



MEÐFÆDDIR ÓNÆMISGALLAR

# BÓLUEFNI OG MEÐFÆDDIR ÓNÆMISGALLAR



## NOKKRAR ALGENGAR SKAMMSTAFANIR

BCG	Bacillus Calmette-Guerin / bóluefni unnið úr veikluðum örverum til bólusetningar gegn berklum (TB).
CGD	X-linked chronic granulomatous disease /Arfgengt hnúðager.
DTP	Diphtheria, Tetanus, Pertussis / Barnaveiki; Stífkrampi; Kíkhósti.
Hib	Haemophilus influenza type B / Flensblóðfíkill. Orsakavaldur alvarlegra graftarsóttá, einkum í börnum, þar með talin heilahimnubólga, speldisbólga, blóðsmit, lungnabólga, liðbólga, miðeyrabólga og skútabólga.
HPV	Human papillomavirus / Vörtuveira. Veira sem veldur meðal annars vörtum.
IG	Immunoglobulin (antibody) Ónæmisglóbúlín.
IPV	Inactivated polio vaccine / Bóluefni við lömunarveiki/mænuveiki
LAD	Leukocyte adhesion deficiency / Skortur á hvítfrumuviðloðun.
MBL	Mannose-binding lectin / Mannose-bindi prótín. Bráðaprótín með tvo eða fleiri bindistaði fyrir mannósa eða skyldar sykrur sem geta áthúðað sýkla með réttar sykrur á yfirborðinu og ræst magnakerfið.
MMR	Measles, Mumps, Rubella / Mislingar; hettusótt; rauðir hundar.
OPV	Measles, Mumps, Rubella / Mislingar; hettusótt; rauðir hundar.
PID	Primary immunodeficiencies / Meðfæddir ónæmisgallar.
SCID	Severe combined immunodeficiency / Meðfætt alnæmi. Sjúklingur hefur hvorki frumubundið ónæmi né vessaónæmi.
VZV	Varicella zoster vaccine / Bóluefni við hlaupabólu. Bóluefnið er unnið úr lifandi en veikluðum veirum.
WAS	Wiskott-Aldrich syndrome / Wiskott-Aldrich heilkenni. Meðfæddur galli þar sem mótefni gegn fjölsykrum eru gölluð. Sjúklingar með þennan galla hafa litla mótstöðu gegn graftarmyndandi bakteríum.

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)

## KYNNING

**Þessi bæklingur veitir þeim sem fæddir eru með ónæmisgalla (PIDs) almennar upplýsingar um bólusetningar sem þeir skyldu huga að.**

Meðfæddir ónæmisgallar (PIDs) er stór flokkur sjaldgæfra sjúkdóma sem stafa af því að ákveðnir hlutar ónæmiskerfisins (einkum frumur og prótín) starfa ekki eðlilega. Oftast greinast meðfæddir ónæmisgallar í barnæsku; þeir geta þó farið leynt fram á fullorðinsár. Veikleika í ónæmiskerfi þessara einstaklinga má flesta rekja til erfðabundinna galla í ónæmiskerfi.

Að öllu jöfnu veitir ónæmiskerfið líkamanum vernd gegn sýkingum af völdum örvera svo sem baktería, veira og sveppa. Þeir sem fæddir eru með skert/gallað ónæmiskerfi (PIDs) eru talsvert líklegri en aðrir til þess að fá sýkingar.

Ónæmiskerfinu er deilt í tvö kerfi: meðfætt (ósérhæft) og áunnið (sérhæft) ónæmi:

- **Meðfætt ónæmiskerfi.** Það kerfi er til staðar frá fæðingu og er fyrsta varnarlína gegn mörgum algengum örverum.
- **Áunnið ónæmiskerfi.** Það kerfi þróar sértæk ónæmisvarnarviðbrögð í hvert sinn sem það rekst á áður óþekktá örveru í líkamanum („gest“) og festir þann fund í minni. Kerfið bregst síðan skjótt við, rekist það aftur á þennan „gest“ í líkamanum. Virkt ónæmi getur orðið til með eðlilegum hætti eða með bólusetningum.

Margir sem fæðast með gallað ónæmiskerfi fá ónæmisglóbúlín (IG) meðferð sem skapar vörn gegn sýkingum (aðhæft ónæmi) með því að leggja líkamanum til eðlilegt magn mótefnis. Einnig getur verið þörf fyrir lyf til að meðhöndla eða fyrirbyggja sýkingar af völdum baktería (sýklalyf), veira (veiruhemlar) eða sveppa (sveppalyf). Líkt og gildir um öll ávísuð lyf er afar mikilvægt að fylgja leiðbeiningum læknis, lyfjafræðings eða hjúkrunarfræðings um notkun þessara lyfja.

Fæstir þeirra sem eru með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) og fá ónæmisglóbúlínmeðferð (IG) þurfa á bóluefni að halda. Engu að síður skyldi huga að bólusetningu við eftirfarandi kringumstæður:

- þegar um hefðbundna/kerfisbundna bólusetningu á börnum er að ræða
- þegar hætta er á að bakeríu- eða inflúensúsýking magni upp undirliggjandi veikleika
- þegar ferðast er á milli landa eða heimsálfa

Sömu ráð henta ekki öllum í þessu efni og ætíð skyldi leita álits sérfræðings áður en gengið er til bólusetningar.

## BÓLUSETNING OG BÓLUEFNI

Bólusetning er meðhöndlun með bóluefni sem inniheldur efni úr sýkli. Þannig er ónæmiskerfið örvað til þess að framleiða mótefni eða T-frumur sem veita síðan vörn gegn sýkingum af völdum viðkomandi lífveru (aðhæft ónæmi).

Bóluefni er framleitt úr örverum sem hafa verið dreppnar (afvirkjaðar) eða breytt (veiklaðar) á einhvern hátt þannig að þær líkist eðlilegri bakteríu eða veiru en geta ekki lengur valdið sjúkdómi. Bóluefni úr veikluðum örverum er einnig nefnt „lifandi“ bóluefni. Varast skyldi að gefa sjúklingum með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) lifandi (veiklað) bóluefni því slíkt getur valdið sýkingum í líkama þeirra.

„Lifandi“ bóluefni unnið úr veikluðum örverum virka gegn eftirfarandi vírussýkingum:

- niðurgangsveiru (rótavírus)
- lömunarveiki (OPV)
- mislingum, hettusótt og rauðum hundum (MMR)
- hlaupabólu (VZV)
- inflúensu (úði í nefhol)
- mýgulsótt (yellow fever)

Einasta bóluefnið sem notað er gegn bakteríusýkingum og unnið er úr veikluðum „lifandi“ örverum er Bacillus Calmette-Guerin, en það er berklabóluefni (TB).

Sjúklingar með meðfædda ónæmisgalla ættu almennt ekki að fá „lifandi“ bóluefni unnið úr veikluðum örverum.

## BARNÆSKA OG BÓLUSETNINGAR VEGNA FERÐALAGA

Kerfisbundin bólusetning barna er breytileg frá einu landi til annars, en inniheldur að öllu jöfn bóluefni gegn eftirfarandi barnasjúkdómum:

- barnaveiki
- stífkrampa
- lömunarveiki
- kíkhósta
- heilahimnubólgu
- pneumokokkum
- niðurgangsveiru
- hlaupabólu
- mislingum
- hettusótt
- rauðum hundum

Bóluefni sem unnið er úr veikluðum örverum ætti að öllu jöfnu ekki að vera hluti af kerfisbundinni bólusetningu barna sem greinst hafa með meðfædda ónæmisgalla (PIDs). Þó kunna að vera tilvik af meðfæddum ónæmisgöllum þar sem öruggt getur talist að börnin fái slíka bólusetningu. Sérfræðilæknir mun fara yfir málið með foreldrum til að útkljá hvaða bóluefni geti talist örugg fyrir barnið.

Önnur bóluefni sem kannski eru ekki aðgengileg að öllu jöfnu þar sem þú býrð gætu verið valkostur fyrir suma einstaklinga með meðfædda ónæmisgalla. Getur það átt við um bóluefni gegn influensu, BCG-bóluefni gegn berklum (TB) og bóluefni gegn veiru (HPV) sem meðal annars veldur vörtum.

Þegar um er að ræða sýkingar sem taka stökkbreytingu frá ári til árs, svo sem influensu, þá getur verið að ónæmisglóbúlínmeðferðin veiti ekki fullkoma vörn enda eru líkur á að blóðvökvanum hafi verið safnað áður en hin stökkbreytta veira kom til sögunnar. Ef influensa er örugglega aðsteðjandi er mælt með því að taka veiruhamlandi/eyðandi lyf til að fyrirbyggja sýkingu.

Meðfæddir ónæmisgallar (PIDs) ættu ekki koma í veg fyrir að fólk ferðist á milli landa eða heimsálfa. Samt sem áður er nauðynlegt að sýna ákveðna fyrirhyggju. Áður en lagt er upp í ferðalag er rétt að ræða ferðaáætlanir við sérfræðilækni sem getur lagt á ráðin um öryggisráðstafanir og skilgreint þörfina fyrir bólusetningar. Skynsamlegt er fyrir sjúklinga að sneiða hjá löndum þar smithætta er áberandi mikil.

Ferðatengdar og landlægar/svæðisbundnar sýkingar sem alþjóðlegar, reglubundnar barnabólusetningar veita ekki vörn við eru:

- taugaveiki
- kólera
- lifrabóla A
- lifrabólga B
- mýgulsótt (yellow fever)
- hundaæði
- japönsk heilabólga
- mítilsmituð heilabólga

Viðbótarupplýsingar um sérhæfð bóluefni er að finna aftast í þessum bæklingi.

## ALMENNAR LEIÐBEININGAR VARÐANDI BÓLUSETNINGAR FYRIR SJÚKLINGA, FJÖLSKYLDUR OG UMSJÁRAÐILA

Eftirfarandi kafli veitir almennar leiðbeiningar varðandi bóluefni er geta komið börnum og fullorðnum með meðfædda ónæmisgalla að gagni, en einnig fjölskyldum þeirra, ættingjum og öðrum nánum umgengnisaðilum. Sérfræðilæknir mun meta ástandi þitt og leggja á ráðin um hvað best hæfi í þínu tilviki.

### EINSTAKLINGAR MEÐ MEÐFÆDDA ÓNÆMISGALLA

Almennt má segja að framkvæma eigi en ekki forðast þær bólusetningar sem geta komið einstaklingum með meðfædda ónæmisgalla að gagni. Þó skyldi forðast í tilviki sjúklinga með alvarlega meðfædda ónæmisgalla (einkum T-frumu galla) að nota lifandi bóluefni unnið úr veikluðum örverum sem valdið geta sýkingum. Bóluefni eru ólíklegri til að koma að gagni hjá sjúklingum sem fá ónæmisglóbúlínmeðferð (IG).

Ef þú ert foreldri eða umsjáraðili barns eða tánings með meðfæddan ónæmisgalla (PIDs) ættirðu að mælast til þess við kennara að þeir láti vita af því þegar reglubundin bólusetningfer fram, einnig ef sýkingarfaraldur (mislingar, influensa, hlaupabóla, hettusótt eða matareitrun) hefur brotist út í skólanum.

Meðmæli með bólusetningum er hæfa þér og börnum þínum ættu að byggja á persónubundinni ráðgjöf sérfræðilæknis.

### FJÖLSKYLDA, ÆTTINGJAR OG NÁNIR UMGENGNISAÐILAR

Eðlilegt má telja að bólusetja nánustu fjölskyldu einstaklings með meðfædda ónæmisgalla til þess að koma í veg fyrir að smit berist í sjúklinginn. Fylgja skyldi eftirfarandi almennum reglum:

- reyna að forðast bólusetningu á heimilisfólki með lifandi bóluefni unnið úr veikluðum örverum (undantekning ef mælt hefur verið með MMR og BCG) ef á heimilinu býr einstaklingur með alvarlegustu gerð ónæmisgalla (PCI – alnæmi)
- hafi verið mælt með því ættu einstaklingar með meðfædda ónæmisgalla og heimilisfólk þeirra að fá óvirkt (afvirkjað) bóluefni (IPV) við mænusótt (lömunarveiki), fremur en OPV - Oral polio vaccsine / bóluefni við lömunarveiki sem er munntökulyf
- Margir einstaklingar með meðfædda ónæmisgalla (PIDs) ættu alls ekki að hafa nein samskipti við börn sem bólusetta hafa verið með OPV-bóluefni í að minnsta kosti sólarhring eftir að bólusetningin fór fram; jafnvel þótt ónæmisglóbúlínmeðferðin (IG) ætti að veita vörn skyldi sneiða hjá allri líkamlegri snertingu við börnin í 4–6 vikur eftir bólusetningu.



## ALMENNAR LEIÐBEININGAR UM BÓLUSETNINGU MEÐ TILLITI TIL MEÐFÆDDRA ÓNÆMISGALLA

Meðfæddir ónæmisgallar eru almennt greindir í átta flokka, en í þessum bæklingi eru þeir settir fjóra víðtækari hópa með tilliti til hvaða hluta ónæmiskerfisins þeir hafa áhrif á:

- **B frumur:** Framleiða ónæmisglóbúlín (eða mótefni) sem drepa aðvífandi örverur og aðstoða átfrumur við að bera kennsl á örverurnar, gleypa þær og drepa.
- **T frumur:** Ráðast á aðvífandi örverur inni í frumum líkamans og framleiða efnisambönd/iðefni er nefnast frumuboðefni sem gagnast við að safna saman og skipuleggja aðrar ónæmisfrumur.
- **Mögnuður/Complement** (samheiti yfir prótín magnakerfis): Prótín sem drepa örverur og aðstoða aðrar frumur í ónæmiskerfinu.
- **Átfrumur:** Hvít blóðkorn (t.d. daufkyrningar og gleypifrumur sem bera kennsl á, gleypa og drepa aðvífandi örverur.

Tegund/ Flokkur	Dæmi um PID	Ekki mælt með	Almennt mælt með
T fruma	SCID Öll lifandi bóluefni Hyper Igm heilkenni	Öll lifandi bóluefni BCG OPV Rótavirus hjá SCID og hjá börnum þar sem fjölskyldumeðlimir eru með SCID uns prófað hefur verið varðandi ónæmisgalla.	Nota IPV en ekki OPV
B fruma	CVID XLA IgG undir flokkur sérgreint	Engar upplýsingar um notkun VZV bóluefnis Gulusótt IPV, meningkokkar	Nota má öll bóluefni ætluð börnum (DTP, Hib, IPV, meningkokkar, MMR) á hefðbundnum tíma. Nota IPV en ekki OPV  Pneumococcal conjugate vaccine í byrjun sem fylgt er eftir polysaccharide bóluefni við tveggja ára aldur. Gefa óvirkt inflúensubóluefni árlega
Complement	C2, C3 C4, C8, C9 gallar Properdine gallar faktor B eða faktor D		Margir sérfræðingar mæla með aukabólusetningu gegn Hib, pneumokokkum og meningkokkum



Tegund/ Flokkur	Dæmi um PID	Ekki mælt með	Almennt mælt með
Átfrumur	CGD LAD	BCG Lifandi salmónellu bóluefni	Öll önnur bóluefni má nota þar á meðan lifandi bóluefni

BCG Bacillus Calmette-Guerin / bóluefni unnið úr veikluðum örverum til bólusetningar gegn berklum. (TB).  
 CGD X-linked chronic granulomatous disease / Arfgengt hnúðager. DTP Diphtheria, Tetanus, Pertussis / Barnaveiki; Stífkrampi; Kíkhósti. Hib Haemophilus influenza type B / Flensublóðfíkill. Orsakavaldur alvarlegra graftarsóttá, einkum í börnum, þar með talin heilahimnubólga, speldisbólga, blóðsmit, lungnabólga, liðbólga, miðeyrabólga og skútubólga. HPV Human papillomavirus / Vörtuveira. Veira sem veldur meðal annars vörtum.  
 IG Immunoglobulin (antibody) / Ónæmisglóbúlín. IPV Inactivated polio vaccine / Óvirk (afvirkjað) bóluefni við lömunarveiki. LAD Leukocyte adhesion deficiency / Skortur á hvítfrumviðloðun. MBL Mannose-binding lectin / Mannose-bindi prótín. Bráðaprótín með tvo eða fleiri bindistaði fyrir mannósa eða skyldar sykrur sem geta áthúðað sýkla með réttar sykrur á yfirborðinu og ræst magnakerfið. MMP Measles, Mumps, Rubella / Mislingar; hettusótt; rauðir hundar. OPV Oral polio vaccine / Bóluefni við mænusótt sem munntökulyf er ennþá notað í ýmsum löndum. PID Primary immunodeficiencies / Meðfæddir ónæmisgallar. SCID Severe combined immunodeficiency / Meðfætt alnæmi. Sjúklingur hefur hvorki frumubundið ónæmi né vessaónæmi. VZV Varicella zoster vaccine / Bóluefni við hlaupabólu. Bóluefnið er unnið úr lifandi en veikluðum veirum. WAS Wiskott-Aldrich syndrome / Wiskott-Aldrich heilkenni. Meðfæddur galli þar sem mótefni gegn fjölsykrum eru gölluð. Sjúklingar með þennan galla hafa litla mótstöðu gegn graftarmyndandi bakteríum



## ALGENG BÓLUEFNI

	Tegund bólu­efnis	Sjúkdómar/heinkenni
<b>Routine vaccines</b>		
BCG	Lifandi	Berklar
DTP	Samsett, dautt	Bráðasýking í efri hluta öndunarveg­ar (barnaveiki); bráðasótt einkennist af almennri vöðvastífni/stíróleika og krömpum í stoðvöðvum (stjarfi); kíkhósti (andkafahósti).
Hib	Fjölsýkrur, dautt	Heilahimnubólga
HPV	Dautt	Kynfæravörtur og endaparmsmei­n
Inflúensa	Dautt Lifandi-veiklaðar örverur	Bráð veirusýking í öndunarvegi
IPV/OPV	IPV/Dautt OPV, lifandi	Bráðaveikindi með einkennum allt frá hitasótt til bakteríulausrar heilahimnubólgu eða lömunarveiki
Heilahimnubólga	Dautt	Heilahimnubólga, blóðeitrun ða hvortveggja
MMR	Samsett lifandi-veiklaðar örverur	Bráðaveikindi sem einkennast af útbrotum (mislingar), bólgnum vangakirtlum (munnavatnskirtlum), hettusótt; mildari veikindi sem einkennast af útbrotum (rauðir hundar)
Pneumokokkar	Dautt	Kinn- og ennisholubólga, lungnabólga, fjólkerfasýking, meðal annars bakteríulungnabólga, blóðsýking og heilahimnubólga
VZV	Lifandi veiklaðar örverur	Hlaupabóla, Ristill

	Tegund bóludefnis	Sjúkdómur/heilkenni
<b>Bóluefni fyrir ferðalög</b>		
Kólera	Inntaka/dautt	Bráðaniðurgangsveiki
Lifrabólga A	Dautt	Sýkingarsjúkdómur í lifur sem leiðir til gulu hjá flestum sjúklingum
Lifrabólga B	Dautt	Sýkingarsjúkdómur í lifur með inflúensulíkum einkennum
Japönsk heilabólga	Dautt	Veikindi sem spanna allt frá einkennalausri sýkingu yfir í alvarlega heilabólgu
Hundaæði	Dautt	Hægfara (lúmsk) byrjun sem endar með lömun öndunarfæra
Stífkrampi	Dautt	Vöðvaherpingur og krampar í stoðkerfi
Mítillborin heilabólga	Dautt	Hitasóttar- og inflúensueinkenni sem breiðast út til miðtaugakerfis
Taugaveiki	Inntaka, lifandi Sprautað, dautt	Einkenni spanna allt frá vægum hita, niðurgangi, vöðvaverkjum og höfuðverk yfir í alvarlegar sýkingar sem ná að dreifa sér til ýmissa hluta líkamans
Gulusótt	Lifandi	Spannar frá ósérgreindum afmörkuðum einkennum hita, lympu, ljósfælni og höfuðverkjum yfir í bráðaveikindi með hita, uppköstum og vaxandi örmögnun, gulu og blæðingum

BCG, bacillus Calmette-Guerin; DTP, diphtheria, tetanus, pertussis; Hib, Haemophilus influenzae type B; HPV, human papillomavirus; IPV, inactivated polio vaccine; MMR, measles, mumps, rubella; OPV, oral polio vaccine; VZV, varicella zoster vaccine.

## FREKARI UPPLÝSINGAR

Þessi bæklingur er tekinn saman fyrir tilstuðlan Alþjóðasamtaka sjúklinga með meðfædda ónæmisgalla (IPOPI). Aðrir tengdir bæklingar eru fyrirleggjandi í seríunni. Frekari upplýsingar um meðfædda ónæmisgalla má finna á vef sem haldið er úti af 47 félögum sjúklinga um heim allan: [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org).

IPOPI þakkar Professor Andrew Cant innilega fyrir þátt hans í tilurð þessa bæklingis.

## CSL Behring

Biotherapies for Life™

Þýðing á íslensku er kostuð af CSL Behring

**Baxter**

Stutt af upplýsingasjóði Baxter Healthcare Corporation