

Dėmesys retoms ligoms: Pirminio imunodeficito savaitė ir Paveldimos angioedemos diena

EDITA GASIŪNIENĖ

LSMU MA Imunologijos ir alergologijos klinika, Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinikos
Pirminio imunodeficito centras

Paskutinė balandžio savaitė (22–29 d.) minima kaip Pirminių imunodeficitų savaitė, kuria siekiama atkreipti visuomenės dėmesį į įgimtus imuninius sutrikimus lemiančią ligą.

Vienas pagrindinių pirminių imunodeficito požymių – polinkis dažniau sirgti infekcinėmis ligomis, tokiomis kaip pasikartojantys vidaus organų uždegimai (sinusitas, plaučių uždegimas ir kt.), kraujo užkrėtimai. Šiems pacientams dažnai formuojasi sunkiai gyjantys pūliniai, infekcijos būna užsitęsios, blogai reaguojančios į antibiotikų gydymą, linkusios kartotis arba tapti lėtinėmis. Be to, žmonės, sergantys pirminiais imunodeficitais, dažniau suserga onkologinėmis ir autoimuninėmis ligomis.

Pirminio imunodeficito centras įkurtas 2012 m. Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninės Kauno klinikų generalinio direktoriaus įsakymu. Centro veiklą įgyvendina ir jam paskirtas funkcijas vykdo Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinika. Visgi pirmieji pacientai, sergantys pirminiu imunodeficitu, diagnozuoti ir pradėti gydyti dar 1999 m. Šiuo metu centre registruoti 122 pacientai, daugumai jų nustatytas humoralinis imunodeficitas, o daliai taikoma pakaitinė terapija žmogaus normaliuoju imunoglobulinu. 2018 m. įkurta Lietuvos pirminių imunodeficitų draugija „Imunas“, vienijanti visos Lietuvos pacientus, sergančius įvairiais pirminiais imunodeficitais. Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinikos Pirminio imunodeficito centras kartu su kolegomis iš Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų kasmet prisideda prie „Imunas“ organizuojamos Pirminių imunodeficitų savaitės renginių. Šiame minėjimo renginyje vyko Vilniuje, MO muziejuje. Jo metu doc. dr. Edita Gasiūnienė skaitė pranešimą pacientams „Gydymosi disciplinos ir svei-



Akimirka iš spaudos konferencijos „Retos ligos pavojus: ar esame pasiruošę atpažinti paveldimą angioedemą?“ Iš kairės: R. Turskienė, V. Kšivickienė, prof. dr. L. Malinauskienė, doc. dr. E. Gasiūnienė

katos būklės sekimo svarba“. Renginyje taip pat dalyvavo Tarptautinės pirminio imunodeficito pacientų organizacijos (angl. *International patient organisation for primary immunodeficiencies*, IPOPI) programų vadovė Miriam Ferreira, kuri pristatė pranešimą „IPOPI bendradarbiavimas su „Imunas“ (angl. *IPOPI collaboration with Imunas*). Po oficialios dalies pacientai kartu su renginyje dalyvavusiais gydytojais aplankė patirtinę parodą apie meno poveikį emocinei sveikatai „Iš vidaus“.

Pirminiai imunodeficitai, vadinamosios įgimtos imuninės sistemos klaidos, yra retos, sunkiai atpažįstamos ir diagnozuojamos ligos. Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinikos personalas nuolat gilina žinias šioje srityje: dalyvauja įvairiose konferencijose, lankosi teminėse mokyklose, dalijasi patirtimi skaitydami žodinius bei pristatydami stendinius pranešimus.

2024 m. balandžio 24–26 d. Prahoje (Čekija) vykusioje Europos imunodeficitų asociacijos (angl. *European Society for Immunodeficiencies*, ESID) organizuotoje pavasario mokykloje Imunologijos ir alergologijos klinikos vyresnioji gydytoja rez-



Akimirka iš pacientų draugijos „Imunas“ renginio Mo muziejuje

dentė Ligita Pilkytė pristatė išskirtinį, kol kas vienintelį žinomą pasaulyje klinikinį atvejį „Įprastas kintamas imunodeficitas ir lyties keitimo hormonų terapija: išskirtinis klinikinis atvejis“ (angl. *Common variable immunodeficiency and gender-affirming hormone therapy: a unique case report*). Pranešime buvo dalijamasi Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinikos Pirminio imunodeficito centro patirtimi gydant pacientę, sergančią įprastu kintamu imunodeficitu ir kartu gaunančią lyties keitimo hormoninę terapiją.

Gegužės 12–13 d. Vilniuje vykusioje Baltijos šalių ir Lenkijos tarptautinėje imunologijos mokykloje Kauno klinikų Imunologijos ir alergologijos klinikos vadovė prof. dr. Brigita Gradauskienė skaitė interaktyvų pranešimą „Daugybė pirminio imunodeficito veidų: atspėkite koks?“ (angl. *Many faces of primary immunodeficiencies: guess what?*). Gydytoja rezidentė L. Pilkytė pristatė stendinį pranešimą „Įprastas kintamas imunodeficitas: klinikinės išraiškos ir su plaučiais susijusios komplikacijos – retrospektyvinė Kauno klinikų duomenų analizė“ (angl. *Common variable immunodeficiency: clinical manifestations and pulmonary complications – a retrospective study at the Hospital of Lithuanian University of Health Sciences Kauno klinikos*). Gegužės 15–16 d. Bratislavoje (Slovakija) vykusioje konferencijoje „Kur mokslas susitinka praktiką“

(angl. *Where science meets clinical practice*) gydytoja Simona Kašinskaitė gilino žinias pirminių ir antrinių imunodeficitų tema.

Gegužės 16-oji – Paveldimos angioedemos diena. Paveldima angioedema – reta, autosominiu dominantiniu būdu paveldima liga, dėl kurios vystosi C1 esterazės inhibitoriaus stygius arba disfunkcija. Ligai būdingi pasikartojantys poodžio ir (arba) pogleivio tinimai, kurie nesukelia niežulio ir be gydymo praeina savaime per 1–5 d. Paveldimos angioedemos priepuoliai dažnai būna skausmingi, varginantys, o kai kuriais atvejais – pavojingi gyvybei.

Prieš kelerius metus įkurta pacientų draugija „PAE“ vienija sergančiuosius šia reta liga. Draugijos nariai kartu su gydytojais alergologais ir klinikiniais imunologais kasmet dalyvauja tarptautinėse EMEA regiono konferencijose (angl. *Hereditary Angioedema International regional conferences – Europe, Middle East and Africa*), kuriose gilina žinias apie ligos diagnostiką ir gydymą. Taip pat jie organizuoja renginius bei skaito pranešimus apie paveldimą angioedemą tiek medicinos bendruomenei, tiek visuomenei.

2025 m. kovo 26 d. konferencijoje „Gydymo menas“ doc. dr. E. Gasiūnienė pristatė naujausias žinias apie paveldimos angioedemos diagnostiką ir gydymą pranešime „Paveldima angioedema – kas naujo diagnostikoje ir ligos valdyme“.

Šiomet surengta spaudos konferencija „Retos ligos pavojus: ar esame pasiruošę atpažinti paveldimą angioedemą?“. Jos metu savo patirtimi dalijosi pacientės, o naujausią informaciją apie diagnostiką ir gydymo galimybes pristatė Kauno klinikų gydytoja alergologė ir klinikinė imunologė doc. dr. E. Gasiūnienė bei Santaros klinikų prof. dr. L. Malinauskienė.

Labai svarbu didinti visuomenės informuotumą ir nuosekliai gilinti medicinos specialistų žinias apie šias retas ligas. Tik laiku nustatyta diagnozė ir tinkamai parinktas gydymas padeda išvengti sunkių komplikacijų, užtikrinti veiksmingą gydymą ir geresnę pacientų gyvenimo kokybę.