



PRIMÁRNE IMUNODEFICIENCIE

# OČKOVANIE A PRIMÁRNE IMUNODEFICIENCIE



## Zoznam často používaných skratiek

BCG	Bacil Calmette-Guerin
CGD	X viazaná chronická granulómová choroba
DTP	Záškrt (diftéria), tetanus a čierny kašeľ (pertussis)
Hib	Haemophilus influenzae typu B
HPV	Ľudský papilomavírus
IG	Imunoglobulín (protilátka)
IPV	Očkovacia látka proti detskej obrne
LAD	Deficiencia leukocytovej adhézie
MBL	Lektín viažuci manózu (Mannose-binding lectin)
MMR	Očkovacia látka proti osýpkam, mumpsu a ružienke
OPV	Očkovacia látka proti detskej obrne
PI	Primárne imunodeficiencie
SCID	Ťažká kombinovaná imunodeficiencia
VZV	Očkovacia látka proti ovčím kiahňam (varicella)
WAS	Wiskottov-Aldrichov syndróm

Primárne imunodeficiencie – Očkovanie a primárne imunodeficiencie (1. vydanie).  
December 2013

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2013

Vydané prostredníctvom IPOPI: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

## ÚVOD

**Táto brožúrka prináša všeobecné odporúčania ohľadom očkovania pacientov s primárnou imunodeficienciou.**

Primárna imunodeficiencie (PI) sú veľkou skupinou ochorení vznikajúcich, keď niektoré zložky imunitného systému (najmä bunky a proteíny) nefungujú správne. PI sú často diagnostikované v detstve, no môžu zostať nezistenými až do dospelosti. Mnohé sú spôsobené vrodenými genetickými poruchami imunitného systému.

Za normálnych okolností imunitný systém pomáha chrániť organizmus pred infekčnými ochoreniami spôsobenými mikroorganizmami, ako sú baktérie, vírusy alebo huby. Keďže imunitný systém pacientov trpiacich PI nefunguje správne, sú omnoho viac ako iní ľudia náchylní na infekcie.

Imunitný systém sa delí na dva podsystemy: vrodenú (nešpecifickú) a získanú (špecifickú) imunitu:

- **Vrodený imunitný systém.** Vrodená imunita je prítomná od narodenia a je prvou obrannou líniou organizmu proti mnohým bežným mikroorganizmom.
- **Získaný imunitný systém.** Získaná imunita buduje špecifickú imunitnú odpoveď vždy, keď v organizme stretne nový cudzí mikroorganizmus (antigén), ktorý si aj zapamätá. Ak naň v organizme opäť narazí, imunitný systém sa rýchlo znova aktivuje. Takúto imunitu možno nadobudnúť prirodzene alebo vakcináciou (očkovaním).

Mnohí pacienti s PI sú liečení substitučnou liečbou imunoglobulínom (IG), ktorá pomáha telo chrániť proti infekciám (vytvára pasívnu imunitu) tým, že sa v organizme dosiahnu normálne hodnoty protilátok. Okrem toho môže pacient potrebovať lieky na liečbu alebo predchádzanie infekciám spôsobených baktériami (antibiotiká), vírusmi (antivirotiká) alebo hubami (antimykotiká). Rovnako ako pri všetkých liekoch na predpis, je pri ich užívaní dôležité dodržiavať pokyny lekára a lekárnik.

Väčšina pacientov s PI, ktorí sú liečení imunoglobulínom, nepotrebuje očkovanie. Vakcináciu však možno zvážiť v týchto prípadoch:

- ak je súčasťou rutinných imunizačných programov v detstve,
- ak by bakteriálna alebo chrípková infekcia mohla zhoršiť základné ochorenie,
- ak pacient cestuje do zahraničia.

Odporúčania týkajúce sa vakcinácie sa môžu prípad od prípadu líšiť, preto je pred akýmkoľvek očkovaním potrebné poradiť sa s odborníkom.

## OČKOVANIE A OČKOVACIE LÁTKY

Očkovanie (vakcinácia alebo aj imunizácia) spočíva v podaní očkovacej látky (vakcíny), ktorá obsahuje zložky infekčného organizmu. Tie stimulujú imunitný systém vytvárať protilátky, ktoré poskytujú ochranu proti neskoršej infekcii spôsobenej týmto organizmom. Vytvára sa tak získaná imunita.

Pri výrobe vakcín sa používajú mikroorganizmy, ktoré boli usmrtené (inaktivované) alebo nejakým spôsobom oslabené, takže určitým spôsobom pripomínajú normálne baktérie alebo vírusy, no nemali by viac spôsobiť ochorenie. Pozmenené vakcíny sa nazývajú aj živými vakcínami. Väčšina pacientov s PI by nemala byť očkovaná živými očkovacími látkami, pretože u nich môžu vyvolať infekcie.

Živé - oslabené vakcíny sa používajú proti vírusom:

- rotavírus,
- perorálne (ústami) podávaná vakcína proti detskej obrne,
- osýpky, mumps a ružienka (rubeola),
- ovčie kiahne,
- intranazálna (do nosa vstrekovaná) vakcína proti chrípke,
- žltá horúčka.

Jedinou bežne používanou živou - oslabenou vakcínou proti bakteriálnej infekcii je vakcína proti tuberkulóze obsahujúca bacillus Calmette-Guerin (BCG).

Väčšina pacientov s PI by nemala byť očkovaná živými oslabenými vakcínami.

## OČKOVANIE V DETSTVE A PRED CESTAMI DO ZAHRANIČIA

Imunizačné programy sa v jednotlivých krajinách líšia, no vo všeobecnosti zahŕňajú očkovania, ktoré poskytujú ochranu proti týmto odvrátiteľným infekciám detského veku:

- záškrt
- tetanus
- obrna
- pertussis (čierny kašeľ)
- meningitída spôsobená Haemophilus influenza typy b (Hib)
- pneumokok a niektoré typy meningokoka
- rotavírus
- ovčie kiahne
- osýpky
- mumps
- rubeola

Deti s diagnostikovanou PI by nemali byť rutinne zaočkované živými vakcínami v rámci imunizačných programov. Sú však aj imunodeficiencie, pri ktorých môže byť takéto očkovanie pre dieťa bezpečné. Imunológ vám poradí, ktoré očkovania sú pre vaše dieťa vhodné.

Iné očkovania, ktoré nemusia byť bežnou súčasťou imunizačných programov, môžu byť podané niektorým pacientom s PI. Ide napríklad o chrípku, BCG a ľudský papilomavírus (HPV).

V prípade infekcií, ktoré z roka na rok mutujú (menia sa), ako napr. chrípka, substitučná liečba IG nemusí pacientovi poskytnúť dostatočnú ochranu, keďže plazma, ktorá je základom pre výrobu imunoglobulínu, bola od darcov pravdepodobne získaná ešte predtým, než sa vírus zmenil. Ak je pacient vystavený chrípkovej infekcii, rozumným riešením ako jej predísť, môže byť užívanie antivirových liečiv.

Primárna imunodeficiencia vám nemusí brániť cestovať do zahraničia, mali by ste však pred cestou urobiť niekoľko opatrení. Predovšetkým prediskutujte svoje cestovateľské plány s vaším lekárom, ktorý vám odporučí ako máte chrániť svoje zdravie a proti akým ochoreniam sa môžete dať zaočkovať. Väčšina pacientov by sa mala vyhnúť cestovaniu do krajín s vysokým rizikom infekcie.

Infekcie, ktoré hrozia cestovateľom do niektorých viac rizikových krajín, nie sú pokryté v rámci bežných očkovaní v detstve. Týmito infekciami sú:

- týfus
- cholera
- hepatitída A
- hepatitída B
- žltá horúčka
- besnota
- japonská encefalitída
- kliešťová encefalitída.

Bližšie informácie o jednotlivých vakcínach nájdete na konci tejto príručky.

## ZÁKLADNÉ ODPORÚČANIA PRE PACIENTOV A ICH BLÍZKYCH

Táto časť obsahuje všeobecné odporúčania týkajúce sa očkovacích látok vhodných pre deti a dospelých s PI a pre ich rodičov, súrodencov a ďalšie blízke osoby. Váš lekár vám môže odporučiť iné opatrenia zohľadňujúce vašu špecifickú situáciu a zdravotný stav.

### PACIENTI S PRIMÁRNOU IMUNODEFICIENCIOU

Pacienti sa vo všeobecnosti nemusia vyhýbať očkovaniu, ktoré by mohlo byť pre nich prospešné. V prípade závažných PI (najmä porúch T buniek) sa však neodporúča podanie živých očkovacích látok, pretože tie môžu vyvolať infekciu. Vakcíny pravdepodobne neprinesú zjavný úžitok pacientom liečeným imunoglobulínom.

Ak ste rodičom alebo opatrovateľom detí a dospievajúcich trpiacich PI, škola, ktorú dieťa navštevuje, by vás mala informovať o tom, či v nej bude realizované nejaké očkovanie, ako aj o tom, že u žiakov bola zistená akákoľvek infekcia (najmä osýpky, chrípka, ovčie kiahne, meningitída alebo otrava jedlom).

O očkovaní vhodnom pre vás alebo vaše deti sa vždy poraďte so svojim lekárom.

### RODIČIA, SÚRODENCI A BLÍZKE OSOBY

Rodinní príslušníci pacientov s PI by mali byť normálne zaočkovaní, aby pacienti od nich nedostali infekcie. Ich vakcinácia by sa však mala spravovať niekoľkými všeobecnými princípmi:

- Neodporúča sa očkovanie živými očkovacími látkami (s výnimkou MMR a BCG, ak je ich podanie odôvodnené) ľuďom v úzkom kontakte s pacientami trpiacimi najzávažnejšími PI (ako sú ťažké kombinované imunodeficiencie).
- Pacienti s PI a ich blízki by mali byť zaočkovaní radšej neživou (inaktivovanou) vakcínou proti obre ako OPV (perorálne, t.j. ústami podaná vakcína proti detskej obre).
- Pacienti s PI by nemali mať žiaden kontakt s deťmi zaočkovanými proti OPV počas prvých 24 hodín po očkovaní a blízkemu fyzickému kontaktu by sa mali vyhnúť približne 4-6 týždňov, hoci substitučná liečba imunoglobulínom im pravdepodobne poskytne dostatočnú ochranu.



## ZÁKLADNÉ ODPORÚČANIA PODĽA TYPU PRIMÁRNEJ IMUNODEFICIENCIE

Primárne imunodeficiencie sa oficiálne členia do ôsmych skupín, v tejto brožúre ich však delíme do štyroch väčších kategórií v závislosti od toho, aká zložka imunitného systému je postihnutá:

- **B bunky:** Vytvárajú imunoglobulíny (protilátky), ktoré usmrcujú mikroorganizmy prenikajúce do tela a pomáhajú fagocytárnym bunkám ich rozpoznávať, pohlcovať a zabiť.
- **T bunky:** Útočia na mikroorganizmy prenikajúce do vnútra vlastných buniek organizmu a vytvárajú chemické látky nazývané cytokíny, ktoré pomáhajú zhromažďovať a organizovať ostatné bunky imunitného systému.
- **Komplement:** Bielkoviny, ktoré usmrcujú mikroorganizmy a pomáhajú ostatným bunkám imunitného systému.
- **Fagocyty:** Biele krvinky (napr. neutrofilý a makrofágy), ktoré rozpoznávajú, pohlcujú a hubia mikroorganizmy prenikajúce do organizmu.

Nasledujúca tabuľka poskytuje všeobecné odporúčania, ktorým vakcínam je potrebné sa vyhnúť alebo ich naopak možno odporučiť u pacientov s PI. Odporúčania sa líšia v závislosti od typu PI, hodnôt imunoglobulínu a aj od toho, či váš organizmus dokáže vytvárať protilátky proti očkovacej látke.

Kategória	Príklad PI	Neodporúča sa	Všeobecné odporúčania
T bunky	SCID WAS Hyper IgM syndróm	Všetky živé vakcíny BCG OPV Rotavírus pri pacientoch so SCID a u detí, ktorých príbuzní trpia SCID, až kým nie sú vyšetrené na imunodeficit	Namiesto OPV sa odporúča použiť IPV
B bunky	CVID XLA Poruchy špecifické pre podtriedu IgG	Nemáme informácie o používaní VZV vakcíny Žltá horúčka OPV	Možno použiť všetky vakcíny v rámci rutinného očkovania v detskom veku (DTP, HiB, IPV, meningokok, MMR), namiesto OPV sa odporúča použiť IPV Konjugovaná pneumokoková vakcína, po nej vo veku > 2 roky polysacharidová vakcína Od 6 mesiacoch veku každoročne očkovať neživou vakcínou proti chrípke BCG ak je indikovaná
Komplement	Deficiencie C2, C3, C4, C8, C9 Deficiencie properdínového faktora B alebo D	-	Mnohí špecialisti odporúčajú extra vakcináciu proti Hib, pneumokoku a meningokoku
Fagocytárna funkcia	CGD LAD	BCG Živá vakcína <i>Salmonella thypi</i>	Môžu byť podané všetky vakcíny, vrátane živých

BCG-bacil Calmette-Guerin, CGD – X viazaná chronická granulómová choroba, DTP - záškrt (diftéria), tetanus a čierny kašeľ (pertussis), Hib- Haemophilus influenzae typu B, IgA – imunoglobulín typu A, IgM – imunoglobulín M, IPV – neživá očkovacia látka proti detskej obrne, LAD – deficiencia leukocytovej adhézie, MBL- lektín viažuci manózu , MMR – očkovacia látka proti osýpkam, mumpsu a ružienke, OPV – perorálna očkovacia látka proti detskej obrne, SCID – ťažká kombinovaná imunodeficiencia, WAS – Wiskottov - Aldrichov syndróm, VZV – očkovacia látka proti ovčím kiahňam (varicella).





## ČASTO POUŽÍVANÉ OČKOVACIE LÁTKY

	Druh vakcíny	Ochorenie/symptómy
<b>Rutinne používané vakcíny</b>		
BCG	Živá	Tuberkulóza
DTP	Kombinovaná, neživá	Akútne infekcie horného dýchacieho traktu (diftéria), akútne ochorenie charakterizované stuhnutím a kŕčmi kostrových svalov (tetanus), čierny kašeľ (pertussis)
Hib	Polysacharidová, neživá	Meningitída (zápal mozgových blán)
HPV	Neživá	Gentilálne bradavice, anogenitálne nádory
Chrípka	Neživá Živá - oslabená	Akútna vírusová infekcia dýchacej sústavy
IPV/OPV	IPV - neživá OPV - živá	Akútne ochorenia so symptómami od horúčky po aseptickú meningitídu a paralýzu
Meningokoková	Neživá	Meningitída a/alebo septikémia
MMR	Kombinovaná Živá - oslabená	Akútne ochorenia sprevádzané vyrážkou (osýpky), opuchom slinných žliaz (mumps), ľahké ochorenie s typickým výsypom (ružienka)
Pneumokoková	Neživá	Zápal prínosových dutín (sinusitída), zápal ušnice a vonkajšieho ucha (otitída), zápal pľúc (pneumónia), systémové (invazívne) infekcie vrátane bakterémie a meningitídy
VZV	Živá - oslabená Živá - oslabená	Ovčie kiahne Pásový opar

	Druh vakcíny	Ochorenie/symptómy
<b>Vakcíny pred cestovaním</b>		
Cholera	Perorálna, neživá	Akútne hnačkovité ochorenie
Hepatitída A	Neživá	Infekčné ochorenie pečene vedúce u väčšiny pacientov k žltacke
Hepatitída B	Neživá	Infekčné ochorenie pečene s príznakmi podobnými chrípke
Japonská encefalitída	Neživá	Ochorenie s príznakmi v rozpätí od asymptomatickej (bezpríznačovej) infekcie po ťažkú encefalitídu (zápal mozgu a mozgových blán)
Besnota	Neživá	Ochorenie s pozvoľným nástupom vedúce k smrti spôsobenej paralýzou dýchania
Tetanus	Neživá	Celková nehybnosť a kŕče kostrových svalov
Kliešťová encefalitída	Neživá	Symptómy podobné chrípke, zasiahnutie centrálnej nervovej sústavy
Týfus	Perorála – živá Injekčne podávaná - neživá	Sypmtómy sa pohybujú od miernej horúčky, hnačky, bolesti kostí a hlavy až po vážne diseminované ochorenie s multiorgánovým zlyhaním
Žltá horúčka	Živá	Rozpätie od nešpecifických, spontánne miznúcich symptómov horúčky, únavy, svetloplachosti a bolesti hlavy, po náhly nástup ochorenia sprevádzaný horúčkou, zvracaním a kolapsom ústiacim do žltacky a krvácania

BCG-bacil Calmette-Guerin, DTP - záškrt (diftéria), tetanus a čierny kašeľ (pertussis), Hib- Haemophilus influenzae typu B, IPV – neživá očkovacia látka proti detskej obrne, MMR – očkovacia látka proti osýpkam, mumpsu a ružienke, OPV – očkovacia látka proti detskej obrne, VZV – očkovacia látka proti ovčím kiahňam (varicella).

## ĎALŠIE INFORMÁCIE A PODPORA

Túto príručku pripravila medzinárodná pacientska organizácia International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI). V tejto sérii boli vydané ďalšie brožúrky. Bližšie informácie a podrobnosti o pacientskych organizáciách zastupujúcich pacientov s PI v 47 krajinách sveta nájdete na [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

IPOPI ďakuje profesorovi Andrewovi Cantovi za jeho pomoc pri príprave materiálu.

**Baxter**

Podporené edukačným grantom poskytnutým spoločnosťou Baxter Healthcare Corporation.