

## Vakcine i primarne/urođene imunodeficijencije



## Lista nekoliko uobičajnih skraćenica

BCG	Bacillus Calmette-Guerin - Vakcina protiv tuberkuloze
CGD	X-linked chronic granulomatous disease - X vezana hronično granulomatозна bolest
DTP	Diphtheria, tetanus, pertussis - Vakcina protiv difterije, tetanusa, i velikog kašlja
Hib	<i>Haemophilus influenzae type B</i> - Grip Hemofilusa tip B
HPV	Human papillomavirus - Vakcina protiv humanog papiloma virusa
IG	Immunoglobulin (antibody) - Imunoglobulin (antitela)
IPV	Inactivated polio vaccine - Inaktivirana polio vakcina
LAD	Leukocyte adhesion deficiency - Nedostatak adhezije leukocita
MBL	Mannose-binding lectin - Manoza-vezujući lektin
MMR	Measles, mumps, rubella - Male boginje, zauške, rubeola
OPV	Oral polio vaccine - Oralna polio vakcina
PID	Primary immunodeficiencies - Primarne imunodeficijencije
SCID	Severe combined immunodeficiency - Teška kombinovana imunodeficijencija
VZV	Varicella zoster vaccine - Vakcina protiv varičele zoster
WAS	Wiskott-Aldrich syndrome - Sindrom Viskot Oldrič

Primarne/urođene imunodeficijencije – Vakcine i primarne/urođene imunodeficijencije (prvo izdanje). Decembar 2013

© Međunarodna organizacija pacijenata sa primarnom imunodeficijencijom (IPOPI), 2013

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

## Uvod

**Ova brošura pruža generalne smernice u razmatranju korišćenja vakcina za pacijente sa primarnom imunodeficijencijom.**

Primarne imunodeficijencije (PID) su široka grupa različitih urođenih poremećaja u radu našeg imunološkog sistema koje nastaju kada delovi imunog sistema (pre svega neke ćelije i proteini) ne funkcionišu kako treba. Primarne imunodeficijencije se obično dijagnostikuju u detinjstvu, ali mogu ostati nedijagnostikovane i do odraslog doba. Mnoge PID su uzrokovane nasleđenim poremećajima gena odgovornih za imuni sistem.

Imunološki sistem obično pomaže u zaštiti tela od infektivnih bolesti koje uzrokuju mikro-organizmi, kao što su bakterije, virusi ili gljivice. Pošto je imuni sistem izmenjen kod pacijenata sa PID, oni su više izloženi infekcijama nego ostali ljudi.

Imuni sistem je podeljen na 'urođeni' (ne-specifični) i 'adaptirani' / 'stečeni' (specifični) imuni sistem.

- **Urođeni imuni sistem** prisutan je od rođenja i predstavlja prvi nivo odbrane tela od mnogih uobičajnih mikro-organizama.
- **Adaptivni (stečeni) imuni sistem** gradi posebnu imunološku odbranu svaki put kada se telo susretne sa stranim mikro-organizmom ("antigenom") i tada "pamti" taj susret. Imunološki sistem se brzo aktivira ukoliko je isti antigen ponovo prisutan u telu. Aktivna imunost može se steći prirodnim putem ili vakcinacijom.

Mnogi ljudi sa PID primaju supstitutivnu terapiju imunoglobulina (IG), koja im pomaže u zaštiti od infekcija (pasivni imunitet) tako što im obezbeđuje normalne nivoe antitela u organizmu. Pacijent će možda morati da uzima lekove radi lečenja ili prevencije od infekcija koje izazivaju bakterije (tada se koriste antibiotici), virusi (tada se koriste antivirusni lekovi) i gljivice (tada se koriste anti-gljivični preparati). Uz sve prepisane lekove, važno je i slediti uputstva lekara, farmaceuta ili medicinskog osoblja.

Mnogim pacijentima sa PID koji primaju supstitutivnu terapiju imunoglobulina (IG), nisu potrebne vakcine. Ipak, vakcinacije treba razmatrati u sledećim situacijama:

- kao deo rutinskih programskih vakcinacija u detinjstvu
- u slučaju da bakterisjka infekcija ili grip pogoršavaju osnovno zdravstveno stanje
- prilikom internacionalnih putovanja

Preporuke će biti različite kod različitih vrsta PID, pa treba uvek tražiti savet lekara specijaliste pre primanja bilo kojih vakcina.

## Vakcinacija i vakcine

Vakcinacija (imunizacija) je čin davanja vakcine koja sadrži komponente određenog mikro-organizma - izazivača infekcije ili bolesti. Ove komponente stimuliraju imuni sistem da pravi antitela ili T-ćelije koje obezbeđuju zaštitu od naknadnih infekcija tim organizmom (adaptivni imuni sistem).

Vakcine se prave korišćenjem mikro-organizama koji su ubijeni (deaktivirani) ili promenjeni (atenuisani) na takav način da oni i dalje mogu da liče na određenu bakteriju ili virus, ali više ne mogu da izazovu bolest. Promenjene (atenuisane) vakcine su i dalje poznate kao žive vakcine. Važno je znati da većina pacijenata sa PID ne treba da prima žive-atenuisane vakcine jer one mogu učiniti da pacijenti dobiju infekciju tim oslabljenim uzročnikom.

Žive-atenuirane vakcine koje štite od virusa su:

- vakcina protiv rotavirusa
- oralna polio vakcina (OPV)
- vakcina protiv malih boginja, zaušaka i rubeole
- vakcina protiv varičele zoster (VZV)
- vakcina protiv intranazalnog gripa
- vakcina protiv žute groznice

Jedina živo-atenuirana vakcina za bakterijske infekcije koja se uobičajno koristi jeste Bacillus-Calmette-Guerin vakcina (BSŽ), vakcina protiv tuberkuloze.

Većina pacijenata sa PID ne treba da prima žive-atenuisane vakcine.

## Detinjstvo i vakcinacija pred put

Rutinske programske imunizacije tokom detinjstva razlikuju se od zemlje do zemlje, ali na opštem nivou, uključuju vakcinacije koje omogućavaju zaštitu od infekcija tokom koje se tokom detinjstva mogu sprečiti. To su:

- Difterija
- Tetanus
- Polio
- Veliki kašalj
- Meningitis koji izaziva bakterija hemofilus (Haemophilus influenza) tipa B
- Bakterija pneumokoka (pneumococcus) i nekih vrsta meningokoka (meningococcus)
- Rotavirus
- Varičele/male boginje
- Zauške
- Rubeola

Deca sa dijagnozom PID ne bi smela da rutinski primaju žive-atenuirane vakcine kao deo programske imunizacije tokom njihovog detinjstva. Međutim, postoje određene primarne imunodeficijencije koje to dopuštaju/bezbedno je da ih deca sa tom vrstom PID prime. U tom smislu, lekar specijalista služi da se sa Vama posavetuje koje vakcine su bezbedne za Vaše dete.

Druge vrste vakcinacija koje nisu dostupne u Vašoj zemlji, mogu biti razmatrane za neke pacijente sa PID. Tu spadaju vakcine protiv gripa, BSŽ (BCG) i vakcine protiv humanog papiloma virusa (HPV).

Za infekcije koje mutiraju od godine do godine, kao što je grip, Vaša supstitutivna terapija imunoglobulinima ne može da Vam obezbedi zaštitu, jer je donirana plazma sakupljena pre nego što bi neki virus uticao/menjao njeno stanje. U slučaju da je osoba sa PID izložena gripu, savetuje se uzimanje antiviralusnih lekova kako bi se sprečila infekcija.

Primarna imunodeficijencija ne bi trebalo da Vas spreči da putujete internacionalno; ipak, neophodno je da preduzmete određene korake predostrožnosti. Pre putovanja, razgovarajte sa Vašim lekarom specijalistom koji će Vas posavetovati o bezbednosti i potrebi za vakcinacijom. Mnogi pacijenti bi trebalo da izbegavaju putovanja u zemlje sa visokim rizikom infekcija.

Infekcije koje se vezuju za putovanja ili koje su specifične za određena područja, a nisu pokrivena rutinskom programskom imunizacijom tokom detinjstva su:

- Tifusna groznica
- Kolera
- Hepatitis A
- Hepatitis B
- Žuta groznica
- Besnilo
- Japanski encefalitis
- Krpeljski encefalitis (Tick-borne encephalitis).

Detaljnije informacije o posebnim vakcinama mogu se naći na kraju ove brošure.

## Opšte informacije o vakcinaciji za pacijente, porodice i staratelje

Naredni deo brošure sadrži opšte informacije o tome koje vakcine se mogu koristiti za decu i odrasle sa primarnim imunodeficijencijama, kao i za njihove porodice, braću i sestre i bliske prijatelje. Vaš doktor - specijalista imunologije će pregledati Vaše specifično stanje i objasniti šta je za Vas najprikladnije.

### Osobe sa PID

Generalno, vakcinacije koje mogu da pomognu osobama sa PID trebalo bi koristiti, ne treba ih izbegavati. Međutim, pacijentima sa teškim vrstama PID (posebno kod onih baziranih na poremećaju rada T ćelija) ne bi trebalo da se daju žive-atenuirane vakcine, jer mogu da im izazovu infekcije. Manje je verovatno da će vakcine pomoći pacijentima koji primaju supstitutivnu terapiju imunoglobulina (IG).

Ukoliko ste pacijent ili staratelj deteta ili tinejdžera sa PID, njihov školski lekar ili sama škola bi trebalo da Vas obaveste kada se odvijaju programi vakcinacije ili ukoliko se jave epidemije nekih infekcija (kao što su male boginje, grip, velike boginje, meningitis ili trovanje hranom).

Preporuke o prikladnim vakcinama za Vas ili Vaše dete treba da se zasnivaju na individualnim savetima Vašeg izabranog lekara i Vašeg specijaliste - imunologa.

### Porodica, braća i sestre i bliski prijatelji

Porodice pacijenata sa PID treba da se vakcinišu kako bi zaštitile članove svoje porodice sa PID od infekcija koje mogu da im prenesu. Ipak, trebalo bi poštovati sledeće opšte principe:

- Izbegavati davanje živo-atenuiranih vakcina (osim ukoliko su MMR i BSŽ preporučene) članovima domaćinstva pacijenata sa težim oblicima PID (kao što su teške kombinovane imunodeficijencije).
- Ukoliko je preporučeno, pacijenti sa PID i njihovi članovi domaćinstva treba da prime mrtvu polio vakcinu (IPV) pre nego OPV
- Mnoge osobe sa PID ne treba da imaju kontakt sa decom koja su vakcinisana sa OPV vakcinom tokom prvih 24 časa nakon primanja vakcine i treba da izbegavaju bliske fizičke kontakte približno 4-6 nedelja nakon primanja vakcine, iako bi supstitutivna IG terapija trebalo da obezbedi zaštitu.



## Opšte uputstvo vakcinacija u skladu sa PID

Dok su PID generalno klasifikovane u osam grupa, u ovoj brošuri kategorisane su u četiri veće grupe, u zavisnosti od toga koji je deo imunog sistema pogođen.

- **B ćelije:** Proizvode imunoglobuline (ili "antitela"), koja uništavaju invaziju mikro-organizama i pomažu fagocitnim ćelijama da ih prepoznaju, preuzimaju i uništavaju.
- **T ćelije:** Napadaju dolazeće mikro-organizme unutar ćelija tela i proizvode proteine koji se zovu citokini koji pomažu u skupljanju i organizovanju ostalih imunih ćelija.
- **Komplementi:** Proteini koji uništavaju mikro-organizme i pomažu drugim ćelijama u okviru imunog sistema.
- **Fagociti:** Bela krvna zrnca (npr. neutrofil i makrofagi) koji prepoznaju, ingestiraju i uništavaju mikro-organizame.

Naredna tabela pruža opšte informacije o tome koje vakcine treba izbegavati ili koje su preporučljive za osobe sa PID. Preporuke se mogu razlikovati u zavisnosti od vrste Vaše PID, ili nivoa Vaših IG i toga da li ste sposobni da proizvodite antitela na vakcine.

Kategorija	Vrsta PID	Ne preporučuje se	Opšte preporuke
T ćelije	<p>Teška kombinovana imunodeficijencija (SCID)</p> <p>Sindrom Wiskott Aldrich (WAS)</p> <p>Sindrom X vezanog hiperimunoglobulina M (HIGM)</p>	<p>Sve žive vakcine</p> <p>Vakcina protiv tuberkuloze (BCG)</p> <p>Oralna polio vakcina (OPV)</p> <p>Vakcina protiv rotavirusa kod pacijenata sa SCID i kod beba dok se ne testiraju na imunodeficijencije, a čiji članovi porodice imaju SCID</p>	<p>treba koristiti pre neaktivne polio vakcine (IPV) nego OPV</p>
B ćelije	<p>Česta ili obična promenljiva imunodeficijencija (CVID),</p> <p>X vezana agamaglobulinemija (XLA),</p> <p>Specifične podklase imunoglobulina G</p>	<p>Nema informacija o korišćenju vakcine protiv varicele zoster (VZV)</p> <p>Vakcina protiv žute groznice</p> <p>OPV</p>	<p>Mogu se davati sve vakcine tokom detinjstva (DTP, HiB, IPV, meningokokalna, MMR).</p> <p>Treba koristiti pre neaktivne polio vakcine (IPV) nego OPV.</p> <p>Inicijalno dati konjugovanu vakcinu protiv bakterije Pneumok (Conjugated pneumococcal vaccine) praćenu vakcinom protiv Polisaharida za decu stariju od 2 godine.</p> <p>Davati neaktivnu vakcinu gripa, svake godine od 6 meseci rođenja.</p>



Kategorija	Vrsta PID	Ne preporučuje se	Opšte preporuke
Komplement	Nedostaci C2, C3, C4, C8, C9. Nedostatak Propardina, faktora B ili faktora D		Mnogi lekari preporučuju vakcinaciju protiv Hib, pneumokoka, i meningokoka.
Fagocitne funkcije	X vezana hronično granulomatozna bolest, Nedostatak adhezije leukocita	BSŽ Vakcina protiv žive salmonele ( <i>Salmonella typhi</i> )	Mogu se davati sve ostale vakcine, uključujući i žive vakcine

BCG, bacillus Calmette-Guerin, vakcina protiv tuberkuloze; CGD, X vezana hronično granulomatozna bolest; DTP, difterija, tetanus, veliki kašalj; Hib, Haemophilus influenza tip B; IgA, imunoglobulin A; IgM, imunoglobulin M; IPV, inaktivirana polio vakcina; LAD, Nedostatak adhezije leukocita; MBL, manoza-vezujući lektin; MMR, male boginje, zauške, rubeola; OPV, oralna polio vakcina; SCID, teška kombinovana imunodeficijencija; WAS, Sindrom Viskot Oldrič ; VZV, varicela zoster vakcina.



## Uobičajne vakcine

	Vrsta vakcine	Oboljenje / Simptomi
<b>Rutinske vakcine</b>		
protiv tuberkuloze (BCG)	živa	Tuberkuloza
protiv difterije, tetanusa, velikog kašlja (DTP)	kombinovana. mrtva	Akutna infektivna oboljenja gornjih disajnih puteva (difterija), akutna oboljenja karakterisana generalizovanom rigidnošću i spazmima skeletnih mišića (tetanus), veliki kašalj.
protiv Hib	polisaharidna, mrtva	Meningitis
protiv HPV	mrtva	Polne bradavice i anogenitalni kancer
protiv gripa	mrtva živa-atenuirana	Akutne viralne infekcije respiratornog trakta
protiv IPV/OPV	IPV, mrtva OPV, živa	Akutna bolest sa simpotnima u rasponu od groznice do aseptičnog meningitisa ili paralize.
protiv Meningokoka	mrtva	Meningitis ili sepsa ili oboje
protiv MMR	kombinovana, živa-atenuirana	Akutne bolesti koje karakterišu osip (male boginje), oticanje parotidne (pljuvačne) žlezde (zauške), blaga bolest koju karakteriše osip (rubeola)
protiv Pneumokoka	mrtva	Sinusitis, otitis media, pneumonia, sistemske (invazivne) infekcije koje uključuju bakterijsku pneumoniju, bakteremiju i meningitis.
VZV	živa-atenuirana	Varičela
	živa-atenuirana	Herpes zoster

Vrsta vakcine		Oboljenje / Simptomi
<b>Vakcine za putovanja</b>		
Kolera	oralna, mrtva	Akutna dijareja
Hepatitis A	mrtva	Infektivno oboljenje jetre koje vodi do žutice kod većine bolesnika.
Hepatitis B	mrtva	Infektivno oboljenje jetre koje karakterišu simptomi slični gripu.
Japanski encefalitis	mrtva	Bolest koja se razvija od asimptomatske infekcije do jakog encefalitisa.
Besnilo	mrtva	Podmukao početak koji može rezultirati smrću od respiratorne paralize.
Tetanus	mrtva	Generalizovana krutost i grčevi skeletnih mišića.
Tick-borne encefalitis	mrtva	Groznica i simptomi gripa praćeni učešćem centralnog nervnog sistema.
Tifoid	oralna, živa inekcija, mrtva	Simptomi se kreću od blage groznice, dijareje, mijalgije i glavobolje do jake diseminovane bolesti sa uključivanjem brojnih organa.
Žuta groznica	živa	Kreće se od nespecifičnog, samo-ograničavajućih simptoma groznice, malaksalosti, glavobolje i fotofobije do iznenadnog početka bolesti sa temperaturom, povraćanjem i iscrpljenošću koja napreduje do žutice i krarenja.

BCG, bacillus Calmette-Guerin, vakcina protiv tuberkuloze; CGD, X vezana hronično granulomatozna bolest; DTP, difterija, tetanus, veliki kašalj; Hib, Haemophilus influenza tip B; IgA, imunoglobulin A; IgM, imunoglobulin M; IPV, inaktivirana polio vakcina; LAD, Nedostatak adhezije leukocita; MBL, manosa-vezujući lektin; MMR, male boginje, zauške, rubeola; OPV, oralna polio vakcina; SCID, teška kombinovana imunodeficijencija; WAS, Sindrom Viskot Oldrič ; VZV, varičela zoster vakcina..

# Primarne/urođene imunodeficijencije

## Dalje informacije i podrška

Ova brošura je kreirana od strane Međunarodne Organizacije Pacijenata sa Primarnim/urođenim Imunodeficijencijama (IPOPI). Ostale brošure su dostupne u ovoj seriji. Za dalje informacije i detalje o organizacijama PID pacijenata u ostalih preko 47 država širom sveta, posetite [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org) i sajt vaše nacionalne organizacije POsPID [www.pospid.org.rs](http://www.pospid.org.rs). Brošuru je prevela nacionalna organizacija osoba sa PID / POsPID i mada su preduzete sve mere da se obezbedi adekvatan prevod IPOPI se ne smatra odgovornim za pouzdanost, tačnost i aktuelnost informacija kao ni za bilo kakve posledice do kojih može doći oslanjanjem na tačnost, pouzdanost, ili aktuelnost tih informacija.

IPOPI se posebno zahvaljuje profesoru Andru Kantu (Andrew Cant) na njegovoj pomoći u osmišljavanju ove brošure.  
Podržani



[www.pospid.org.rs](http://www.pospid.org.rs)

**Baxter**

Podržani grantom za obrazovanje zdravstvene korporacije Baxter.