

XIV. Hradecké vakcinologické dni
04.- 06.10.2018
Hradec Králové

Očkovanie osôb s vrodenými poruchami imunity

Ingrid Urbančíková

Centrum na očkovanie detí s komplikáciami po očkovaní a kontraindikáciami očkovania
Detská fakultná nemocnica
Košice

Pacient s PID

ZÁKLADNÉ
OCHORENIE

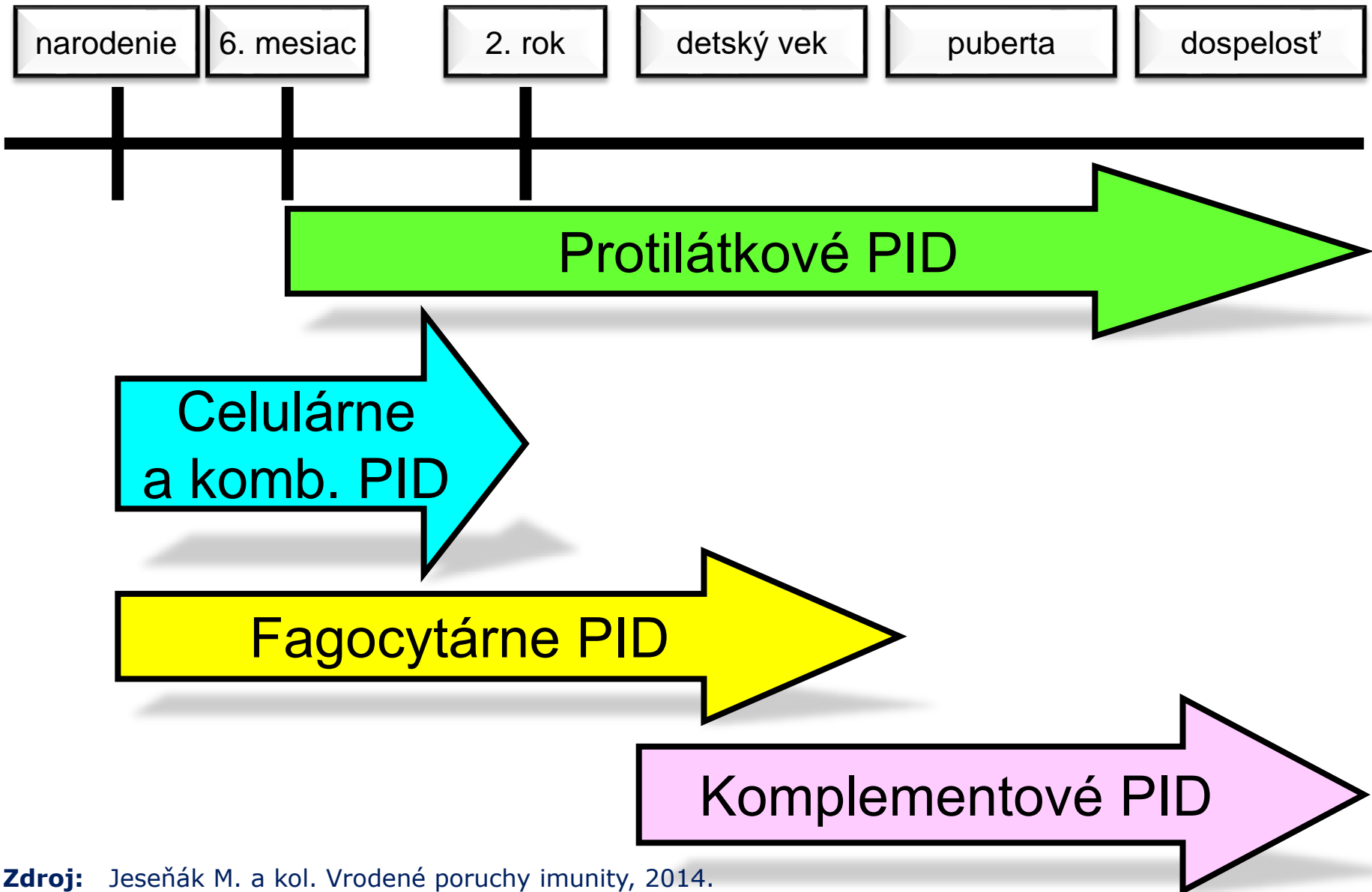
INFEKČNÉ
KOMPLIKÁCIE

antimikrobiálna liečba

prevencia

vakcinácia
postexpozičná profylaxia

Klinická manifestácia PID



Kontinuálna antimikrobiálna profylaxia

- typ a závažnosť PID
- komplikácie základného ochorenia
- nežiadúce účinky dlhodobej liečby a rezistencia mikroorganizmov

- T- bunkové a kombinované IDS
- Komplementové poruchy
- Poruchy fagocytárnej aktivity
- Wiskott-Aldrichov syndróm po splenektómii bez IVIG
- Protilátkové PID (niektoré vybrané skupiny)

Kombinované poruchy špecifickej imunity

princípy očkovania

Všeobecné pravidlá:

- fenotypová prezentácia je nekonštantná → pre niektoré poruchy neexistujú jednoznačné odporúčania
- význam aktívnej imunizácie je pri pacientoch s IVIG/SCIG diskutabilný → dostatočný odstup od aplikácie IG
- ťažké kombinované poruchy → ??? efekt očkovania
- nepriama ochrana pacienta s PID → očkovanie proti varicelle séronegatívnych členov rodiny s PID
→ očkovanie proti chrípke, pertussis

Očkovanie osôb s vrodenými poruchami imunity

podskupina	príklady	Kontraindikované očkovanie	Odporúčané očkovanie	účinnosť	upozornenie
Bunkové poruchy a kombinované poruchy	Kompletné poruchy: SCID Kompletný DiGeorgeov syndróm	všetky živé vakcíny	pneumokoky chrípka	Vakcíny môžu byť neúčinné	Imunitná odpoveď nemusí byť optimálna
	Parciálne poruchy: DiGeorgeov syndróm Wiskott-Aldrichov sy. Ataxia teleangiectatia	všetky živé vakcíny zvážiť rotavírusy	pneumokoky meningokoky Hib chrípka	Účinnosť niektorých vakcín môže závisieť od stupňa závažnosti IDS	Imunitná odpoveď nemusí byť optimálna

Prevažne protilátkové imunodeficiencie

Chronické alebo rekurentné infekčné ochorenia respiračného systému (sinopulmonálne infekcie) vyvolané *Str.pneumoniae* a *H.influenzae*

Antimikrobiálna profylaxia

- Po závažnej prekonanej infekcii napriek relevantnej substitúcii IVIG/SCIG
- Pri frekvencii respiračných infekcií ≥ 3 /rok
- Pri pridruženej deficiencii v oblasti bunkovej imunity
- Po splenektómii súvisiacej s IDS

Prevažne protilátkové poruchy

princípy očkovania

Všeobecné pravidlá:

- význam aktívnej imunizácie u pacientov s aplikáciou IG je diskutabilný
- vzhľadom na indukciu aj celulárnej imunity → niektoré vakcíny môžu byť indikované aj pri ťažkých ale izolovaných poruchách tvorby imunoglobulínov
- mierne formy (SIgAD, SSIgGD, THI) → bez kontraindikácie pre očkovanie → imunitná odpoveď môže byť nedostatočná

Očkovanie osôb s vrodenými poruchami imunity

podskupina	príklady	Kontraindikované očkovanie	Odporúčané očkovanie	účinnosť	upozornenie
Poruchy protilátkovej imunity	Závažné poruchy: CVID X-viazaná Agamaglobulinémia Hyper-IgM-syndróm	BCG Tyfová živá Žltá zimnica OPV Variola LAIV	pneumokoky chrípka <u>Zvážiť:</u> osýpky ovčie kiahne	Účinnosť niektorých vakcín môže byť neznáma, pokiaľ imunitná odpoveď závisí od protilátkovej odpovede (polysacharidové vakcíny)	Dodržiavať intervaly od podávania IVIG pre interferenciu s odpoveďou na živé vírusové vakcíny (MMR, varicela)
	Menej závažné poruchy: Selektívna deficiencia IgA, deficiencia podtried IgG	BCG Žltá zimnica OPV	pneumokoky chrípka	Všetky vakcíny by mali byť efektívne	Imunitná odpoveď nemusí byť optimálna

Komplementové imunodeficiencie

Deficit C2

pneumokokové invázne ochorenia

- včasná ATB liečba pri prvých prejavoch ochorenia
- **odporúčané očkovanie**

Deficit C3- C8, properdínu, faktora H a I

meningokokové invázne ochorenia

- dlhodobá profylaxia PNC v endemickej oblasti
- **odporúčané očkovanie**

Poruchy fagocytárnej aktivity

Chronická granulómová choroba (CGD)

- kataláza pozitívne baktérie (*S. aureus*, *Serratia marcescens*, *Nocardia*)
- mykobaktérie
- huby (*Aspergillus fumigatus* a *nidulans*)

TMP/STX v kombinácii s itrakonazolom (celoživotne)

Hyper IgE syndróm

- antistafylokoková liečba (*kloxacilín* alebo *TMP/STX*)
- antimykotická profylaxia (*flukonazol*, *itrakonazol*)
- ev. profylaxia (*acyklovir*)

Deficit IL-12/23-INF- γ dráhy

- intracelulárne patogény (mykobaktérie, salmonely)
- celoživotná antituberkulotická liečba

Očkovanie osôb s vrodenými poruchami imunity

podskupina	príklady	Kontraindikované očkovanie	Odporúčané očkovanie	účinnosť
Poruchy nešpeci- fickej imunity	Poruchy komplementu Deficiencia zložiek komplementu Deficiencia properdínu a MBL	nie sú	pneumokoky meningokoky	Vakcíny sú efektívne
	Fagocytové poruchy CGD Porucha adhézie Le Ťažká kongenitálna neutropénia	živé baktériové vakcíny	pneumokoky chrípka	Vakcíny sú efektívne

Očkovanie osôb s vrodenými poruchami imunity

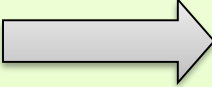
skupina	podskupina	príklady	kontraindikácie	odporúčané očkovanie	účinnosť
Asplénia	Porucha fagocytózy, funkcie B lymfocytov a IgM odpovede	Anatomická asplénia Funkčná asplénia (hereditárne anémie)	Nie sú	pneumokoky meningokoky Hib chrípka	Vakcíny sú efektívne

- Konjugované vakcíny, viacvalentné
- Osobitné dávkovanie a potreba preočkovania

Očkovanie a užívanie antimikrobiálnych liekov

vakcína	vakcinovať?	
Chríпка	ÁNO	Inaktivovaná
Živá vakcína proti brušnému týfu	NIE ak : ÁNO	SULFONAMIDY a ATB až po 24 hodinách
Varicella-zoster	ÁNO	antivirotiká neužívať min. 24 hodín pred vakcináciou a 14 dní po vakcinácii
ostatné vakcíny	ÁNO	

Postexpozicičná profylaxia

- substitúcia IVIG, SCIG  Pacient = čiastočne imúnny
- **môže byť** nedostatočná odpoveď po neživých vakcínach

Postexpozicičná profylaxia osýpok

MMR vakcína = morbili, parotitída, rubeola

Problém očkovania = odporúčaný interval od aplikácie IVIG / SCIG
= kontraindikácia očkovania

Očkovanie počas epidémie

- horizontálny prenos vakcinálnych vírusov nebol zaznamenaný → možnosť očkovať aj v prípade kontaktu s osobou s IDS, tehotnou ženou a pod.

Postexpozičná profylaxia osýpok

Indikácia IG – do 6 dní po expozícii pre vnímavé **neimúnne** osoby (0,25 – 0,5 ml/ kg i.m., 400mg/kg i.v.)

- domáce neimúnne kontakty s chorým - dojčatá
- neimúnne tehotné ženy
- imunokompromitované osoby, ktoré neboli očkované

Postexpozicičná profylaxia osýpok

Imunokompromitované osoby

- neimúnne neočkované osoby – pacienti s PID
- pacienti po TKB
- pacienti s ALL počas chemoterapie
- HIV osoby (CD4+ T lymfocyty < 200 /mm³)

Substitúcia IG – IGIV (400mg/kg) – ochrana 3 týždne
– IGSC (200mg/kg) – ochrana 2 týždne

IG nie sú odporúčané pre kontakty s pacientami s IDS

Konsenzus

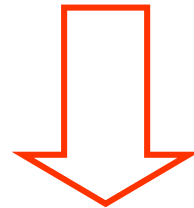
BENEFIT ↔ RIZIKO

Neživé vakcíny - môže byť suboptimálna odpoveď
- stačí substitúcia ???
- event. špecifické IgG – tetanus, VHB
- odporúčané očkovania v praxi ???

Živé vakcíny **MMR, varicella, rotavírusy**
- interferencia s IG
- kontraindikácia očkovania

Záver

súčasnú odporúčania pre očkovanie osôb s poruchami imunity



Primárne ID - založené na klinickej skúsenosti
- menej na publikovaných výsledkoch výskumu

Sekundárne ID - založené na výsledkoch validných štúdií
evidence based medicine

PID ≠ všeobecná trvalá kontraindikácia očkovania

Ďakujem za pozornosť