



PRIMAARNE IMMUNPUUDULIKKUS

VAKTSIINID JA PRIMAARNE IMMUUNPUUDULIKKUS



MÕNED ÜLDISED LÜHENDID

BCG	Bacillus Calmette-Guerin
CGD	X-linked chronic granulomatous disease – X-liiteline krooniline granulomatoostõbi
DTP	Diphtheria, tetanus, pertussis – difteeria, teetanus, läkakõha
Hib	<i>Haemophilus influenzae type B</i>
HPV	Human papillomavirus – inimese papilloomiviirus
IG	Immuunglobuliin (antikeha)
IPV	Inactivated polio vaccine – inaktiveeritud lastehalvatusevaktsiin
LAD	Leucocyte adhesion deficiency – leukotsüütide adhesiooni puudulikkus
MBL	Mannose-binding lectin – mannoosi siduv lektiin
MMR	Measles, mumps, rubella – leetrid, mumps, punetised
OPV	Oral polio vaccine – suukaudne lastehalvatusevaktsiin
PID	Primary immunodeficiencies – primaarne immuunpuudulikkus
SCID	Severe combined immunodeficiency – raske kombineeritud immuunpuudulikkus
VZV	Varicella zoster vaccine – vöötohatis vaktsiin
WAS	Wiskott Aldrich syndrome – Wiskott Aldrichi sündroom

Primaarne immuunpuudulikkus – Vaktsiinid ja primaarne immuunpuudulikkus
(Esimene väljaanne), detsember, 2013

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

Välja antud IPOPI poolt (www.ipopi.org)

SISSEJUHATUS

See brošüür esitab vaksineerimise üldised põhimõtted, mida peavad arvestama patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega.

Primaarne immuunpuudulikkus on suur rühm harvaesinevaid haigusseisundeid, mille põhjuseks on immuunsüsteemi mingi komponendi (peamiselt rakkude ja valkude) funktsiooni häire. Primaarne immuunpuudulikkus tehakse kindlaks enamasti lapseeas, aga ta võib jääda ka diagnoosimata kuni täiskasvanueani. Paljud vormid on põhjustatud pärilikest geneetilistest defektidest immuunsüsteemis.

Normaalselt aitab immuunsüsteem kaitsta organismi infektsioonide eest, mida põhjustavad mikroobid, nagu bakterid, viirused või seened. Kuna primaarse immuunpuudulikkusega inimeste immuunsüsteem ei tööta normaalselt, siis on nad vastuvõtlikumad infektsioonide suhtes kui inimesed tavaliselt.

Immuunsüsteemis eristatakse kahte süsteemi: loomulik (mittespetsiifiline) ja omandatud (spetsiifiline) immuunsus.

- **Loomulik immuunsüsteem.** See süsteem esineb sünnist alates ja on esimene kaitse paljude üldiste mikroobide suhtes.
- **Omandatud immuunsüsteem.** See süsteem kujundab spetsiifilise immuunvastuse alati, kui puutub kokku mingi uue võõra mikroobiga organismis (antigeeniga) ja süsteem jätab meelde selle kokkupuute. Süsteem aktiveerub kiiresti, kui seesama antigeen on jälle tunginud organismi. Aktiivse immuunsuse saab omandada loomulikul teel või vaksineerimise abil.

Paljud patsiendid primaarse immuunpuudulikkusega saavad immuunglobuliiniasendusravi, mis aitab kaitsta infektsioonide eest (passiivne immuunsus), tõstes antikehad normaalsele tasemele. Patsiendid võivad vajada ka ravimeid, et ravida või vältida infektsioone, mis on põhjustatud bakterite (antibiootikumid), viiruste (viirusvastased ravimid) või seente (seentevastased ravimid) poolt. Oluline on järgida arsti, farmatseudi või õe juhiseid ravimite kasutamisel.

Enamus patsiente, kes saavad immuunglobuliiniasendusravi, ei vaja vaktsiine. Siiski tuleb vaksineerimistega arvestada järgmistel juhtudel:

- lapsea rutiinses immuniseerimisprogrammis
- kui bakteriaalne või gripiinfektsioon võib halvendada haigusseisundit

• reisimisel välismaale.

Soovitused on erinevad patsientidel ja nad peavad küsima nõu arstilt enne iga vaksineerimist.

VAKTSINEERIMINE JA VAKTSIINID

Vaktsineerimine (ehk immuniseerimine) on vaktsiini manustamine, mis sisaldab haigustekitaja komponente. Need stimuleerivad immuunsüsteemi moodustama antikehi või T rakke, mis annavad kaitse järgnevate sama haigustekitaja poolt põhjustatud infektsioonide puhul (omandatud immuunsus).

Vaktsiinide valmistamisel kasutatakse mikroorganisme, mis on surmatud (inaktiveeritud) või muudetud (nõrgestatud) niimoodi, et nad sarnanevad normaalse bakteri või viirusega, aga ei põhjusta enam haigestumist. Nõrgestatud vaktsiine nimetatakse ka elusvaktsiinideks. Oluline on, et suurele osale patsientidest primaarse immuunpuudulikkusega ei või manustada nõrgestatud elusvaktsiine, kuna need võivad esile kutsuda infektsiooni.

Nõrgestatud elusvaktsiinid, mis kaitsevad viiruste eest, on järgmised:

- rotaviirus
- suukaudne lastehalvatusevaktsiin (OPV)
- leetrid, mumps ja punetised (MMR)
- varicella zoster (vöötohatise) vaktsiin (VZV)
- ninasisene gripivaktsiin
- kollalalavik.

Ainukene üldkasutatav nõrgestatud elusvaktsiin bakteriaalsete infektsioonide kaitseks on bacillus Calmette-Guerin (BCG), tuberkuloosi vaktsiin.

Enamusele patsientidele primaarse immuunpuudulikkusega ei või manustada nõrgestatud elusvaktsiine.

LAPSEEA JA REISIVAKTSINEERIMINE

Lapseea rutiinne immuniseerimiskava erineb riigiti, aga sisaldab üldiselt vaktsineerimisi, mis annavad kaitse järgmiste lastenakkuste suhtes:

- Difteeria
- Teetanus
- Lastehalvatus
- Läkakõha
- Haemophilus influenza tüüp b (Hib) poolt põhjustatud nakkus
- Pneumokokkide ja mõned meningokoki tüüpide poolt põhjustatud nakkused
- Rotaviirusnakkus
- Tuulerõuged
- Leetrid
- Mumps
- Punetised

Lastele, kellel on diagnoositud primaarne immuunpuudulikkus, ei või manustada nõrgestatud elusvaktsiine, mis kuuluvad lapseea immuniseerimiskavasse. Siiski on primaarse immuunpuudulikkuse teatud vormid, mille puhul lapsed võivad ohutult saada neid vaktsiine. Arst selgitab seda küsimust lapsevanemale ja annab nõu, millised vaktsiinid on ohutud teie lapsele.

Teisi vaktsineerimisi, mis ei pruugi olla rutiinselt kasutusel teie riigis, peaks arvestama mõnede primaarse immuunpuudulikkusega patsientide puhul. Need on gripp, BCG ja inimese papilloomiviirus (HPV).

Infektsioonide puhul, mille iseloom muutub igal aastal, näiteks gripp, ei pruugi immuunglobuliiniasendusravi anda kaitset, kuna plasma koguti doonoritelt enne, kui ilmnis muteerunud viirus. Kokkupuutel gripihaigega on soovitatav kasutada viirusevastaseid ravimeid infektsiooni vältimiseks.

Primaarse immuunpuudulikkuse esinemine ei takista reisimist teistesse riikidesse; siiski peab arvestama teatud ettevaatusabinõudega. Enne reisi peab arutama reisiplaani arstiga, kes annab nõu ohutuse ja lisavaktsineerimise vajaduse osas. Enamus patsiente peaksid vältima reisimist suure infektsiooniohuga riikidesse.

Reisimisega seotud ja riigispetsiifilised infektsioonid, mis ei kuulu lapseea rutiinsesse immuniseerimiskavasse enamuses riikides, on järgmised:

- kõhutüüfus
- koolera
- A- viirushepatiit
- B- viirushepatiit
- kollapalavik
- marutõbi
- jaapani entsefaliit
- puukentsefaliit

Lisaandmed spetsiifiliste vaktsiinide kohta võib leida brošüüri lõpus.

VAKTSINEERIMISTE ÜLDJUHISED PATSIENTIDELE, PEREKONDADELE JA HOOLDAJATELE

Selles osas tuuakse üldjuhised, millised vaktsiinid on sobivad lastele ja täiskasvanutele primaarse immuunpuudulikkusega ja ka nende perekondadele, õdedele-venedadele ja lähedastele. Teie arst analüüsib teil esinevat haigust ja selgitab, mis on teile sobiv.

PATSIENDID PRIMAARSE IMMUNPUUDULIKKUSEGA

Üldiselt vaktsineerimisi, mis on kasulikud patsientidele primaarse immuunpuudulikkusega, peab tegema ja mitte vältima. Sealjuures aga patsientidele primaarse immuunpuudulikkuse raske vormiga (eriti T rakkude häirete puhul) ei või manustada nõrgestatud elusvaktsiine, kuna need võivad põhjustada infektsioone. Vaktsiinide kasulikkus on vähem tõenäone patsientidel, kes saavad immuunglobuliiniasendusravi.

Kui olete primaarse immuunpuudulikkusega laste või teismeliste lapsevanem või hooldaja, siis kool peab teile teatama, kui on vaktsineerimised või kui on nakkuspuhangud (nagu leetrid, gripp, tuulerõuged, meningiit või toidumürgistused).

Sobivate vaktsiinide soovitused teile ja teie lapsele peab andma arst, arvestades haigusseisundit.

PEREKOND, ÕED-VENNAD JA LÄHEDASED

Primaarse immuunpuudulikkusega patsientide perekonnad peavad olema normaalselt vaktsineeritud, selleks et patsiendid ei saaks neilt infektsioone. Tuleb järgida üldiseid põhimõtteid:

- nõrgestatud elusvaktsiinide manustamist (va MMR ja BCG, kui soovitatakse) primaarse immuunpuudulikkuse raskete vormidega (nagu raske kombineeritud immuunpuudulikkus) patsientide pereliikmetele tuleks vältida.
- Kui soovitatakse, siis tuleb patsientidele primaarse immuunpuudulikkusega ja nende pereliikmetele manustada inaktiveeritud lastehalvatusevaktsiini (IPV) suukaudse nõrgestatud elusvaktsiini (OPV) asemel.
- Osa patsiente primaarse immuunpuudulikkusega ei või kontakteeruda lastega, keda on vaktsineeritud OPV-ga, esimese 24 tunni vältel pärast manustamist ja 4-6 nädala vältel vältima nendega otsest füüsilist kontakti, kuigi ka immuunglobuliiniasendusravi annab teatud kaitse.



VAKTSINEERIMISTE ÜLDJUHISED SÕLTUVALT PRIMAARSE IMMUUNPUUDULIKKUSE VORMIST

Kuigi primaarse immuunpuudulikkuse eri vormid jaotatakse kaheksasse rühma, tuuakse siin neli suuremat rühma sõltuvalt sellest, milline immuunsüsteemi osa on häiritud.

- **B rakud:** Produtseerivad immuunglobuliine (e antikehi), mis hävitavad organismi tunginud mikroobe ja aitavad fagotsüütidel neid ära tunda, haarata ja hävitada.
- **T rakud:** Ründavad organismi sissetunginud mikroobe rakkude sees ja produtseerivad keemilisi ühendeid, nn tsütokiine, mis aitavad aktiveeruda teistel immuunrakkudel.
- **Komplement:** Valgud, mis hävitavad mikroobe ja aitavad teisi immuunsüsteemi rakke.
- **Fagotsüüdid:** Valgelibled (näiteks neutrofiidid ja makrofaagid), mis tunnevad ära, haaravad ja hävitavad sissetunginud mikroobid.

Järgnevas tabelis esitatakse üldjuhiseid, milliseid vaktsiine peaks vältima ja milliseid soovitatakse patsientidel primaarse immuunpuudulikkusega. Need soovitused erinevad sõltuvalt primaarse immuunpuudulikkuse vormist, immuunglobuliini tasemest ja sellest, kas patsient on võimeline moodustama antikehi vaktsiinidele.

RÜHM	PRIMAARSE IMMUNPUUDULIKKUSE VORM	EI SOOVITATA	ÜLDISED SOOVITUSED
T rakk	SCID WAS Hüper IgM sündroom	Kõik elusvaktsiinid BCG OPV Rotaviirus SCID puhul ja imikutele, kelle peres on olnud SCID, enne SCID suhtes testimist	Kasutada inaktiveeritud vaktsiini (IPV) suukaudse lastehalvatusevaktsiini (OPV) asemel
B rakk	CVID XLA IgG alaklasside puudulikkus Spetsiifiline puudulikkus	Puudub informatsioon võõrkehade (VZV) vaktsiini kasutamise kohta Kollapalavik OPV	Kõiki lapsea vaktsineerimisi võib teha (DTP, Hib, IPV, meningokokid, MMR) rutiinse kava järgi. Kasutada inaktiveeritud vaktsiini (IPV) suukaudse lastehalvatusevaktsiini asemel. Konjugeeritud pneumokokivaktsiin alguses, järgnevalt polüsahhariidvaktsiin üle 2-aastastele. Manustada inaktiveeritud gripivaktsiini igal aastal alates 6-kuu vanusest. Näidustusel BCG.
Komplement	C2, C3, C4, C8, C9 puudulikkused Properdiin, faktor B või faktor D puudulikkused	-	Paljud spetsialistid soovivad erivaktsineerimisi Hib, pneumokokkide ja meningokokkide suhtes

RÜHM	PRIMAARSE IMMUNPUUDULIKKUSE VORM	EI SOOVITATA	ÜLDISED SOOVITUSED
Fagotsüütide funktsioon	CGD LAD	BCG Salmonella typhi elusvaktsiin	Kõiki teisi vaktsiine, seejuures elusvaktsiine, võib manustada

Lühendid: BCG, bacillus Calmette-Guerin; CGD, X-liiteline krooniline granulomatoosõbi, DTD, difteeria, teetanus, läkakõha; Hib, Haemophilus influenza tüüp B; IgA, immuunglobuliin A; IgM, immuunglobuliin M; IPV, inaktiveeritud lastehalvatusevaktsiin; LAD, leukotsüütide adhesiooni puudulikkus; MBL, mannoosi siduv lektiin; MMR, leetrid, mumps, punetised; OPV, suukaudne lastehalvatusevaktsiin; SCID, raske kombineeritud immuunpuudulikkus; WAS, Wiskott Aldrichi sündroom; VZV, vöötohatis vaktsiin.



ÜLDISED VAKTSIINID

	VAKTSIINI TÜÜP	HAIGUS/ SÜMPTOMID
Rutiinsed vaktsiinid		
BCG	elusvaktsiin	Tuberkuloos
DTP	Kombineeritud, surmatud	Ülemiste hingamisteede äge infektsioon (difteeria), äge haigus lihaste üldise jäikuse ja krampidega (teetanus), tugevate köhahoogudega nakkus (läkakõha)
Hib	Polüsahhariid, surmatud	Meningiit
HPV	Surmatud	Suguelundite tüükad ning päraku- ja suguelundite-piirkonna kasvajakad
Gripp	Surmatud Nõrgestatud elusvaktsiin	Hingamisteede äge viirusinfektsioon
IPV/OPV	IPV – surmatud OPV - elusvaktsiin	Äge haigestumine erinevate sümptomitega alates palavikust kuni aseptilise meningiidini või halvatuseni
Meningokokivaktsiin	Surmatud	Meningiit või septitseemia või mõlemad
MMR	Kombineeritud, nõrgestatud elusvaktsiin	Äge haigestumine lööbega (leetrid) ja süljenäärmete tursega (mumps), kerge haigus lööbega (punetised)
Pneumokokivaktsiin	Surmatud	Sinusiit, keskkõrvapõletik, kopsupõletik, süsteemsed infektsioonid, nagu baktereemiline kopsupõletik, baktereemia, meningiit
VZV	Nõrgestatud elusvaktsiin Nõrgestatud elusvaktsiin	Tuulerõuged Vöötohatis

VAKTSIINI TÜÜP		HAIGUS/ SÜMPTOMID
Reisivaktsiinid		
Koolera	Suukaudne, surmatud	Äge haigestumine kõhulahtisusega
Hepatiit A	Surmatud	Nakkuslik maksahaigus, mis põhjustab kollatõve enamusel patsientidest
Hepatiit B	Surmatud	Nakkuslik maksahaigus gripitaoliste sümptomitega
Jaapani entsefaliit	Surmatud	Haigustunnused varieeruvad alates asümptomaatilisest infektsioonist kuni raske entsefaliidini (ajupõletikuni)
Marutõbi	Surmatud	Salakavala algusega infektsioon, mis põhjustab surma hingamishalvatuse tõttu
Teetanus	Surmatud	Üldine lihaste jäikus ja krambid
Puukentsefaliit	Surmatud	Palavik ja gripitaolised sümptomid, millele järgnevad kesknärvisüsteemi häired
Tüüfus	Suukaudne elusvaktsiin Süstitav surmatud vaktsiin	Kerge kulu puhul palavik, kõhulahtisus, lihaste valulikkus ja peavalu, raske kulu puhul paljude organite häired
Kollapalavik	Elusvaktsiin	Sümptomid varieeruvad alates mittespetsiifilistest ajutistest tunnustest (palavik, halb enesetunne, fotofoobia, peavalu) kuni ägeda algusega haigestumiseni palaviku, oksendamise ja progresseeruva kollatõve ja hemorraagiatega

BCG, bacillus Calmette-Guerin; DTP, difteeria, teetanus, läkakõha; Hib, Haemophilus influenza tüüp B; HPV, inimese papilloomiviirus; IPV, inaktiveeritud lastehalvatusevaktsiin; MMR, leetrid, mumps, punetised; OPV, suukaudne lastehalvatusevaktsiin; VZV, vöötohatis vaktsiin.

LISAINFORMATSIOON JA TOETUS

See brošüür on välja antud Rahvusvahelise Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Organisatsiooni (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies – IPOPI) poolt. Teised brošüürid on ka selles sarjas. Lisainformatsiooni ja üksikasjade saamiseks primaarse immuunpuudulikkusega patsientide organisatsioonide kohta 47 riigis vaata www.ipopi.org.

IPOPI tänab professor Andrew Cant'i koostöö eest.

Eesti Primaarse Immuunpuudulikkusega Patsientide Ühing
Juhan Liiva | **Dr Sirje Velbri** | epspi.contact@gmail.com

Baxter

Toetatud Baxter Healthcare Corporation koolitusprogrammi poolt