

# Pierwotne Niedobory Odporności (PNO)



Wczesna diagnoza i leczenie mają kluczowe znaczenie dla poprawy zdrowia pacjentów, jakości życia i długości życia, a także dla zmniejszenia kosztów opieki zdrowotnej. Dożylny preparaty immunoglobulin (IVIg) są podstawowym lekiem dla wielu pacjentów z PNO w zapobieganiu poważnym i potencjalnie śmiertelnym infekcjom.

Szacuje się  
**6 MILIONÓW LUDZI**  
na całym świecie żyje z PNO<sup>1</sup>

Niektóre typy PNO pojawiają się w  
**DZIECIŃSTWIE**  
inne mogą rozwinąć się dopiero w wieku  
**DOROSŁYM**

**70-90%**  
spośród tych osób pozostaje niezdiagnozowanych<sup>1</sup>

**1 NA 1200 OSÓB**  
podejrzewa się ma PNO co znacząco wpływa na ich zdrowie<sup>2</sup>

**>350**  
różnych PNO jest uznanych przez WHO<sup>4</sup>

Tylko **30%**  
pacjentów diagnozowanych jest w wieku poniżej 15 roku życia<sup>3</sup>

Rejestr ESID:  
aż do **57%**  
PNO związanych jest z wadliwą produkcją przeciwciał

Głównymi objawami niedoborów przeciwciał są zakażenia które są:

**CIĘŻKIE  
DŁUGOTRWAŁE  
NIETYPOWE  
NAWRACAJĄCE**

CZYNNIKAMI WPŁYWAJĄCYMI NA ROKOWANIE JEST:<sup>5</sup>



IGRT wydłuża oczekiwaną długość życia pacjentów z pierwotnym niedoborem przeciwciał o

**> 30 LAT<sup>6</sup>**

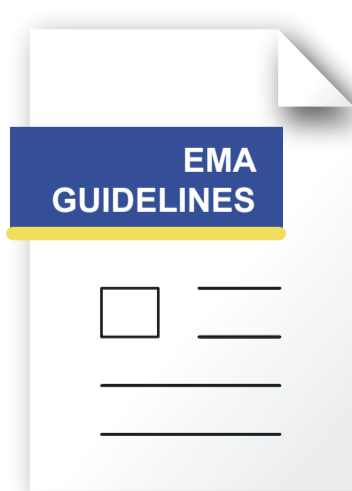
Średnio opóźnienie diagnozy w niedoborach przeciwciał<sup>6</sup>

**7.5 ROKU**

W 2016 r.

**70%**

pacjentów z PNO nie miało odpowiedniego dostępu do preparatów immunoglobulin według Międzynarodowej Organizacji Pacjentów z Pierwotnymi Niedoborami Odporności



**NAJNOWSZE WYTYCZNE EMA ZALECAJĄ ZASTOSOWANIE IGRT U:**

- Pacjentów z PNO z upośledzoną produkcją przeciwciał
- Pacjentów z WNO z ciężkimi / nawracającymi infekcjami, nieskutecznym leczeniu przeciwbakteryjnym i/lub niskim poziomem IgG w surowicy **lub brakiem właściwej odpowiedzi na polisacharydową szczepionkę pneumokokową (PCP) oraz szczepionkę z antygenem polipeptydowym.**

**REKOMENDACJE**

**References:**

1. Lim, M.S and Elenitoba-Johnson, K.S.J. The Molecular Pathology of Primary Immunodeficiencies. Journal of Molecular Diagnostics (2004) Vol. 6, No. 2, May 2004.
2. McCusker C, et al. Primary immunodeficiency (2011) Allergy, Asthma & Clinical Immunology 7 S11
3. Bousfiha AA, et al. Primary Immunodeficiency Diseases Worldwide: More Common than Generally Thought (2012) J Clin Immunol 2012; 33:1-7
4. WPIW infographic 2018 Available online at: ([http://www.worldpiweek.org/sites/default/files/article\\_docs/WPIW%20infographic%202018.pdf](http://www.worldpiweek.org/sites/default/files/article_docs/WPIW%20infographic%202018.pdf))
5. Rajc, N and Dinakar, C. Overview of Immunodeficiency Disorders (2015) Immunol Allergy Clin North Am. 2015 Nov; 35(4): 599-623.
6. Chapel et al. ( Common variable immunodeficiency disorders: division into distinct clinical phenotypes (2008) Blood 112: 277-286.