

Denumirea canalului media: [www.e-sanatate.md](http://www.e-sanatate.md)

Titlul știrii: **Copiii din Moldova cu imunodeficiențe primare, în forme severe, nu au șanse la viață, în lipsa unui tratament de măduvă care se face numai în străinătate**

Data publicării: **07.11.2017**

Categoria: **știri interne**

Articol pozitiv/neutru/negativ: **neutru**

**Rezumat:** Despre imunitatea copilului și imunodeficiențele primare s-a discutat în cadrul Conferinței Științifice anuale, organizată de Clinica de Pneumologie a Departamentului Pediatrie al Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”. La eveniment au fost prezenți medici de familie și pediatri din țară, dar și din România, SUA, Ungaria și Rusia.

**Link:** <http://www.e-sanatate.md/News/7586/copiii-din-moldova-cu-imunodeficiente-primare-in-forme-severe-nu-au-sanse-la-viata-in-lipsa-unui-transplant-de-maduva-care-se-face-numai-in-strainatate>

## Copiii din Moldova cu imunodeficiențe primare, în forme severe, nu au șanse la viață, în lipsa unui transplant de măduvă care se face numai în străinătate

07 11 2017 19:03

2805 vizualizări

Share 91

Tweet 0

in Share 0



Foto: usmf.md

**Autor: Silvia Rotaru**

În Moldova să te naști cu o boală rară înseamnă să fii lăsat să te descurci cum poți. Așa se întâmplă și cu copiii cu imunodeficiențe primare provocate de diferite sindroame. O parte dispun de tratament de substituție cu imunoglobulină, iar cei care au nevoie de un transplant medular trebuie să mai aștepte sau să meargă în străinătate pentru o astfel de intervenție.

Imunodeficiențele primare sunt tulburări genetice care apar atunci când unele componente ale sistemului imun nu funcționează corespunzător. Organismul unui pacient cu imunodeficiență primară nu mai are capacitatea de a produce anticorpi, iar în timp acesta devine susceptibil la infecții, unele dintre ele chiar severe, urmate de multe alte complicații, cum ar fi cele digestive, respiratorii sau de altă natură.

„Sunt câteva semne care determină existența imunodeficienței primare, atunci când tratamentul nu este eficient, persistența diareei mai mult de șapte zile, recurența ei și mai ales recurența cu același patogen”, afirmă Mihaela

Bataneant, pediatru și profesor universitar la Universitatea de Medicină și Farmacie „Victor Babeș” din Timișoara, România.

Imunodeficiențele primare sunt provocate de mai multe sindroame - Wiskott-Aldrich, DiGeorge, Louis Bar, Nezelof, tip elvețian. „Fiecare sindrom de deficiență imunologică are metodele sale de tratament, cele mai grave necesită transplant medular - un procedeu terapeutic indisponibil la noi în țară”, afirmă Svetlana Șciuca, șefa Clinicii de Pneumologie, Departamentul Pediatrie, din cadrul USMF „Nicolae Testemițanu”.

Acum, în evidența Clinicii de Pneumologie se află 55 de copii cu imunodeficiențe primare, 40 dintre care primesc tratament de substituție cu imunoglobulină. Medicația este asigurată de Compania Națională de Asigurări în Medicină. Din păcate, însă statul nu le poate asigura tratamentul eficient și în cazul pacienților care necesită un transplant medular.

„Anul acesta a fost identificat un copil cu sindromul Wiskott-Aldrich, la vârsta de patru luni. El avea nevoie de transplant medular și a mers în Grecia pentru asta. Acolo există centrul specializat în asistența pacienților diagnosticați cu acest tip de sindrom, donatorul fiind sora lui mai mare de 11 ani, care a donat celulele stem. Intervenția a fost cu succes. Acum mai avem la evidență un copil care are nevoie de un transplant medular. Suntem în căutarea unei clinici dispusă să facă acest tip de transplant”, precizează Svetlana Șciuca.

Sindromul Wiskott-Aldrich afectează aproximativ 10 copii dintr-un milion. Această maladie împiedică procesul de cicatrizare, iar bolnavul devine vulnerabil în fața hemoragiilor și a infecțiilor. Sindromul Wiskott-Aldrich își are originea într-o malformație de ordin genetic care împiedică sistemul imunitar să se dezvolte în mod normal. Sindromul respectiv este determinat de mutații la nivelul genei care produce o proteină numită Proteina Sindromului Wiskott-Aldrich. Majoritatea acestor mutații sunt „unice” și se caracterizează prin anumite simptome, manifestate mai mult sau mai puțin clinic.

Ataxia telangiectasia, denumită și sindromul Louis-Bar, este o tulburare ereditară rară care afectează sistemul nervos, sistemul imunitar și alte sisteme ale corpului. Se caracterizează prin dificultatea progresivă a unei persoane de a-și coordona mișcările – ataxie și debutează în copilăria timpurie, de obicei, înainte de vârsta de 5 ani. La copiii afectați apar probleme de echilibru, mers, coordonare a mâinilor, mișcări involuntare anormale (coree), spasme musculare (mioclonii) și tulburări ale funcției nervoase (neuropatie). În cazul acestui sindrom bolnavii primesc tratament cu hormoni timici, ATB, IgIV.

Sindromul DiGeorge apare ca urmare a unei mutații genetice (microdeleția interstițială 22q11) și care se caracterizează clinic prin: aplazie sau hipoplazie congenitală a timusului și a paratiroidelor, care poate fi însoțită de anomalii imunitare, hipocalcemie, malformații cardiace, dismorfism cranio-facial etc. Ca și în cazul sindromului Wiskott-Aldrich și în sindromul DiGeorge pacientul are nevoie de un transplant de măduvă sau timus.

Sindromul Nezelof (cunoscut și sub denumirea de displazie timidă cu imunoglobuline normale este o condiție autozomală recesivă de imunodeficiență congenitală datorată subdezvoltării timusului. Tratamentul în cazul acestor pacienți este prin Terapie antimicrobiană, IV imunoglobulină, transplantul de măduvă osoasă sau timus, factorii timusului.

Specialiștii susțin că unele maladii rămân nediate diagnosticate, iar tratamentele sunt alese după ce o echipă de medici imunologi, hepatologi, neurologi, infecționiști discută și ajung la o concluzie în acest sens.

„Depinde care este structura aceluși sindrom imunodeficientar. Soluția o dezvoltăm la nivel de conducere medicală a țării”, susține Svetlana Șciuca.

Pacienții care dezvoltă diverse forme de imunodeficiențe primare sunt foarte susceptibili în fața unor boli, spun specialiștii.

„Imunodeficiențele care au determinism ereditar și un șir de displazii tisulare- lipsa totală a unor structuri normale care trebuie să fie în timus, desigur, nu au capacitatea să răspundă cu reacții adecvate la stimulii antigenici. Acești copii trebuie să aibă parte de un transplant de timus sau celule stem. În 87 la sută din cazuri pacienții fac boli inflamatorii severe- otite, sinuzite, pneumonii și evoluează cu acutizări și remisii”, susține Lilia Sinițina, morfopatolog, șef Laborator științific Morfopatologie, IMC.

Responsabilii promit că de la anul vom asista și noi la o premieră în transplantul medular. Potrivit planului de acțiuni privind implementarea Programului național de transplant pentru anii 2017-2021, operațiile de transplant medular vor fi posibile și în Moldova, de anul viitor începând implementarea proiectului. „Programul a fost aprobat de Guvern anul acesta, fiind făcut studiul de fezabilitate, de anul viitor va demara proiectul arhitectural și începutul reparațiilor”, susține Larisa Catrinici, directoarea Institutului Oncologic

Nici peste Prut bolnavii cu imunodeficiențe primare nu dispun de un tratament adecvat, cu toate acestea transplanturile medulare sunt posibile.

„Din păcate noi acum în România avem probleme serioase privind accesul la imunoglobulină, pentru că companiile producătoare s-au retras de pe piața românească”, spune Mihaela Bataneant.

În Moldova nu există o asociație a copiilor cu imunodeficiențe primare.



Despre imunitatea copilului și imunodeficiențele primare s-a discutat în cadrul conferinței științifice anuale organizată de Clinica de Pneumologie a Departamentului Pediatrie al Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”. La eveniment au fost prezenți medici de familie și pediatri din țară, dar și din România, SUA, Ungaria și Rusia.

Conform OMS există 10 semne clinice de alarmă pentru determinare a imunodeficiențelor primare:

1. Incidență înaltă de otite (de 6-8 ori pe an).
2. Câteva sinusite confirmate (4-6 ori pe an).
3. Mai mult de 2 pneumonii pe an.
4. Abscese recurente profunde ale pielii și ale organelor interne.
5. Necesitatea terapiei antibacteriene îndelungate pentru combaterea infecției (2 și mai multe luni).
6. Necesitatea terapiei antibacteriene intravenoase pentru combaterea infecției.
7. Nu mai puțin de 2 infecții severe (meningită, osteomielită, sepsis).
8. Retard în dezvoltarea fizică (masă și talie) a copilului sugar, diaree persistentă, malabsorbție.
9. Afectarea micotică a pielii la copilul mai mare de 1 an.
10. Cazuri în familie de imunodeficiență primară, cazuri de deces al copiilor de vârstă fragedă după infecții severe sau vaccinări. Imunodeficiența primară se suspectează dacă sunt prezente cel puțin 2 din 10 semne enumerate.

Din istoricul bolii este necesar a se lua în considerație:

Durata infecțiilor:

- virale, mai mult de 7 zile;

- bacteriene, mai mult de 21 de zile.