

Strokovni članek / Original article

IMUNSKÉ BOLEZNI IN ZAŠČITA OTROK Z OSLABLJENIM IMUNSKIM SISTEMOM PRED OKUŽBO

IMMUNE DISORDERS AND HOW TO PROTECT CHILDREN WITH IMMUNE DISORDERS AGAINST INFECTION

M. Čamernik

Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

IZVLEČEK

Imunski sistem je sestavljen iz različnih celic, glavna naloga imunskega sistema pa je obramba pred mikroorganizmi. Imunske bolezni so skupina bolezni, ki se pojavijo, ker posamezne komponente imunskega sistema ne delujejo pravilno. Imunske pomanjkljivosti razdelimo na primarne imunske pomanjkljivosti in na sekundarne imunske pomanjkljivosti. Sekundarne imunske pomanjkljivosti so pridobljene pomanjkljivosti in so bolj pogoste od primarnih imunskih pomanjkljivosti. Pri sekundarnih imunskih pomanjkljivostih so težave v delovanju imunskega sistema posledica delovanja zunanjih dejavnikov (npr. različna imunosupresivna zdravila in nekatere kronične bolezni). Primarne imunske pomanjkljivosti pa so posledica okvare poglavitnih elementov imunskega odziva in so navadno genetsko pogojene. Ne glede na to, za katero obliko imunske pomanjkljivosti gre, lahko motnje v delovanju imunskega sistema privedejo do občasnih oziroma ponavljajočih se resnih okužb.

Ključne besede: imunski sistem, imunski odziv, okužba, zaščita.

ABSTRACT

The immune system is composed of a variety of different cell types whose main task is defence against microorganisms, which can cause infection. Immune disorders are a group of disorders in which individual components of the immune system do not function properly. Immunodeficiencies are categorized as primary or secondary. Secondary immunodeficiencies are acquired and are more common than primary immunodeficiencies. Secondary immunodeficiencies are caused by external factors such as immunosuppressive therapy and some chronic diseases. Primary immunodeficiencies are a consequence of defects in the basic elements of the immune system, usually of genetic origin. Irrespective of the cause of the immunodeficiency, people with immune disorders are more prone to occasional or repeated serious infections.

Key words: immune system, immune response, infection, protection.

UVOD

V življenju vsakodnevno prihajamo v stik z mikroorganizmi (vsiljivci), ki lahko povzročijo okužbo. Na srečo ima človeško telo obrambni mehanizem, s katerim se pred njimi brani. Obrambni mehanizem, ki prepozna in odstrani »vsiljivca«, je imunski sistem. Imunski sistem je kompleksna mreža specializiranih celic in organov, ki varujejo organizem pred boleznijo. Če se le v enem delu te mreže pojavi napaka, se imunski sistem ni sposoben boriti proti okužbi. Mikroorganizmi (bakterije, virusi, paraziti, glive, kvasovke), ki sicer pri zdravemu človeku ne povzročijo bolezni, so lahko za imunsko kompromitirano osebo zelo nevarni ali celo smrtni (9).

KAJ JE IMUNSKI SISTEM?

V imunskem sistemu so udeležene različne celice, ki med seboj sodelujejo z neposrednim stikom ali preko posrednikov ter različnih organov in tkiv. Njihova naloga je varovanje organizma pred vsiljivci. Če je katera od teh celic okvarjena ali je ni, so imunске reakcije neučinkovite. Posledice so npr. večja dovzetnost za okužbe ter razvoj malignih bolezni ali avtoimunskih pojavov (9).

Celice in beljakovine imunskega sistema se ne nahajajo samo v enem organu. Razporejene so po celotnem organizmu, zato hitro odgovorijo na okužbo, kjer koli nastane (1). Imunski sistem je organiziran v obliki plasti z naraščajočo stopnjo specifičnosti proti patogenom. Večina celic imunskega sistema nastaja v kostnem mozgu kot nezrele ali zarodne celice. Zarodne celice imajo sposobnost, da se spremenijo in dozoriijo v različne celice imunskega sistema.

Celice imunskega sistema lahko razdelimo na limfocite (limfociti T in limfociti B, celice ubijalke), nevtrofilce in monocite oz. makrofage. Uvrščamo jih med bele krvne celice. Beljakovine imunskega sistema so citokini, protitelesa in beljakovine komplementa (1).

Prva ali začetna zaščita pred mikroorganizmi, mehanska in kemijska, so koža in sluznice. Koža je pri zdravem človeku za mikroorganizme skoraj neprehodna. Sluznice izločajo sluz, solze, pot in želodčno kislino, ki organizem varujejo pred mikroorganizmi (9).

Naslednja stopnja zaščite sta kri in limfa, ki vsebujeta za obrambo pomembne celice – levkocite (bele krvne celice). Njihova naloga je, da prepoznajo in uničijo mikroorganizme. Levkociti krožijo po telesu preko limfnih in krvnih žil. Tako pridejo v stik z vsemi organi in nudijo zaščito celemu telesu. Levkocite delimo na fagocite in limfocite (1, 9).

Fagociti uničijo (fagocitirajo) mikroorganizme, limfociti pa so spominske celice, ki prepoznajo vsiljivce in pomagajo pri njihovem uničenju. Najbolj pogosti fagociti so nevtrofilci, ki so primarni uničevalci bakterij. Makrofagi so veliki fagociti, ki sodelujejo pri številnih imunskih reakcijah ne glede na povzročitelja.

Limfociti nastajajo v kostnem mozgu. Če ostanejo v kostnem mozgu, dozoriijo v limfocite B, če potujejo v priželjc, pa dozoriijo v limfocite T. Limfociti T in limfociti B opravljajo različne funkcije. Limfociti B izdelujejo protitelesa, medtem ko so limfociti T uničevalci.

Limfatični organi so razporejeni na različnih delih limfatičnega sistema. Tu si različne celice imunskega sistema izmenjujejo informacije o vsiljivcih, v njih pa se nahajajo tudi veliki makrofagi, ki uničijo večino mikroorganizmov, ki vstopijo v telo (1, 9). Do imunskega odziva pride takoj, ko vsiljivec preдре prvo zaščitno linijo.

Vrste imunskega odziva

Telo se na vdor tujka lahko odzove na dva načina: s prirojenim (nespecifičnim) imunskim odzivom in s pridobljenim (specifičnim) imunskim odzivom.

- Pri **nespecifičnem imunskem odzivu** je odziv na tujek/poškodbo takojšen in popoln, ne glede na to, ali je organizem že prišel v stik s tujkom ali ne. Celice, ki sodelujejo pri nespecifičnem imunskem odzivu, so fagociti (nevtrofilci, makrofagi, monociti), ki požirajo tujke, bazofilci, ki izločajo posebne vnetne snovi, in eozinofilci, ki uničujejo parazite.
- **Pridobljen imunski odziv** se pojavi z zakasnitvijo, saj naprej potekajo mehanizmi prepoznavanja tujkov. Celice oziroma sistemi, ki sodelujejo pri pridobljenem imunskem odzivu, so limfociti, protitelesa in molekule MHC (angl. *major histocompatibility complex*) (1).

KO IMUNSKI SISTEM NE DELUJE, KOT BI MORAL

Imunski sistem je sestavljen iz številnih elementov in je zelo kompleksen. Ko eden od elementov ne deluje pravilno ali ga sploh ni, imunski sistem ne deluje pravilno in takrat govorimo o imunski motnji. Imunske motnje lahko razdelimo na štiri skupine: imunske pomanjkljivosti, avtoimunske bolezni, alergijske bolezni in maligne bolezni (7).

Pomanjkljivosti v delovanju imunskega sistema so lahko prirojene ali pridobljene. Če je imunska pomanjkljivost prirojena, jo imenujemo primarna imunska pomanjkljivost. Če je pridobljena, gre za sekundarno imunska pomanjkljivost (Blaese, Winkelstein).

Primarne imunske pomanjkljivosti so skupina bolezni, pri katerih je pomanjkljivost v delovanju elementov imunskega sistema prirojena. V to skupino uvrščamo več kot 150 bolezni, ki se pojavljajo različno pogosto. Primarne imunske pomanjkljivosti so zelo redke bolezni in nekatere prizadenejo samo enega ali nekaj ljudi po vsem svetu. Čeprav so prirojene, se lahko klinično izrazijo v različnih starostnih obdobjih ali celo v odraslosti. Z uveljavljanjem novih diagnostičnih metod in novih načinov zdravljenja

je danes kakovost življenja bistveno boljša, daljše pa je tudi preživetje (7).

Sekundarne ali pridobljene imunske pomanjkljivosti so posledica različnih okužb ali različnih zdravil. Lahko so rezultat podhranjenosti, opeklin in drugih zdravstvenih težav (7). V večini primerov potekajo v blažji obliki kot primarne imunske pomanjkljivosti, a pogosto poslabšajo potek bolezni, s katero so povezane. Povzročajo tudi večjo dovzetnost za okužbe.

PREVENTIVNI UKREPI IN PRIPOROČILA

Vsaka imunska pomanjkljivost pomeni, da je bolnik bolj dovzeten za okužbe, vendar večina otrok živi normalno, hodi v šolo, se igra in družijo z vrstniki. Zato morajo v vsakodnevem življenju upoštevati določene splošne preventivne ukrepe in priporočila, namejena povečanju telesne odpornosti in zmanjšanju tveganj za pojav okužbe iz okolja.

Prehranjevanje

Vsem ljudem, zdravim in bolnim, svetujemo upoštevanje načel zdrave prehrane. To pomeni uživanje raznovrstne, sveže pripravljene hrane, ki vsebuje uravnoteženo razmerje vseh hranil. Uravnoteženo prehrano potrebujejo zlasti otroci, da normalno rastejo in se razvijajo. Z uravnoteženo prehrano pomembno izboljšamo imunska odpornost organizma. Za vprašanja v zvezi s prehrano naj se bolniki obrnejo na dietetika.

Neješčnost oziroma slab tek je značilnost marsikaterih kroničnih bolezni. Pri pripravi in postrežbi hrane zato uporabimo domišljijo ter morda poskrbimo tudi za pohvalo ali celo nagrado. Da bi zagotovili zadosten energijski vnos in pokrili potrebe po vitaminih in mineralih, moramo nemalokrat dodajati visokokalorične dodatke ter pripravke z vitamini in minerali. Izberemo jih skupaj z zdravnikom in di-

etikom. Vsa prehranska dopolnila, tudi izjemno oglaševana, niso vedno tudi primerna.

Navadno potrebe po uvedbi posebnega dietnega režima ni, vendar so pri posameznih vrstah imunske pomanjkljivosti vseeno na mestu različni dietni ukrepi, npr. izogibanje živilom s plesnimi, uživanje prekuhane hrane, olupljenega sadja ipd., predvsem v času akutne bolezni. Ob kakršnih koli težavah glede prehrane in spremembi telesne teže naj se bolnik čim prej pogovori z zdravnikom (3).

Pomembno je vzdrževanje »higijene« – tako hrane kot tudi pripomočkov in prostorov, kjer hrano pripravljamo in jo uživamo. Tako preprečujemo morebitne okužbe in zastrupitve. Izogibati se moramo surovi ali slabo toplotno obdelani hrani, uživanju vode neznanega izvora in vode, ki je dolgo stala v posodi (5).

Če bolnik ni sposoben normalno jesti in piti ali je absorpcija iz črevesa pomanjkljiva, posežemo po drugih metodah za zagotavljanje primerne prehranjenosti, kot so enteralna prehrana po nazogastrični sondi ali gastrostomi in parenteralna prehrana (delna ali popolna) (3).

Higiena in preprečevanje okužb

Preprečevanje okužb je pomembno zaradi različnih razlogov: otrok se dobro počuti in se lahko vključi v družinsko in socialno okolje, izogne se bivanju v bolnišnici in ima tudi dolgoročno manj zdravstvenih zapletov.

Osnova preprečevanja okužb je vzdrževanje osebne higijene, predvsem skrbno umivanje rok. Pri tem morajo biti dosledni tako otroci kot tudi starši, saj na ta način preprečimo vnos večine mikroorganizmov v telo.

Tudi ustna votlina je ugodno okolje za razvoj okužb, saj usta otrokom služijo tudi kot »spoznavni« organ. Zato moramo poskrbeti za dosledno izvajanje ustne

nege in higijene zob ter redne obiske pri zobozdravniku. Pri posegih na zobeh in v ustni votlini je obvezno zaščitno zdravljenje z antibiotiki, s čimer preprečimo vdor bakterij v kri.

Pri otrocih z imunsko pomanjkljivostjo moramo biti pri izvajanju osebne higijene še posebej pazljivi, da na koži ne pride do ranic oziroma poškodb, ki bi bile lahko vhodno mesto okužbe. Otrokova koža je že sicer zelo občutljiva, zato jo moramo negovati z blagimi sredstvi, ki je ne izsušijo. Prav tako moramo biti pozorni pri uporabi sredstev za nego oblačil. Če pride do odrgnin ali ranic na koži, jih moramo pravilno oskrbeti.

Za preprečevanje okužb iz okolja moramo poskrbeti za primerno higieno bivalnega okolja in preprečevati stik z osebami, ki imajo nalezljivo bolezen. Zato močno odsvetujemo obiskovanje nakupovalnih središč in množičnih prireditev, predvsem v obdobjih pogostih okužb dihal. V obdobjih pogoste obolevnosti se skušajmo izogibati kolektivnemu varstvu in šoli.

V domačem okolju poskrbimo, da otroci ne pridejo v stik z zemljo, vrtnimi odpadki, pokošeno travo in vlažnimi prostori, ki so rezervoar mikroorganizmov. Tudi hišni ljubljenci, domači in/ali tuji, lahko predstavljajo nevarnost okužbe (zajedavci) (3).

Prepoznavanje znakov okužbe omogoča, da je nadaljnje zdravljenje hitrejše in lažje. Znaki, na katere moramo biti še posebej pazljivi, so:

- povišana telesna temperatura nad 38 ° C;
- otekline, zatrdline, ognjoki, izpuščaji;
- dolgotrajen kašelj in bolečine v prsih;
- driska;
- pogosti oz. dolgotrajni glavoboli;
- izguba teka;
- izguba telesne teže;
- bruhanje;
- težko požiranje;
- bolečine oz. težave pri uriniranju.

Ob pojavu naštetih znakov moramo nemudoma obiskati zdravnika in se držati njegovih navodil. Pre-

prečevanje in/ali zgodnje zdravljenje okužb je najboljši pristop, ki omogoča lažji potek bolezni.

Najboljši način preprečevanja okužb in zmanjšanja njihove resnosti je redno preventivno jemanje zdravil. Na ta način skušamo zmanjšati pogostost okužb ter preprečiti takojšnje zaplete in nastop kroničnih okužb.

Telesna dejavnost in počitek

Redna telesna dejavnost podpira imunski sistem, zato je sodelovanje v različnih, otrokovi starosti primernih dejavnostih zelo zaželeno. Športne in prostčasne dejavnosti prispevajo k večji telesni kondiciji, sproščanju energije in premagovanju stresnih stanj ter tako ugodno vplivajo tudi na duha. S plavanjem, kolesarjenjem, hojo in tekom izboljšujemo pljučno funkcijo ter vplivamo na razvoj mišic, moč in vztrajnost.

Na splošno velja, da ljudje, ki so bolj telesno dejavni, redkeje zbolijo. Telesna dejavnost je sproščujoča, zanimiva in nudi zadovoljstvo. Izvajanje pa moramo prilagoditi telesni kondiciji ter trenutnemu zdravstvenemu stanju, duševnemu počutju in zmognostim. Zdravo življenje zahteva tudi dovolj počitka in spanja, kar je pri otrocih z imunsko pomanjkljivostjo še posebej pomembno. Če je organizem utrujen in izčrpan, se ne more učinkovito upirati okužbam (3).

Potovanja

Bolnikom z imunskimi pomanjkljivostmi kljub bolezni lahko potujejo. Upoštevati pa morajo določena priporočila:

- pred potovanjem naj potovalni načrt predstavijo specialistu imunologu, ki jim bo svetoval glede cepljenja in dodatnih zaščitnih ukrepov;
- urediti si morajo dobro zdravstveno zavarovanje vsaj za čas potovanja;
- s seboj morajo imeti obvestilo imunologa o

bolezni, zdravljenih in pripomočkih, ki jih potrebujejo (po možnosti v jeziku države, v katero potujejo);

- specialist imunolog naj se (ob potrebi) dogovori za prejemanje redne terapije (intravenski imunoglobulini) v kraju, kamor bolnik potuje;
- za pomoč se bolnik lahko obrne na nacionalno združenje bolnikov z imunskimi pomanjkljivostmi, če je v državi, kamor potuje, organizirano (5).

Zdravljenje

Za zaščito otrok z imunskimi pomanjkljivostmi obstaja kar nekaj vrst specifičnega zdravljenja, ki pa so večinoma še vezana na bivanje v bolnišnici.

Številni bolniki z imunskimi pomanjkljivostmi prejema nadomestno zdravljenje z imunoglobulini (intravensko ali v podkožje), ki zagotavljajo normalne vrednosti protiteles za zaščito pred okužbami. Zdravljenje mora biti redno in v točno določenih časovnih intervalih.

Druga oblika zdravljenja je presaditev krvotvornih matičnih celic ali kostnega mozga, ki pride v poštev samo pri določenih oblikah imunske pomanjkljivosti (3).

Zdravljenje oz. redni obiski pri zdravniku ali v bolnišnici so povezani s pogostim izostajanjem od pouka, kar lahko pomembno vpliva na učni uspeh. Zato je zdravljenje s podkožnim dajanjem imunoglobulinov na domu pomembno olajšanje.

Cepljenje

Organizem pred okužbami navadno varuje imunski sistem. Pri otrocih s spremenjenim imunskim sistemom je nevarnost okužbe bistveno večja. Zato moramo poskrbeti za dosledno izvajanje cepljenj po cepilnem programu in za dodatno cepljenje proti pnevmokoknim okužbam, sezonski gripi in noricam

ter tudi ob potovanjih v dežele, kjer je verjetnost posameznih okužb večja. Obstaja tveganje, da pri otrocih z imunsko pomanjkljivostjo cepljenje ne bo učinkovito, saj organizem morda ne bo ustvaril dovolj zaščitnih protiteles. Pri bolnikih s hujšimi imunskimi pomanjkljivostmi cepljenje z živimi oslabljenimi cepivi zaradi povečanega tveganja nastanka bolezni ni priporočljivo. Pri vsakem bolniku moramo oceniti, ali so koristi cepljenja večje od možnih neželenih učinkov, zato se ob vsakem cepljenju posvetujemo z imunologom.

Cepljenje izvajamo:

- ko bolezen ni v akutni fazi;
- pred začetkom zdravljenja z imunosupresivnimi zdravili;
- po točno določenem času po zaključku zdravljenja s citostatiki ali z imunosupresivnimi zdravili;
- po presaditvi krvotvornih matičnih celic.

Sorojence in družinske člane otrok z imunsko pomanjkljivostjo cepimo po veljavnem cepilnem programu. Zaradi možnosti prenosa virusnih okužb moramo poskrbeti tudi za cepljenje proti sezonski gripi, noricam in rotavirusu. Po cepljenju s cepivom proti rotavirusu, ki je živo cepivo, moramo vsaj teden dni po cepljenju dosledno izvajati higienske ukrepe, da preprečimo prenos okužbe (8).

Večina bolnikov, ki se zdravijo z imunoglobulini, cepljenja praviloma ne potrebuje, vendar moramo preučiti vsak primer posebej.

ZAKLJUČEK

Bolezni imunskih pomanjkljivosti ni moč pozdraviti, vendar lahko ob ustreznem načinu življenja večina bolnikov živi zelo kakovostno. Diagnoza imunska pomanjkljivost ne pomeni, da bo otrok nenehno bolan. Zavedati pa se moramo, da gre za dolgotrajno in nepredvidljivo bolezen. Že najmanjša okužba je lahko za otroka usodna oz. zapusti trajne posledice. S pravočasnim prepoznavanjem znakov okužbe, s

preventivnimi ukrepi in z zaščitnim zdravljenjem lahko preprečimo marsikateri hujši zaplet. Če do okužbe vendarle pride, je potrebno agresivno zdravljenje z antibiotiki in antimikotiki.

Življenje s kronično boleznijo je za bolnika, starše in svojce zelo obremenjujoče, tako telesno kot tudi duševno.

LITERATURA

1. Anon. The immune system and primary immunodeficiency diseases. In: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. Towson: Immune Deficiency Foundation, USA, 2013: 1-12.
2. Anon. Infections. In: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. Towson: Immune Deficiency Foundation, USA, 2013: 128-37.
3. Anon. General care. In: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. Towson: Immune Deficiency Foundation, USA, 2013: 138-45.
4. Anon. Infants and children with primary immunodeficiency diseases. In: Blaese RM, Winkelstein JA. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. Towson: Immune Deficiency Foundation, USA, 2013: 104-10.
5. Anon. Stay healthy! A guide for patients and their families. 1st ed. IPOPI, 2012. (citirano 5.5.2014). Dosegljivo na: URL: <http://www.ipopi.org>
6. Department of immunology, Cambridge University Hospital. (citirano 5.5.2014). Dosegljivo na: URL: <http://www.cuh.org.uk>
7. Dowshen S. Immune system. (citirano 5.5.2014). Dosegljivo na: URL: <http://www.kidshealth.org>
8. Plevnik Vodušek V, Kraigher A, Grgič Vitek M. Cepljenje-dobra praksa. In: Kraigher A, Ihan A,

Avčin T. Cepljenje in cepiva-dobre prakse varnega cepljenja. Ljubljana: Inštitut za varovanje zdravja v Ljubljani, 2011: 46-77.

9. Waas K. The immune system and its deficiencies. London: IPOPI, 2002.

Kontaktna oseba / Contact person

Maja Čamernik, dipl. m. s.

Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Slovenija

Email: maja.camernik@kclj.si

Prispelo / Received: 5. 5. 2014

Sprejeto / Accepted: 12. 5. 2014