Immunodeficiències Primàries

Cuida't!
Guia per al pacient i les seves famílies

IPOPI
INTERNATIONAL PATIENT ORGANISATION FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

Inmunodeficiencias Primarias: Mantenerse saludable! Guía para el paciente y sus familias, (1ª Edición), Enero 2012

Immunodeficiències Primàries: Cuida't! Guia per al pacient i les seves famílies, (1ra. Edició), Abril 2013

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2012

Publicat per IPOPI (www.ipopi.org)

Traduït al català per ACADIP (www.acadip.org)

Què són les Immunodeficiències Primàries?

Aquest fullet explica què són les Immunodeficiències Primàries (IDP) i quins passos han de seguir els pacients amb IDP per mantenir-se saludables.

Les IDP són un gran grup de trastorns causats quan alguns components del sistema immunitari (especialment cèl·lules i proteïnes) no funcionen adequadament.

Algunes IDP són relativament lleus, mentre que altres són greus.

Sovint, les IDP s'identifiquen durant la infància, però també poden ser diagnosticades en adults. Les IDP no estan relacionades amb la sida (síndrome d'immunodeficiència adquirida), que està causada per una infecció viral (VIH).

El sistema immunitari normalment ajuda el cos a combatre les infeccions per gèrmens (o microorganismes), com ara bacteris, virus, fongs i protozous. Com el seu sistema immune no funciona de manera adequada, el pacient amb IDP és més propens a les infeccions que altres persones. Aquestes infeccions poden ser més comunes de l'habitual, poden ser particularment greus o difícils de guarir, o poden ser causades per microorganismes inusuals. Poden ocórrer en qualsevol estació, fins i tot a l'estiu.

Les IDP són causades per defectes hereditaris o genètics del sistema immunitari.
Les IDP no estan relacionades amb la sida (síndrome d'immunodeficiència adquirida).
Les IDP no són contagioses: no és possible "contreure" una IDP o encomanar-la a altres persones. No obstant això, els nens poden heretar una IDP dels seus pares. Per tant, les persones amb IDP que desitgen tenir fills han de buscar assessorament genètic.

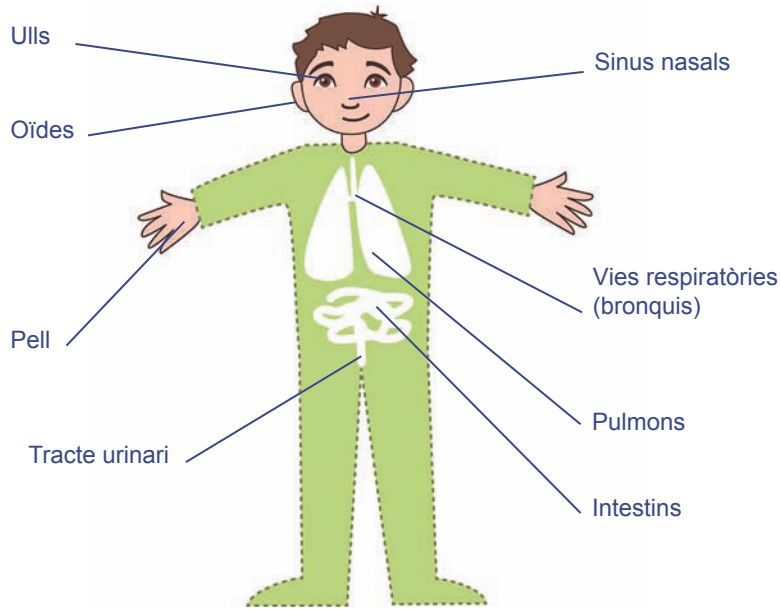
Moltes persones amb IDP són tractades amb el tractament substitutiu amb immunoglobulines, que ajuda a protegir contra les infeccions. Altres tractaments per a les IDP inclouen el trasplantament de cèl·lules progenitores hematopoètiques (o medul·la òssia) per alguns pacients amb determinades IDP greus, el factor estimulant de colònies de granulòcits i l'interferó gamma. El fullet "Immunodeficiències Primàries-Tractaments per a Immunodeficiències Primàries: Guia per al pacient i el seus famílias", ofereix més informació sobre aquests tractaments.

Les immunodeficiències primàries també poden provocar que el sistema immunitari ataqui el propi cos, el que s'anomena "autoimmunitat". Això pot causar dolor i inflamació en les articulacions, conegut com "artritis". També pot causar erupcions a la pell, pèrdua de glòbuls vermells (anèmia), pèrdua de plaquetes (necessàries per a la coagulació), inflamació de vasos sanguinis, diarrea i malalties renals. El pacient amb alguna IDP també és més propens a les al·lèrgies i l'asma.

Els tractaments per a les IDP permetran al pacient gaudir d'una vida tan plena i normal com sigui possible. Hi ha moltes coses que els pacients adults, els pares dels nens amb IDP i els propis nens poden fer per mantenir-se saludables.

Prevenció de les infeccions

Les persones amb IDP són propenses a les infeccions en diverses parts del cos, a continuació se n'indiquen algunes. És important posar-se en contacte amb el metge cada cop que se sospiti una infecció.



Hi ha diverses maneres en què els pacients i els seus pares poden ajudar a prevenir infeccions.

Higiene

Una bona higiene és molt important, i es pot dur a terme de manera senzilla. Uns clars exemples són:

- Rentar-se les mans amb regularitat i amb molta cura, sobretot abans dels àpats i després d'usar el bany, de les activitats a l'aire lliure i de jugar amb mascotes.
- Desinfectar i embenar talls o ferides.
- És molt important tenir bona higiene personal, incloent el raspallat acurat de les dents i les visites regulars al dentista.
- Rentar bé els aliments pot ajudar a evitar una intoxicació alimentària.
- Bona higiene a la llar: és important mantenir la casa neta i evitar alts nivells

Totes les persones han de cobrir-se la boca i el nas en esternudar o tossir.

d'humitat per prevenir problemes en els pulmons. Les joguines dels nens també s'han de netejar amb freqüència!

- Evitar llocs plens de fum i de gent.

Sempre i quan sigui possible, els pacients amb IDP han de tractar d'evitar el contacte amb persones amb infeccions. Per exemple, els pares de nens amb IDP greus han de demanar a l'escola ser informats de tot brot infecciós i després assessorar-se amb el seu equip mèdic.

Pot ser que algunes persones amb IDP hagin de prendre precaucions en tenir contacte amb mascotes i altres animals. En cas de dubte, recorri al seu metge.

Si es necessita cirurgia és important que el cirurgià sàpiga que la persona té una IDP per tal de prendre les mesures preventives adients per evitar infeccions relacionades amb la cirurgia.

Molts pacients reben tractament substitutiu amb immunoglobulina per assolir nivells normals d'anticossos que els protegeixin contra les infeccions. Les persones amb IDP sovint requereixen medicaments per tractar o prevenir les infeccions causades per bacteris (antibiòtics), virus (antivirals) i fongs (antifúngics). Com amb qualsevol medicament prescrit, és important seguir les instruccions donades pel metge, l'infermer o el farmacèutic.

Vacunació

La vacunació (o immunització) consisteix en donar una petita dosi d'un bacteri o un virus que causa una infecció, però amb la finalitat d'ajudar el cos a tornar-se immune a ella. Algunes vacunes contenen microorganismes morts, mentre que en d'altres, els microorganismes són vius o atenuats.

Les vacunes de virus vius atenuats inclouen: la del rotavirus, la de la poliomielitis oral, la triple vírica (xarampió, galteres i rubèola), vacunes contra la varicel·la i la vacuna "BCG" contra la tuberculosi. La família d'un pacient s'ha de vacunar amb la finalitat d'evitar les infeccions a casa.

No obstant això, els pacients i els pares han de demanar consell al metge en tots els assumptes relacionats amb la vacunació.

Viatges

Tenir una IDP no ha d'impedir que els pacients viatgin, però es recomanen certes precaucions. El pacient ha de discutir el pla de viatge amb el seu metge, que li pot assessorar en qüestions de seguretat i sobre la necessitat de vacunes. Abans de viatjar, les persones amb IDP han d'assegurar-se de tenir una cobertura mèdica adequada i una assegurança de viatge. Si és possible, han de demanar al seu metge o centre especialitzat que organitzi les teràpies programades que siguin necessàries durant els viatges.

Els pacients han de portar una declaració que expliqui la seva condició i l'objectiu dels medicaments i altres equips transportats. Això pot ser en una carta signada pel seu metge i, si és possible, traduïda a la llengua dels països que es visitaran. Es poden trobar models de cartes a www.ipopi.org.

Les organitzacions nacionals per a pacients amb IDP poden oferir una col·laboració més gran, així com els bancs de sang locals o el servei de transfusió de la Creu Roja en alguns casos específics.

Alimentació

Una alimentació nutritiva i equilibrada és important per a la salut de tots. Les persones amb IDP han d'evitar els plats crus o poc cuinats (p. ex.: carns, ous i formatges). La majoria no necessita una dieta especial ni suplements com vitamines addicionals. Els pacients i els pares han de consultar amb l'equip mèdic abans de prendre qualsevol suplement.

Les persones amb IDP han d'evitar beure aigua d'origen desconegut, o que hagi estat massa temps en el mateix contenidor.

Cura de la pell

Algunes persones amb IDP han de prestar especial atenció en la cura de la pell, com pot ser prendre precaucions durant l'exposició al sol. En cas de dubte, consulti el seu metge.

Exercici i esport

Les persones amb IDP poden gaudir de l'exercici i l'esport com tothom. Els pacients amb deficiències de cèl·lules fagocitàries (com la malaltia granulomatosa crònica) han d'evitar nedar en llacs o llacunes i també la jardineria que consisteixi en l'excavació o contacte amb plantes o restes d'arbres en estat de putrefacció. Algunes IDP interfereixen amb la coagulació de la sang i els pacients amb aquestes condicions han de parlar amb el seu metge sobre esports segurs.

Descans

Les persones amb IDP han d'assegurar-se de dormir prou, ja que això és important per a la seva salut. La quantitat correcta de son dependrà de l'edat del pacient. Si teniu algun dubte, els pares i cuidadors heu de preguntar al metge o infermer quantes hores de son necessiten els vostres fills.

Vida sexual

Les persones amb IDP han de prendre precaucions per evitar malalties de transmissió sexual, per exemple mitjançant l'ús de preservatius.

Les persones amb IDP no han de fumar, ja que això pot causar infeccions pulmonars. Si és possible, han de demanar a les persones al seu voltant que tampoc no fumin. Els pares de nens amb IDP no han de fumar.

Immunodeficiències Primàries

Informació addicional i suport

Aquest fullet ha estat produït per l'Organització Internacional de Pacients amb Immunodeficiències Primàries (IPOPI) i traduït per l'Associació Catalana de Dèficits Immunitaris Primaris (ACADIP). També estan disponibles dos fullets addicionals titulats "Immunodeficiències Primàries – Una guia per a les escoles" i "Immunodeficiències Primàries – Tractaments per a Immunodeficiències Primàries: Guia per al pacient i la seva família"."

Per a més informació i detalls sobre organitzacions de pacients amb IDP en 40 països de tot el món, podeu visitar **www.ipopi.org.**

IPOPI
INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

Baxter

Financiat per una beca educativa de Baxter Healtcare Corporation

ACADIP
ASSOCIACIÓ CATALANA DE
DÈFICITS IMMUNITARIS PRIMARIS