iš 2 000 žmonių.
- Pasaulyje PID serga apie 6 mln. žmonių. Galvojama, kad net 70–90 proc. atvejų PID lieka nenustatyti.



Kas yra pirminiai imunodeficitai (PID) ?

- PID gali prasidėti bet kokio amžiaus žmonėms.
- Dažniausios nediagnozuoto PID pasekmės suaugusiesiems:
 - plaučių komplikacijos (bronhektazės);
 - autoimuninių ligų išsivystymas ir progresavimas;
 - padidėjusi kai kurių piktybinių navikų rizika (pvz., įprastinis kintamas imunodeficitas padidina limfomos, skrandžio ir krūties vėžio riziką).
- Dažniausios PID formos suaugusiesiems yra antikūnų gamybos defektai, pvz., įprastinis kintamasis imunodeficitas (CVID), selektyvus IgA trūkumas ir specifinių antikūnų trūkumas.



10 požymių, būdingų PID vaikams

1. Keturios ir daugiau ausų infekcijos per metus.
2. Dvi ir daugiau sunkių sinusų infekcijų per metus.
3. Du ir daugiau gydymo kursų antibiotikais be reikšmingo efekto.
4. Dvi ir daugiau pneumonijų per 1 metus.
5. Kūdikiui sunkiai auga svoris, sutrikęs normalus vystymasis.
6. Periodiniai, gilūs odos ar kitų organų abscesai.
7. Persistuojanti burnos pienligė ar grybelinės infekcijos.
8. Intraveninių antibiotikų poreikis infekcijai gydyti.
9. Dvi ar daugiau nuolat persistuojančių infekcijų, įskaitant septicemiją.
10. Šeimoje yra sergančių PID.

Jeffrey Modell Centre Network, http://downloads.info4pi.org/pdfs/JMF_10Signs_Children_Poster_082421_v2.pdf



10 požymių, būdingų PID suaugusiesiems

1. Dvi ir daugiau ausų infekcijų per 1 metus.
2. Dvi ir daugiau sinusų infekcijų per 1 metus.
3. Viena pneumonija per metus, pasikartojusi bent kartą po 1 m.
4. Lėtinis viduriavimas ir svorio netekimas.
5. Pasikartojančios virusinės infekcijos (peršalimas, pūslelinė, karpos, kondilomos).
6. Periodinis intraveninių antibiotikų poreikis infekcijai gydyti.
7. Pasikartojantys gilūs odos ir vidaus organų abscesai.
8. Persistuojanti pienligė ar grybelinė infekcija odoje ar kitur.
9. Įprastai nepavojingų į tuberkuliozę panašių bakterijų sukelta infekcija.
10. Šeimoje yra sergančių PID.

Jeffrey Modell Centre Network, http://downloads.info4pi.org/pdfs/JMF_10Signs_Adult_Poster_082421_v2.pdf



Kaip atpažinti PID ?

Dažniausias imunodeficitų požymis- infekcijos:

- Pasikartojančios (įrodytos) bakterinės infekcijos
- Sunkios infekcijos (pvz., meningitas, osteomielitas, pneumonija)
- Infekcijos, kurios pasireiškia netipiškai, yra neįprastai sunkios ar lėtinės arba nesėkmingai gydomos
- Infekcijos, kurias sukelia neįprastas ar oportunistinis patogenas
- Sunkios arba ilgai besitęsiančios karpos, išplitęs užkrečiamasis moliuskas
- Išplitusi kandidozė
- Vidaus organų abscesai; pasikartojantys poodiniai abscesai
- Ilgalaikis ar pasikartojantis viduriavimas



Kaip atpažinti PID ?

Svarbu atkreipti dėmesį į šeiminę anamnezę:

- tėvų giminytė;
- nepaaiškinamos ankstyvos kūdikių mirtys;
- galimo imunodeficito šeimos istorija; šeiminiis panašių simptomų pasireiškimas (paveikti vyrai, susiję su moteriška linija arba kitas aiškus paveldėjimo modelis).



Prašymas kolegoms:

Prieš skirdami ilgalaikį gydymą imuninę sistemą veikiančiais vaistais ar procedūras autoimuninėmis, virškinamojo trakto ar kraujo ligomis sergantiems jauniems / vidutinio amžiaus pacientams, **nustatykite IgA, IgG ir IgM kraujyje** arba atlikite baltymų elektroforezę.



PID diagnostika

- Įtaręs galimą imunodeficitą, šeimos gydytojas ar kitos specialybės gydytojas, atlikęs pradinį laboratorinį kraujo tyrimus (**bendras kraujo ir morfologinis-mikroskopinis jo komponentų tyrimas + ENG**), turi nukreipti pacientą pasikonsultuoti su gydytoju **alergologu ir klinikiu imunologu** Vilniaus universiteto ligoninėje Santaros klinikose arba Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninėje Kauno klinikose.

Daugiau informacijos: <https://www.imunodeficitas.lt/>

