

# Pierwotne niedobory odporności

## Szczepienia i pierwotne niedobory odporności



**IPOPI**  
INTERNATIONAL  
PATIENT ORGANISATION  
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

Lista powszechnie używanych skrótów	
BCG	Szczepionka BCG (Bacillus Calmette-Guerin) przeciw gruźlicy
CGD	Sprzężona z chromosomem X przewlekła choroba ziarniniakowa
DTP	Szczepionka DTP (Diphtheria, tetanus, pertussis) przeciw błonicy, tężcowi i krztuścowi
Hib	<i>Pałeczka hemofilna typu B (Haemophilus influenzae type B)</i>
HPV	Ludzki wirus brodawczaka (Human papillomavirus)
IG	Immunoglobulina (przeciwciało)
IPV	Inaktywowana szczepionka przeciw polio (Inactivated polio vaccine)
LAD	Niedobór leukocytarnych cząstek adhezyjnych (Leukocyte adhesion deficiency)
MBL	Lektyna wiążąca mannozę (Mannose-binding lectin)
MMR	Szczepionka MMR (Measles, mumps, rubella) przeciw odrze, śwince i różyczce
OPV	Szczepionka doustna przeciw polio (doustna polio vaccine)
PNO	Pierwotne niedobory odporności
SCID	Ciężki skojarzony niedobór odporności (Severe combined immunodeficiency)
VZV	Szczepionka przeciwko wirusowi ospy wietrznej i półpaśca (Varicella zoster vaccine)
WAS	Zespół Wiskotta-Aldricha (Wiskott-Aldrich syndrome)

Pierwotne niedobory odporności – Szczepienia i pierwotne niedobory odporności (Wydanie pierwsze). Grudzień 2013

© Międzynarodowe Zrzeszenie Pacjentów z Pierwotnymi Niedoborami Odporności (IPOP), 2013

Wydane przez IPOP! [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org)

## Wstęp

Niniejsza broszura zawiera ogólne wskazówki dotyczące szczepień, które rozważyć powinni pacjenci cierpiący na pierwotne niedobory odporności.

Pierwotne niedobory odporności (PNO) są grupą rzadkich schorzeń spowodowanych niewłaściwym funkcjonowaniem niektórych elementów układu odpornościowego (głównie komórek i białek). PNO są z reguły diagnozowane w wieku dziecięcym, choć zdarza się, że schorzenie zostaje rozpoznane dopiero u osób dorosłych. Wiele rodzajów PNO spowodowanych jest dziedzicznymi uszkodzeniami genetycznymi układu odpornościowego.

Zdrowy układ odpornościowy pomaga chronić organizm przed chorobami zakaźnymi spowodowanymi przez mikroorganizmy, takie jak bakterie, wirusy czy grzyby. Zmiany w układzie odpornościowym u osób cierpiących na PNO sprawiają, że są one w większym stopniu narażone na infekcje niż ludzie zdrowi.

Układ immunologiczny dzieli się na dwa układy: wrodzony (nieswoisty) i adaptacyjny (swoisty):

- **Wrodzony układ odpornościowy.** Układ ten jest obecny od momentu narodzin i stanowi pierwszą linię obrony przed wieloma powszechnymi mikroorganizmami.

- **Adaptacyjny układ odpornościowy.** Układ ten wytwarza swoistą odpowiedź odpornościową za każdym razem, kiedy organizm styka się z nowym obcym mikroorganizmem (antygenem) i zapamiętuje to spotkanie. Układ jest szybko aktywowany jeśli ten sam antygen zostaje ponownie odnaleziony w organizmie. Aktywnej odporności można nabrać w sposób naturalny lub poprzez szczepienie.

Wielu pacjentów z PNO otrzymuje zastępczą terapię immunoglobulinami, która pomaga chronić organizm przed infekcjami (odporność bierna) zapewniając prawidłowy poziom przeciwciał. W celu leczenia lub zapobiegania infekcjom mogą także być potrzebne leki, dobrane w zależności od powodu infekcji: leki antybakteryjne (antybiotyki), antywirusowe lub przeciwgrzybicze. Tak jak w przypadku wszystkich leków na receptę bardzo ważne jest przestrzeganie zaleceń lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Większość pacjentów z PNO, którzy otrzymują leczenie zastępcze immunoglobulinami, nie wymaga szczepień. Jednak szczepienia należy rozważyć w następujących sytuacjach:

- w ramach rutynowych programów immunizacji dzieci,
- jeśli infekcja bakteryjna lub grypa może wpłynąć na pogorszenie choroby podstawowej,
- podczas podróży zagranicznych.

Zalecenia będą różne dla różnych pacjentów, a przed każdym szczepieniem należy zasięgnąć porady specjalisty.

## Szczepienia i szczepionki

Szczepienie (lub immunizacja) to podawanie szczepionki, która zawiera składniki organizmu zakaźnego. Pobudzają one układ odpornościowy do wytwarzania przeciwciał lub limfocytów T, które zapewniają ochronę przed kolejnymi infekcjami ze strony tego organizmu (odporność adaptacyjna).

Szczepionki są wytwarzane z wykorzystaniem mikroorganizmów, które zostały zabite (inaktywowane) lub zmienione (atenuowane) w jakiś sposób, tak że przypominają normalne bakterie lub wirusy, ale nie powinny już wywoływać choroby. Szczepionki atenuowane są również określane mianem żywych. Co istotne, większość pacjentów z PNO nie powinno otrzymywać szczepionek żywych atenuowanych ponieważ mogą one spowodować u nich infekcje.

Do żywych atenuowanych szczepionek, które chronią przed wirusami zaliczamy:

- szczepionkę przeciwko rotawirusowi
- OPV
- MMR
- VZV
- szczepionkę donosową przeciwko grypie
- szczepionkę przeciwko żółtej febrze.

Jedyną powszechnie stosowaną żywą atenuowaną szczepionką przeciwko zakażeniom bakteryjnym jest szczepionka BCG przeciwko gruźlicy.

Większość pacjentów z PNO nie powinna otrzymywać szczepionek żywych atenuowanych.

### Szczepienia wieku dziecięcego i dla podróżnych

Rutynowe programy immunizacyjne dzieci są różne w różnych krajach, ale generalnie obejmują szczepienia, które zapewniają ochronę przeciwko następującym chorobom wieku dziecięcego:

- błonica
- tężec
- polio
- krztusiec (kolek)
- zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych wywołane pałeczką hemofilną typu B (Hib)
- pneumokoki i niektóre rodzaje meningokoków
- rotawirus
- ospa wietrzna
- odra
- świnka
- różyczka.

Dzieci z PNO nie powinny rutynowo otrzymywać żywych atenuowanych szczepionek w ramach programów szczepień ochronnych dla dzieci. Jednak w niektórych PNO szczepionki takie są bezpieczne. Lekarz specjalista omówi to z Państwem i doradzi, które szczepionki są bezpieczne dla dziecka.

W przypadku niektórych osób z PNO można rozważyć inne szczepienia, które mogą być rutynowo dostępne w Państwa regionie. Obejmują one grypę, BCG i HPV.

W przypadku infekcji, które mutują z roku na rok, np. grypy, terapia zastępcza immunoglobulinami może nie zapewnić ochrony, jako że osocze od dawców najprawdopodobniej zostało zebrane zanim wirus zmienił swój stan. Aby zapobiec infekcji po kontakcie z wirusem grypy, może być zalecone zażycie środków przeciwwirusowych.

PNO nie powinno być przeszkodą w podróżach zagranicznych, jednak wymagane jest podjęcie należytych środków ostrożności. Przed podróżą należy przedyskutować plany z lekarzem specjalistą, który udzieli porad na temat bezpieczeństwa i konieczności szczepień. U większości pacjentów należy unikać wyjazdów do krajów, gdzie istnieje duże ryzyko infekcji.

Infekcje wynikające z podróży oraz infekcje specyficzne dla danego kraju, które nie są objęte rutynowymi programami immunizacji we wszystkich krajach to:

- dur brzuszny
- cholera
- żółtaczkę typu A
- żółtaczkę typu B
- żółta febra
- wścieklizna
- japońskie zapalenie mózgu
- kleszczowe zapalenie mózgu

Dalsze dane na temat konkretnych szczepionek można znaleźć na końcu niniejszej ulotki.

## Ogólne wskazówki dotyczące szczepień dla pacjentów, ich rodzin i opiekunów

Niniejszy rozdział zawiera ogólne wskazówki na temat tego, które szczepionki mogą być odpowiednie dla dzieci i dorosłych z PNO a także dla ich rodzin, rodzeństwa i najbliższych. Lekarz specjalista dobierze odpowiednie postępowanie dla danego rodzaju PNO i omówi dostępne opcje.

### Pacjenci z PNO

Ogólnie rzecz biorąc, szczepienia przynoszą znaczne korzyści u pacjentów z PNO i nie należy ich unikać. Jednak pacjenci z ciężkimi pierwotnymi niedoborami odporności (szczególnie zaburzeniami limfocytów T) nie powinni otrzymywać żywych szczepionek atenuowanych, ponieważ mogą one spowodować infekcję. Szczepienia nie przyniosą tak wielkich korzyści u pacjentów otrzymujących zastępczą terapię immunoglobulinami.

Jeśli są Państwo rodzicem lub opiekunem dzieci lub młodzieży z PNO, szkoła powinna udzielić informacji o aktualnie stosowanych programach immunizacji oraz epidemiach chorób zakaźnych (jak odra, grypa, ospa wietrzna, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych lub zatrucia pokarmowe).

Zalecenia dotyczące odpowiednich szczepionek dla Państwa lub Państwa dziecka powinny opierać się na indywidualnej poradzie lekarza prowadzącego.

### Rodzina, rodzeństwo i bliscy znajomi

Rodziny osób z PNO powinny zostać normalnie zaszczepione, aby chronić pacjentów przed zarażeniem się od nich. Należy jednak przestrzegać następujących ogólnych zaleceń:

- Należy unikać podawania żywych szczepionek atenuowanych (z wyjątkiem MMR i BCG jeśli są zalecane) osobom mającym kontakt z pacjentami cierpiącymi na najcięższe PNO (jak głębokie złożone niedobory odporności)
- Jeśli jest to zalecane, pacjenci z PNO i osoby mające z nimi kontakt powinny raczej otrzymać szczepionkę IPV niż OPV
- Wiele osób z PNO nie powinno mieć kontaktu z dziećmi immunizowanych szczepionką OPV przez pierwsze 24 godziny po podaniu i powinny one unikać bliskich kontaktów fizycznych przez około 4–6 tygodni po podaniu, chociaż zastępcze podawanie immunoglobulin powinno zapewnić ochronę.



## Ogólne wskazówki dotyczące szczepień zgodnie z rodzajem PNO

PNO są ogólnie zaklasyfikowane do ośmiu grup, jednak w tej ulotce zostały podzielone na cztery szersze grupy, w zależności od tego, której części układu odpornościowego dotyczą:

- **Limfocyty B:** Wytwarzają immunoglobuliny (lub przeciwciała), które zabijają atakujące organizm mikroorganizmy i pomagają komórkom fagocytarnym rozpoznać, wchłonąć i zabić je.
- **Limfocyty T:** Atakują obce mikroorganizmy wewnątrz własnych komórek organizmu i wytwarzają związki chemiczne zwane cytokinami, które pomagają zbierać i organizować inne komórki odpornościowe.
- **Dopelniacz:** Białka, które zabijają mikroorganizmy i pomagają innym komórkom w układzie odpornościowym.
- **Fagocyty:** Białe krwinki (np. neutrofile i makrofagi), które rozpoznają, polykają i zabijają atakujące mikroorganizmy.

Poniższa tabela przedstawia ogólne wskazówki dotyczące tego, których szczepionek należy unikać, a które z nich są zalecane u osób z PNO. Zalecenia będą różne w zależności od danego PNO, poziomu immunoglobulin i tego, czy organizm potrafi wytworzyć przeciwciała po podaniu szczepionki.

Kategoria	Przykład PNO	Nie zalecane	Ogólne zalecenia
limfocyt T	SCID WAS Zespół hiper-IgM	Wszystkie żywe szczepionki BCG OPV Rotawirus przy SCID oraz u niemowląt w rodzinach z historią SCID do momentu badań w kierunku niedoborów odporności	Należy podać IPV a nie OPV
limfocyt B	CVID  XLA swoiste dla podklasy IgG	Brak informacji na temat stosowania szczepionki VZV  żółta febra OPV	Można podać wszystkie szczepionki (DTP, Hib, IPV, meningokoki, MMR) zgodnie z kalendarzem szczepień dzieci Należy podać IPV a nie OPV Najpierw szczepionka skoniugowana przeciwko pneumokokom, następnie szczepionka polisacharydowa w wieku >2 lat Podawać dezaktywowaną szczepionkę przeciwko grypie co roku od wieku 6 miesięcy BCG, gdzie jest to zalecane
Dopełniacz	niedobory C2, C3, C4, C8, C9, Niedobory properdyny, czynnika B lub czynnika D	-	Wielu specjalistów zaleca dodatkowe szczepienia przeciwko Hib, pneumokokom i meningokokom
Funkcja fagocytna	CGD LAD	BCG Żywa szczepionka Salmonella typhi	Można podawać wszystkie inne szczepionki, włącznie z żywymi



## Powszechnie stosowane szczepionki

	Rodzaj szczepionki	Choroba/objawy
<b>Szczepienia rutynowe</b>		
BCG	żywa	Gruźlica
DTP	złożona, bezkomórkowa	Ostra choroba zakaźna górnych dróg oddechowych (błonica); poważna choroba charakteryzująca się ogólną sztywnością i spastycznością mięśni szkieletowych (tężec); krztusiec (koklusz)
Hib	Polisacharydowa, bezkomórkowa	Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych
HPV	bezkomórkowa	Kłykciny kończyste i rak okolic odbytu i narządów płciowych
Grypa	bezkomórkowa, żywa atenuowana	Ostra infekcja wirusowa układu oddechowego
IPV/OPV	IPV, bezkomórkowa OPV, żywa	Poważne schorzenie z objawami od gorączki do aseptycznego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych lub paraliżu
Meningokoki	bezkomórkowa	Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych lub sepsa lub obydwie stany
MMR	skojarzona, żywa atenuowana	Ostre choroby zakaźne przebiegające z wysypką (odra) i zapaleniem ślinianek przyusznych (świnka); łagodna choroba przebiegająca z wysypką (różyczka)
Pneumokoki	bezkomórkowa	Zapalenie zatok, zapalenie ucha środkowego, zapalenie płuc, infekcje systemowe (inwazyjne), włącznie z bakteryjnym zapaleniem płuc, bakterią oraz zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych
VZV	żywa atenuowana żywa atenuowana	Ospa wietrzna Półpasiec

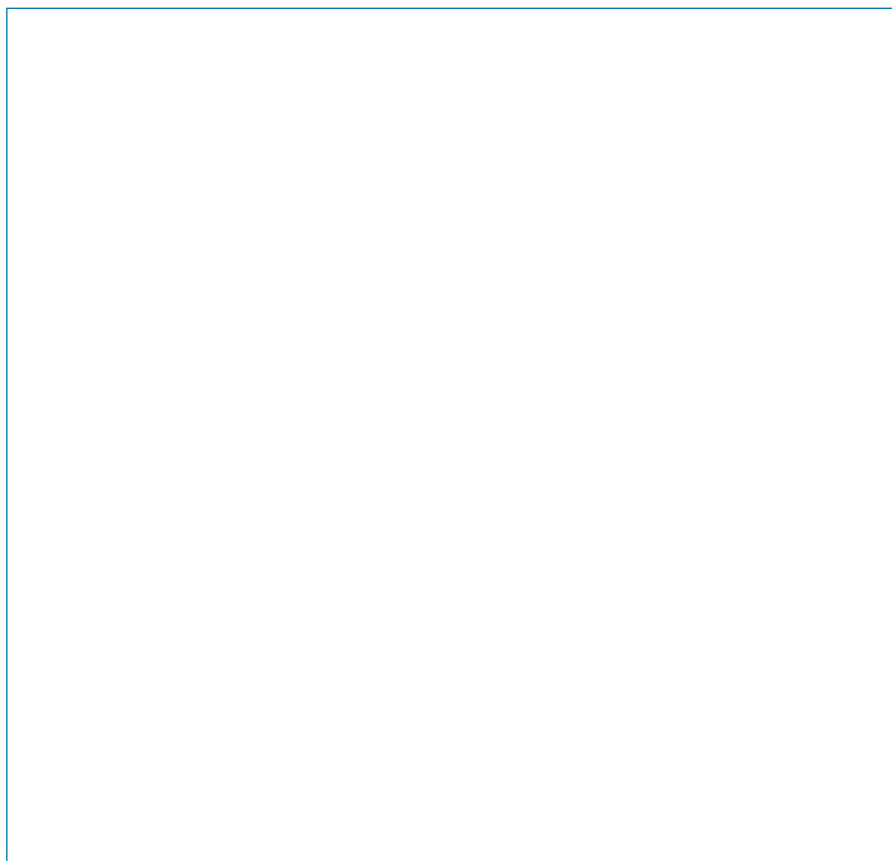
	Rodzaj szczepionki	Choroba/objawy
<b>Szczepienia dla podróżujących</b>		
Cholera	doustna, bezkomórkowa	Ostra choroba przewodu pokarmowego przebiegająca z biegunką
Zapalenie wątroby typu A	bezkomórkowa	Zakaźna choroba wątroby u większości pacjentów prowadząca do żółtaczki
Zapalenie wątroby typu B	bezkomórkowa	Zakaźna choroba wątroby charakteryzująca się objawami podobnymi do grypy
Japońskie zapalenie mózgu	bezkomórkowa	Choroba przebiegająca bezobjawowo lub z zapaleniem mózgu
Wścieklizna	bezkomórkowa	W początkowym okresie objawy ogólne; przyczyną śmierci jest niewydolność oddechowa
Tężec	bezkomórkowa	Uogólniona sztywność i spastyczność mięśni szkieletowych
Kleszczowe zapalenie mózgu	bezkomórkowa	Gorączka i objawy przypominające grype, następnie zajęcie ośrodkowego układu nerwowego
Dur brzuszny	doustna-żywa zastrzyk-bezkomórkowa	Objawy od niewielkiej gorączki, biegunki, bólu mięśni i głowy do ostrej choroby ogólnoustrojowej
Żółta febra	żywa	Niespecyficzne, ustępujące samoistnie objawy, jak gorączka, złe samopoczucie, światłowstręt i ból głowy lub ostry przebieg z wysoką gorączką, wymiotami, skrajnym wyczerpaniem a następnie żółtaczką i krwotokiem

# Pierwotne niedobory odporności

## Dalsze informacje i wsparcie

Niniejsza broszura została opracowana przez Międzynarodowe Zrzeszenie Pacjentów z Pierwotnymi Niedoborami Odporności (IPOPI). Dostępne są również inne broszury z tej serii. Więcej informacji odnośnie organizacji zrzeszających pacjentów z niedoborami odporności w 47 krajach na całym świecie znajdują Państwo pod adresem [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

IPOPI dziękuje Profesorowi Andrew Cant za wkład w powstanie tej broszury



***Baxter***

Publikacja finansowana jako projekt edukacyjny przez firmę Baxter Healthcare Corporation