

13.2. Vacunación en niños con inmunodeficiencias primarias

LUIS SIERRASESÚMAGA ARIZNAVARRETA
ISABEL MARTÍN MONTANER

Puntos clave

- *Los niños con defectos congénitos de la inmunidad presentan un riesgo muy elevado de infección grave y por ello requieren la máxima protección posible (activa y pasiva).*
- *En las inmunodeficiencias celulares o combinadas están contraindicadas todas las vacunas vivas. Se desconoce la inmunogenicidad del resto de las vacunas.*
- *En las inmunodeficiencias humorales severas están contraindicadas las vacunas vivas. En el déficit de Ig A o de subclases de Ig G la vacunación con virus vivos puede considerarse.*
- *Los niños con una función moderada de los linfocitos B y con deficiencia en la producción de anticuerpos, pueden presentar una respuesta parcial a la vacunación por lo que es necesario realizar un control de respuesta a la vacunación.*
- *En los defectos de la función granulocítica puede administrarse cualquier tipo de vacuna, incluso viva, excepto la BCG.*
- *En los déficits del complemento puede administrarse cualquier tipo de vacuna. Es-tán especialmente indicadas las vacunas contra bacterias encapsuladas (neumococo, meningococo, H. influenzae).*
- *Se recomienda la vacunación anual antigripal.*

13.2.1. Introducción

La seguridad y eficacia de las vacunas en niños afectados de inmunodeficiencias primarias están determinadas por la naturaleza y el grado de inmunosupresión (tabla I).

Los niños con defectos congénitos de la inmunidad presentan un riesgo muy elevado de infección grave y por ello requieren la máxima protección posible tanto activa como pasiva. Las inmunodeficiencias primarias son de carácter genético y se desarrollan como con-

Tabla I. Vacunaciones en Inmunodeficiencias Primarias

Déficit Inmunitario	Tipo de Inmunodeficiencia	Contraindicación Vacunal	Comentario
Humoral (Linfocitos B)	Déficit severo de Ac.	OPV, Viruela, Gripe atenuada, Rotavirus, y vacunas de bacterias vivas; Considerar Sarampión y Varicela	Efectividad dudosa de cualquier vacuna por falta de respuesta; La administración de IGIV interfiere con vacunación.
	Déficit Parcial de Ac.	OPV; otras vacunas vivas puede que sean seguras	Probablemente todas sean eficaces la respuesta inmune puede estar atenuada
Celular / Humoral (Linfocitos T)	Defecto Completo	Todas las vacunas vivas	Todas son ineficaces
	Defecto Parcial	Todas las vacunas vivas	La efectividad depende del grado de inmunosupresión. Se recomiendan inactivadas
Complemento	Déficit de componentes tempranos (C1, C4, C2, C3)	Ninguna	Todas son eficaces
	Déficit de componentes tardíos (C5-C9), properdina, factor B	Ninguna	Todas son eficaces
Fagocitosis	Enfermedad Granulomatosa Crónica Defectos de adhesión leucocitaria Déficit de mieloperoxidasa	Vacunas bacterianas vivas	Todas las vacunas inactivadas son eficaces Las virales vivas son seguras y eficaces

secuencia de una alteración monogénica en una mayoría de casos; pueden comprometer a cualquiera de las funciones inmunes: inmunidad humoral mediada por linfocitos B, inmunidad mediada por linfocitos T, complemento y función fagocítica así como alteraciones aisladas del sistema inmune innato.

Forman un grupo heterogéneo con diferentes grados de inmunosupresión, si bien todas las formas tienen en común una marcada susceptibilidad a la infección.

Los pacientes afectados de inmunodeficiencias primarias reciben con frecuencia tratamiento de sustitución con gammaglobulina intravenosa. En estos casos, la administración de vacunas de microorganismos inactivados y de componentes celulares debe realizarse cuando la cifra de inmunoglobulinas séricas es más baja, unos días antes de la próxima dosis de inmunoglobulina. Después de la vacunación puede ser útil retrasar la administración de Ig endovenosa, si esto no supone riesgo para el paciente, con objeto de lograr una mayor eficacia de la vacuna.

Los niños con una función moderada de los linfocitos B y con deficiencia en la producción de anticuerpos, pueden presentar una respuesta parcial a la vacunación por lo que es necesario realizar un control de respuesta a la vacunación que confirme la calidad de la inmunización.

En estos pacientes deben aplicarse las recomendaciones generales sobre vacunación en niños inmunocomprometidos y en convivientes expuestas en el Capítulo 13.1.

13.2.2. Grupo 1: Inmunosupresión grave

Pertencen a este grupo:

- Inmunodeficiencia Severa o Combinada (SCID, CID).
- Síndrome DiGeorge.
- Síndrome de Wiskott Aldrich.
- Ataxia telangiectasia.
- Déficit de adhesión leucocitaria.
- Síndrome de Hiper IgM (déficit de ligando CD40+).
- Candidiasis mucocutánea crónica (síndrome APECED).
- Hiper IgE síndrome (Job).
- Eritrofagocitosis linfocitaria familiar (FEL).
- Agammaglobulinemia ligada al X.
- Inmunodeficiencia variable común (CVID).

La gravedad de la inmunosupresión de estos cuadros es variable, por lo que parece razonable consultar la opinión del especialista en inmunodeficiencias a la hora de decidir sobre cada caso.

Recomendaciones generales de vacunación

- Unos pocos, carentes de sistema inmunitario, no deben recibir vacunas.
- La mayoría deben ser vacunados con vacunas sin microorganismos vivos (ej. DTP, Hib, Meningococo C).
- Siempre se administrará la VPI.
- Evitar la BCG.

- Algunos pacientes pueden recibir la triple vírica.
- En caso de vacunar frente a la gripe deben recibir la triple inactivada.
- Debe considerarse vacunar a los familiares seronegativos de varicela.

13.2.3. Grupo 2: Inmunosupresión moderada

Pertenece a este grupo:

- Déficit de IgA / Déficit de subclases de IgG.
- Fallo de la producción de anticuerpos frente a vacunas específicas.

Son niños que con frecuencia están sometidos a tratamientos antibióticos profilácticos por largos periodos.

Recomendaciones generales de vacunación

- Todas las vacunas sistemáticas deben ser administradas.
- La VPO será reemplazada por VPI.
- Deben recibir la vacuna conjugada 7 valente frente a neumococo seguida de la polisacárida 23 valente en mayores de 2 años.
- En mayores de 6 meses se administrará la vacuna de la gripe triple inactivada, todos los otoños.
- Si hay indicación, pueden recibir la BCG.

13.2.4. Grupo 3: No específico

Pertenece a este grupo:

- Neutropenia crónica.
- Enfermedad granulomatosa crónica (CGD).
- Déficit de complemento.
- Otros defectos de la opsonización.

No presentan un riesgo especial frente a vacunas vivas excepto frente a BCG en CGD.

Recomendaciones generales de vacunación

- Todas las vacunas sistemáticas deben ser administradas
- La VPO será reemplazada por VPI, aunque puede administrarse VPO.
- Deben recibir la vacuna conjugada 7 valente frente a neumococo seguida de la polisacárida 23 valente en mayores de 2 años.
- En mayores de 6 meses se administrará la vacuna de la gripe triple inactivada, todos los otoños.
- Si hay indicación, pueden recibir la BCG, excepto en CGD.
- Están especialmente indicadas las vacunas frente a bacterias capsuladas (*Haemophilus Influenzae* tipo b, neumococo y meningococo).

Bibliografía

- American Academy of Pediatrics. Immunizations in special clinical circumstances. In: Pickering LK, ed 2003 Red Book: report of the Committee on Infectious Diseases, 26th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003: 66-98.
- Centers for Disease Control and prevention. General recommendations on immunization: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices and the American Academy of Family Physicians. MMWR 2002;51(No. RR-2).
- Centers for Disease Control and Prevention. Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP): use of vaccines and immune globulins for persons with altered immunocompetence. Morbidity and Mortality Weekly Report 1993;42(RR-4):1-18.
- Immunisation of the Immunocompromised Child. Best Practice Statement. Royal College of paediatrics and Child Health. 2002. ISBN 1-900954-67-2. www.rcpch.ac.uk.
- McFarland E. Immunizations for the immunocompromised child. Pediatric Annals 1999;28(8):487-96.
- Sartori AM. A review of the varicella vaccine in immunocompromised individuals. International Journal of Infectious Diseases 2004;8(5):259-70.
- Weber DJ, Rutala WA. Immunization of immunocompromised persons. Immunology and Allergy Clinics of North America 2003;23(4):605-34.