

Strokovni članek / Original article

HIPOGAMAGLOBULINEMIJA IN NADOMESTNO ZDRAVLJENJE**HYPOGAMMAGLOBULINAEMIA AND REPLACEMENT THERAPY**

M. Hren

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

Primarna imunska pomanjkljivost (primarna imunodeficienca) je posledica nepravilnega delovanja katerega koli dela imunskega sistema. Za hipogamaglobulinemijo je značilna nizka raven imunoglobulinov, tj. protiteles v krvi. Imunoglobulini so beljakovine, ki skrbijo za obrambo pred okužbami. Bolniki so praviloma izpostavljeni pogostim, večinoma hudim okužbam dihal in prebavil, ki lahko vodijo celo do trajnih okvar organov. Da bi se jim izognili, moramo bolezen čim prej diagnosticirati ter začeti z zdravljenjem okužbe in nadomestnim imunoglobulinskim zdravljenjem. Z zdravljenjem skušamo v čim večji meri preprečiti pogosto zbolevanje bolnikov za okužbami in posledične kronične poškodbe organov.

Ključne besede: hipogamaglobulinemija, imunoglobulin, nadomestno zdravljenje, intravenski imunoglobulini, subkutani imunoglobulini.

ABSTRACT

Primary immunodeficiency is a consequence of incorrect functioning of any part of the immune system. Hypogammaglobulinaemia is a disease where a patient has a low level of immunoglobulins and antibodies in the blood. Immunoglobulins are proteins responsible for defence against infections. Patients are exposed to frequent, mostly severe respiratory and gastrointestinal infections. Permanent organ damage can result from frequent infections. To prevent such outcomes it is important that the disease is diagnosed and the infection treated with substitute immunoglobulin therapy as soon as possible. The aim of the treatment is avoidance of infections and the prevention of chronic organ damage.

Key words: Hypogammaglobulinemia, immunoglobulin, replacement therapy, intravenous immunoglobulins, subcutaneous immunoglobulins.

UVOD

Primarne imunske bolezni so motnje imunskega sistema. Motnje nastanejo, ko posamezni deli imunskega sistema (predvsem nekatere celice in beljakovine) ne delujejo pravilno. Pri primarnih imunskih boleznih gre za napako v enem ali več delih imunskega sistema, kot so limfociti T, limfociti B, naravne celice ubijalke (celice NK), nevtrofilci, protitelesa, citokini ali komplementni sistem. Imunske bolezni delimo na primarne in sekundarne imunske pomanjkljivosti. Vzrok primarnih imunskih pomanjkljivosti so dedne ali genetske motnje imunskega sistema: otrok se lahko rodi z boleznijo, ki se lahko pokaže takoj po rojstvu ali kasneje v življenju (1). Sekundarne imunske pomanjkljivosti so zelo pogoste in se pojavljajo kot del druge bolezni ali kot posledica okužbe in zdravljenja z nekaterimi zdravili, kot so imunosupresivna in druga zdravila (1).

V normalnih okoliščinah imunski sistem pomaga telesu v boju proti okužbi, ki so jo izzvali različni mikroorganizmi (antigeni), kot so bakterije, virusi in glivice. Osebe s primarno imunsko pomanjkljivostjo so za okužbe bolj dovzetne. Pri njih so okužbe bistveno pogostejše in lahko potekajo v zelo težki ali kronični obliki oziroma so težje ozdravljive. Okužbe se lahko pojavijo kjer koli v telesu, najpogostejše pa v predelu sinusov (sinuzitis), bronhijev (bronhiolitis), pljuč (pljučnica) in prebavil (infekcijska driska) (1).

Druga funkcija imunskega sistema je razlikovanje med telesu lastnimi tkivi in telesu tujimi tkivi. Včasih imunski sistem tega ne zmore in takrat govorimo o avtoimunskih boleznih. Pri avtoimunskih boleznih imunski sistem napade svoje lastno tkivo oziroma celice (2).

Zdravljenje primarnih imunskih bolezni je v največji meri odvisno od tega, kateri del imunskega sistema je poškodovan.

Z zdravljenjem lahko (1):

- zmanjšamo število resnih okužb;
- zmanjšamo simptome, ki spremljajo osnovno

bolezen;

- dosežemo, da otroci in odrasli s primarno imunsko pomanjkljivostjo živijo normalno.

Primarne imunske pomanjkljivosti lahko razdelimo v osem skupin (1):

- pomanjkanje protiteles,
- kombinirano pomanjkanje limfocitov T in B,
- drugi znani sindromi,
- bolezni imunske regulacije,
- dedne motnje v številu ali funkciji fagocitov ali oboje,
- motnje prirojene imunosti,
- avtoinflamatorne bolezni,
- pomanjkanje komplementa.

Da bi čim prej prepoznali nepravilno delovanje imunskega sistema in poskrbeli za ustrezno obravnavo bolnikov, je medicinski odbor Jeffrey Modell Foundation razvil deset opozorilnih znakov za otroke in za odrasle (3).

Pri otrocih moramo biti pozorni na naslednje znake (3):

1. najmanj štiri okužbe ušes v enem letu;
2. najmanj dve težji okužbi sinusov v enem letu;
3. najmanj dvomesečno zdravljenje z antibiotiki z majhnim učinkom;
4. najmanj dve pljučnici v enem letu;
5. zastoj v rasti in pridobivanju telesne teže pri dojenčku;
6. ponavljajoči se globoki ognojki na koži ali ognojki v notranjih organih;
7. ponavljajoč se soor v ustih ali glivične okužbe na koži;
8. potreba po intravenskem dajanju antibiotikov za zdravljenje okužb;
9. najmanj dve globoki okužbi s sepsiko;
10. pozitivna družinska anamneza.

Pri odraslih smo pozorni na naslednje znake (3):

1. najmanj dve okužbi ušes v enem letu;
2. najmanj dve okužbi sinusov v enem letu ob izključeni alergiji;
3. ena pljučnica letno najmanj dve leti zapored;

4. kronična driska z izgubo telesne teže;
5. ponavljajoče se virusne okužbe (nahod, herpes, bradavice, kondilomi);
6. potreba po intravenskem dajanju antibiotikov za zdravljenje okužb;
7. ponavljajoči se globoki ognojki na koži ali ognojki v notranjih organih;
8. trdovratni soor ali glivične okužbe na koži ali drugih mestih;
9. okužba s sicer nenevarnimi atipičnimi mikobakterijami;
10. pozitivna družinska anamneza primarne imunske pomanjkljivosti.

IMUNSKI SISTEM

Imunski sistem je sestavljen iz mreže celic, tkiv in organov, ki delujejo, da bi obvarovali telo pred mikrobi in mikroorganizmi. Pri procesu sodelujeta dve osnovni vrsti belih krvnih celic oz. levkocitov, ki so zadolženi za iskanje in uničenje povzročiteljev bolezni ali snovi. Levkociti nastajajo in so shranjeni na mnogih mestih v telesu (npr. v priželjcu, vranici in kostnem mozgu). Te organe imenujemo limfatični organi. Levkociti krožijo po telesu med organi in žlezami po limfatičnih in krvnih žilah. Imunski sistem torej deluje usklajeno in v telesu nenehno opreza za mikrobi in mikroorganizmi (2).

Poznamo dve osnovni vrsti levkocitov (2). To so:

- fagociti: celice, katerih glavna naloga je požiranje mikroorganizmov, ki napadejo telo;
- limfociti: celice, ki telesu omogočijo, da si zapomni in prepozna napadalce, ter mu jih pomagajo uničiti.

Med fagocite uvrščamo različne celice; najpogostejši so nevtrofilci, ki se primarno bojujejo proti bakterijam (4).

Med limfocite uvrščamo limfocite T in limfocite B ter naravne celice ubijalke. Limfociti se začnejo tvoriti v kostnem mozgu in dozori v celice B ali pa gredo v priželjc, kjer dozori v celice T (4).

Limfociti opravljajo različne naloge (2).

Naloga limfocitov B je proizvodnja imunoglobulinov (tj. protiteles). Imunoglobulini so beljakovine, ki lahko nevtralizirajo mikroorganizme v bolnikovem telesu in pomagajo fagocitom, da jih prepoznajo, požrejo in uničijo.

Naloga limfocitov T je napad na mikroorganizme, kot so virusi, ki so napadli celice v telesu bolnika. Limfociti T proizvajajo tudi citokine, ki pomagajo pri obnovi drugih obrambnih celic v organizmu. Limfociti T so vključeni v celično posredovane imunske odzive pridobljene imunosti.

Celice T so torej vojaki, medtem ko so celice B obveščevalni sistem telesa. Celice B napadalca prepoznajo, celice T pa ga uničijo (2).

Naravne celice ubijalke (celice NK) prepoznajo in uničijo okužene ali maligno spremenjene celice.

Del imunskega sistema so tudi beljakovine, ki jih imenujemo komplement. Tudi te pomagajo uničevati mikroorganizme (4).

HIPOGAMAGLOBULINEMIJA

Hipogamaglobulinemija (5) je motnja, ki je posledica pomanjkanja limfocitov B in nizke ravni imunoglobulinov v krvi. Limfociti B proizvajajo imunoglobuline, ki uničujejo telesu tuje snovi. Imunoglobuline tvorijo plazmatske celice kot humoralni imunski odziv na stik imunskega sistema z antigeni. Primarna reakcija po začetnem stiku s tujo snovjo je tvorba protiteles IgM, ki ji kasneje sledita tvorba protiteles IgG in tudi tvorba protiteles IgA (6).

Imunoglobulini pri imunskem odzivanju igrajo dvojno vlogo: prepoznajo tuje antigene in sprožijo biološki odziv. Oba imunska odziva pripomoreta k uničenju antigena, organizmu škodljive snovi. Posledica pomanjkanja imunoglobulinov so ponavljajoče se okužbe z bakterijami in virusi.

Bolniki s hipogamaglobulinemijo imajo običajno

pogoste težave z dihal, sinuzitis, ušesne okužbe in bolezni prebavil. Prav tako se soočajo z večjim tveganjem za hujši potek okužb.

Vzroka za nastanek pomanjkanja imunoglobulinov pogosto ne poznamo. Razdelimo jih na primarne ali prirojene (kongenitalne) imunske pomanjkljivosti, ki so prisotne od rojstva, in na sekundarne ali pridobljene imunske pomanjkljivosti, ki se razvijejo pozneje v življenju, tudi v zrelem obdobju.

Najpogostejše prirojene nepravilnosti pri proizvodnji limfocitov B so hipogamaglobulinemija – splošna variabilna imunodeficienca (CVID), X-povezana agamaglobulinemija, pomanjkljivost IgA in prehodna hipogamaglobulinemija pri dojenčkih (5).

CVID (7) ali splošna variabilna imunska pomanjkljivost je relativno pogosta oblika imunske pomanjkljivosti, pri kateri se klinični potek bolezni od bolnika do bolnika razlikuje. Klinični znaki so lahko blagi ali resni in tudi pogoste nenadne okužbe se pojavljajo tako v zgodnjem otroštvu kot v adolescenci in odrasli dobi. Pri večini bolnikov bolezen diagnosticiramo med 30. in 40. letom. Kljub temu 20 odstotkov bolnikov, mlajših od 16 let, kaže simptome bolezni. Zaradi poznega nastanka oziroma diagnosticiranja hipogamaglobulinemije jo imenujemo tudi pridobljena agamaglobulinemija. CVID je motnja z nizko ravniyo imunoglobulinov in povečano dovzetnostjo za okužbe. Pri nekaterih bolnikih je prisotno znižanje protiteles IgG in IgA, pri drugih pa pride do zmanjšanja vseh treh glavnih tipov imunoglobulinov: IgG, IgA in IgM.

Bolniki s CVID imajo ponavljajoče se okužbe ušes, sinusov in pljuč. Pri bolnikih s CVID so prisotni povečani limfni vozli v vratu, prsnem košu in trebuhu, lahko tudi povečana vranica in kopičenje limfocitov v steni prebavil. Če so okužbe resne in pogoste, lahko pride do poškodb bronhijev in nastanka bronhiektazij. Pogosto tovrstne okužbe povzročajo bakterije, npr. pljučnico povzročajo *Haemophilus influenzae*, pnevmokoki in stafilokoki. Nekateri bolniki s CVID imajo prebavne težave, npr. bolečine

v trebuhu, slabost in bruhanje, ali izgubijo telesno težo. Navadno omenjene težave povzročajo paraziti. Bolniki s CVID lahko proizvajajo avtoprotitelesa, ki napadajo lastna tkiva oziroma celice. Avtoprotitelesa napadajo ali uničijo krvne celice (bele in rdeče), kar se kaže z nizko vrednostjo teh celic v krvi. Avtoprotitelesa lahko povzročijo tudi artritis ali endokrine bolezni, kot so bolezni ščitnice (7).

X-vezano agamaglobulinemijo (XLA) (8) je prvič opisal dr. Ogden Bruton leta 1952. Imenujemo jo tudi Brutonova agamaglobulinemija ali prirojena (kongenitalna) agamaglobulinemija. XLA je dedna bolezen, pri kateri gre za nezmožnost tvorjenja protiteles, tj. beljakovin, ki sestavljajo gamaglobulin ali imunoglobulinski del krvne plazme. Protitelesa so beljakovine, ki jih tvorijo specializirane celice v telesu – plazmatske celice. Te poskrbijo za zaporedje dozorevanja celic, začenši z matičnimi celicami v kostnem mozgu. Iz matičnih celic se razvijejo nedozoreli limfociti B, iz katerih se razvijejo limfociti B. Večina bolnikov z XLA ima nedozorele limfocite B, zelo malo pa jih dozori v limfocite B. Pri XLA gre za nezmožnost dozorevanja limfocitov B. Bolniki z XLA so nagnjeni k okužbam, ker jim primanjkuje protiteles, ki so sestavni del obrambnega mehanizma telesa za boj proti določenim mikroorganizmom (npr. bakterije, virusi). Pogosto se pri teh bolnikih pojavljajo okužbe srednjega ušesa, sinusov in pljuč. Bolniki imajo tudi okužbe prebavil, kože in notranjih organov. Najpogostejše jih povzročajo pnevmokoki, streptokoki, stafilokoki, *Haemophilus influenzae* in nekateri virusi. Posledica pomanjkanja limfocitov B so zelo majhni mandeljni in limfni vozli (8).

Pomanjkljivost IgA (9). Gre za pomanjkanje protiteles IgA, ne pa za pomanjkanje ostalih imunoglobulinov. Imunoglobulini M in G nas varujejo pred okužbami znotraj naših telesnih tkiv, organov in krvi, medtem ko so protitelesa IgA najpomembnejša protitelesa za zaščito sluznic pred okužbami, zato jih najpogostejše najdemo v sluzničnih površinah, solzah, slini ter sluznicah prebavil, spolovil in dihal. Pri bolnikih s pomanjkljivostjo IgA so pogoste

okužbe dihal (ponavljajoče se pljučnice, kronični bronhitis) in okužbe prebavil (pomanjkanje sekretornih IgA).

Druga velika težava pri pomanjkanju IgA so avtoimunske bolezni, npr. revmatoidni artritis in sistemski eritematozni lupus.

Nekateri bolniki s pomanjkanjem protiteles IgA nimajo težav, pri drugih pa je klinični potek bolezni zelo podoben CVID.

Prehodna hipogamaglobulinemija pri otrocih (10) je povezana z zapoznelo tvorbo imunoglobulinov pri dojenčkih. Otroci s to boleznijo dosežejo normalno protitelesno odzivnost šele pri starosti 2–3 leta. Zdravi dojenčki dobijo dovolj protiteles od matere, med drugim in tretjim mesecem starosti pa se njihovo število zmanjša in doseže normalno raven šele pri šestih mesecih. Pri prehodni hipogamaglobulinemiji imajo otroci ob rojstvu nizko raven protiteles IgG in tudi IgA, saj imunoglobulinov niso prejeli od matere preko posteljice.

Ker imunoglobulini nastajajo počasi, imajo ti otroci v prvih letih več okužb zgornjih dihal, zelo redko pa pride tudi do pljučnice oziroma težjih okužb. Nadomestnega zdravljenja z imunoglobulini navadno ne potrebujejo.

Tveganje za okužbo lahko zmanjšamo z različnimi načini zdravljenja, ki so odvisni od vrste in vzroka hipogamaglobulinemije. Pogost način zdravljenja je nadomestno zdravljenje z imunoglobulini v obliki intravenskega in podkožnega (subkutanega) nadomeščanja imunoglobulinov.

NADOMESTNO ZDRAVLJENJE Z IMUNOGLOBULINI

Imunoglobulini so beljakovine, ki so zadolžene za prepoznavanje mikroorganizmov in pomagajo celicam imunskega sistema, da jih nevtralizirajo. Pri večini primarnih imunskih pomanjkljivosti telo pro-

izvaja majhno število imunoglobulinov ali jih sploh ne proizvaja (1). Zato je nadomestno zdravljenje z imunoglobulini za veliko število bolnikov s CVID, X-vezano agamaglobulinemijo (XLA), sindromom X-vezanega hiperimunoglobulina M (HIGM), Wiskott-Aldrichovim sindromom ali drugo obliko hipogamaglobulinemije zelo pomembno, saj organizmu pomaga pri zaščiti pred okužbami in zmanjšanju avtoimunskih znakov (11).

Imunoglobulini so pripravki, narejeni iz človeške plazme, ki poleg imunoglobulinov G vsebujejo še širok spekter protiteles in drugih snovi (12).

Za razliko od drugih bioloških proizvodov, ki vsebujejo minimalno tveganje za virusno okužbo, je zahvaljujoč skrbni izbiri darovalcev plazme, poslednemu testiranju darovane plazme in proizvodnemu procesu zdravljenje z imunoglobulini zelo varno,

Najboljši način, da imunoglobulini dejansko vsebujejo številna protitelesa za različne vrste bakterij in virusov, je pridobivanje iz »pula« plazme mnogih posameznikov. Kri in plazma teh posameznikov sta skrbno testirani, saj morajo biti darovalci zdravi in ne smejo prenašati kužnih bolezni, kot so AIDS ter hepatitis B in hepatitis C (12).

Imunoglobuline so sprva uporabljali pri zdravljenju nalezljivih bolezni in njihovo preprečevanje, medtem ko so imunoglobuline za zdravljenje primarnih imunskih bolezni prvič uporabili leta 1952 (12).

Zdravljenje z imunoglobulini mora biti redno in dolživljenjsko, saj z imunoglobulini delno nadomeščamo snovi, ki jih telo potrebuje, in mu s tem zagotavljamo začasno zaščito (11).

Bolnik imunoglobuline prejema v obliki infuzije, in sicer na dva načina: v obliki intravenske infuzije in v obliki subkutane infuzije.

Intravenska infuzija imunoglobulinov (IVIG).

Intravenski imunoglobulini, pridobljeni iz slovenske plazme, vsebujejo poleg IgG še širok spekter protiteles proti povzročiteljem kužnih bolezni, ki so endemični za Slovenijo (12).

Imunoglobuline dajemo intravensko (neposredno) v kri bolnika, navadno na 3–4 tedne.

Običajni odmerek IVIG je 400–600 mg/kg na mesec. Hitrost infuzije je 0,01–0,06 ml/kg/min (največ 2 ml/kg/h) (11).

Prednost intravenskega dajanja je, da lahko vbrizgamo velik odmerek imunoglobulinov takrat, ko je to potrebno. Slabosti intravenskega dajanja sta potreba po dajanju v bolnišničnem okolju pod skrbnim nadzorom bolnišničnega osebja in nizka raven imunoglobulinov G pred naslednjim dajanjem (1,11).

Subkutana infuzija imunoglobulinov (SCIG)

(1,11). Tudi imunoglobulini za podkožno vbrizganje so pridobljeni iz človeške krvi in vsebujejo protitelesa proti bakterijam in virusom. Dajemo jih preko posebne črpalke in primerne infuzijskega sistema pod kožo v nogo, trebuh ali roko. Pri SCIG se imunoglobulini počasi absorbirajo in največja količina na eno mesto je 15 ml. Odmerek pri zdravljenju SCIG je 100–175 mg/kg na teden (11). Hitrost dajanja SCIG je na začetku 10 ml/h/črpalko in jo povečujemo za 1 ml/h/črpalko ob vsakem naslednjem dajanju do največje hitrosti 20 ml/h/črpalko. Infuzija traja samo 1–2 uri in jo običajno dajemo enkrat do dvakrat na teden. Tovrstni način zdravljenja ne odgovarja vsakomur in je največkrat primeren za bolnike, ki imajo težave z žilami oziroma so imeli sistemske neželene reakcije po dajanju IVIG. Prednost SCIG je, da si zdravilo bolniki vbrizgajo sami ali ob pomoči svojcev doma. Predhodno se morajo za SCIG usposobiti v bolnišnici.

Odmerke imunoglobulinov redno prilagajamo koncentraciji imunoglobulinov v krvi, s čimer bolnika učinkovito zaščitimo pred okužbami.

**NEŽELENI UČINKI
IMUNOGLOBULINOV**

Večina bolnikov po prejemanju IVIG nima resnih težav. Lahko se pojavijo simptomi, kot so glavobol, vrtoglavica, vročina, slabost, mrzlica, bruhanje, bolečine v prsih in hrbtu, krči v nogah, kožne spremembe (koprivnica, srbenje) in povečanje krvnega tlaka. Resni spremljevalni pojavi, kot so aseptični meningitis, izguba rdečih krvnih teles (hemolitična anemija), tromboembolija in resne alergijske reakcije, so zelo redki (12).

Resni neželeni učinki se redkeje pojavljajo pri zdravljenju SCIG kot pri IVIG, saj se imunoglobulini resorbirajo zelo počasi. S podkožno infuzijo predvsem izzovemo otekanje, bolečino, rdečino, zatrdlino, lokalno toploto, srbenje, modrico in izpuščaj na tkivu v predelu vbrizganja. Ti znaki izzvenijo v 24 urah (1).

**VLOGA ZDRAVSTVENE NEGE PRI
NADOMESTNEM ZDRAVLJENJU Z
IMUNOGLOBULINI**

Medicinska sestra je del zdravstvenega tima pri obravnavi otrok s hipogamaglobulinemijo, ki prejemajo nadomestno zdravljenje, in ima pomembno vlogo pri njihovi obravnavi.

Pri intravenskem nadomeščanju imunoglobulinov, ki poteka v bolnišnici, medicinska sestra – poleg vzpostavitve intravenske poti, pravilnega vbrizganja imunoglobulinov (preprečevanje mešanja z drugimi zdravili), upoštevanja protokola glede hitrosti infundiranja – skrbi tudi za namestitvev bolnika v bolniško enoto, kjer ni izpostavljen okužbam iz okolja, za higieno bolnikove okolice in za higieno rok vseh udeležencev med zdravljenjem (tudi staršev in obiskovalcev). Najpomembnejša naloga medicinske sestre je stalni nadzor pred dajanjem imunoglobulinov in med njim.

Medicinska sestra spremlja življenjske funkcije (srčno frekvenco, krvni tlak, telesno temperaturo, frekvenco dihanja, nasičenost krvi s kisikom), opazuje posebnosti na koži in beleži bolnikovo počutje. Nadzor izvaja 15 minut pred dajanjem, vsakih 15 minut med dajanjem v prvi uri in vsako uro do konca infuzije. Medicinska sestra z natančnim opazovanjem bolnika in merjenjem vitalnih funkcij takoj prepozna morebitne neželene učinke, ki se lahko pojavijo ob intravenskem dajanju imunoglobulinov. S hitro oceno odstopanj lahko pravočasno obvesti zdravnika, ukrepa ter prepreči težje zaplete.

Nadomeščanje imunoglobulinov s podkožnim vbriganjem od medicinske sestre zahteva individualno vzgojno delo s starši oziroma z otrokom med zdravljenjem v bolnišnici, da jih nauči varnega dajanja zdravila doma.

Program dela z bolniki je obsežen, saj se morajo naučiti vrsto praktičnih veščin, kot so: shranjevanje in transport zdravila, priprava zdravila, namestitve seta za infuzijo, pravilna izbira mesta dajanja, preverjanje pravilne izbire mesta dajanja, pravilno ravnanje s črpalko in samoopazovanje, če se pojavijo neželeni učinki, ter pravilno ukrepanje.

Zdravstvenovzgojno delo poteka v obliki pogovora in praktičnih učnih delavnic.

Pri vseh praktičnih postopkih medicinska sestra posebej opozori na aseptično metodo dela (priprava delovne površine, priprava osebe, ki izvaja postopek (higiena rok) in izvedba postopka).

Program usposabljanja poteka v treh stopnjah:

1. stopnja: praktični prikaz vseh postopkov priprave zdravila in pripomočkov, vbrizganje in ravnanje s črpalko;
2. stopnja: postopke izvedejo starši oziroma bolnik ob pomoči medicinske sestre;
3. stopnja: postopke izvede bolnik sam, medicinska sestra pa ga opazuje, popravi, vrednoti in potrjuje pravilnost izvedbe. Tretja stopnja poteka toliko časa, dokler starši oziroma bolnik niso popolnoma samostojni in se ne počutijo dovolj

usposobljeni za samostojno opravljanje zdravljenja v domačem okolju.

Naloga medicinske sestre je tudi ovrednotenje postopkov dajanja v prvem letu in nato še enkrat do dvakrat na leto. Na koncu poteka ovrednotenje samo enkrat na leto.

Cilj zdravstvenovzgojnega dela je, da se bolniki in njihovi starši naučijo vseh potrebnih postopkov. Učenje izvajamo tako dolgo, dokler niso popolnoma usposobljeni za zdravljenje doma.

Bolnikom in staršem priskrbimo tudi pisna navodila glede postopkov priprave zdravila in ravnanja s črpalko, ki so jim v pomoč pri izvajanju zdravljenja v domačem okolju.

ZAKLJUČEK

Cilj zdravljenja z imunoglobulini je zagotavljanje zaščite pred okužbo. Čeprav zdravljenje z imunoglobulini omogoča zaščito pred večino običajnih, a resnih okužb, vseh ne moremo preprečiti. Zdravljenje z imunoglobulini bistveno zmanjša pogostost in resnost okužb. Zmanjša tudi verjetnost trajne poškodbe organov, npr. bronhiektazij. Če do okužbe vendarle pride, moramo hitro ukrepati, da prepoznamo povzročitelja in začnemo z zgodnjim protimikrobnim zdravljenjem. Pomembno je, da bolniki, ki se zdravijo z imunoglobulini, upoštevajo vse preventivne ukrepe, da do okužbe ne pride. Ti preventivni ukrepi so predvsem izogibanje okužbam in dosledno izvajanje higienskih ukrepov.

LITERATURA

1. Anon. Treatments for primary immunodeficiencies. A guide for patients and their families. 1th ed. IPOPI, 2012.
2. Vamini D. Immune system. Dosegljivo na: URL: <http://www.kidshealth.org>
3. Anon. About PI. Dosegljivo na: URL: <http://>

- www.info4pi.org
4. Anon. The immune system and primary immunodeficiency diseases. V: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. USA, 2013: 1-9.
 5. Greenberg S. Hypogammaglobulinemia. Dosegljivo na: URL: <http://www.utoronto.ca/kids/hypogam.htm>
 6. Ihan A, Simčič S, Kopitar NA et al. Opisi, indikacije in interpretacije imunoloških testov. Dosegljivo na: URL: <http://www.imi.si/.../opisi>
 7. Anon. Common variable immunodeficiency. IPOPI. Dosegljivo na: URL: <http://www.ipopi.org/>
 8. Anon. X-linked agammaglobulinemia. USA: IPOPI, 2012: 1-7.
 9. Anon. Selektive IgA Deficiency. Jeffrey model foundation. Dosegljivo na: URL: <http://www.info4pi.org>
 10. Anon. Transient hypogammaglobulinemia of infancy. V: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. USA, 2013: 37-41.
 11. Anon. Immunoglobulin therapy and other medical therapies for antibody deficiencies. V: Blaese RM, Bonilla FA, Stiehm ER, Younger ME. Patient and family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. USA, 2013: 147-51.
 12. Glaser M. Pomen intravenskih imunoglobulinov pri zdravljenju krvnih bolezni odraslih. Zdrav Vestn 2008; 77: 447-51.

Kontaktna oseba / Contact person

Matejka Hren, viš. m. s., univ. dipl. org.
 Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo
 Pediatrična klinika
 Univerzitetni klinični center Ljubljana
 Bohoričeva c. 20
 1525 Ljubljana
 Slovenija

Email: mateja.hren@kclj.si

Prispelo: 30. 4. 2014

Sprejeto: 8. 5. 2014