

## **Přehled stanovisek všech evropských referenčních sítí k prioritám a kontraindikacím pro očkování proti onemocnění COVID-19**

Rok 2021 bude probíhat ve znamení programů očkování proti viru SARS-CoV-2. V současné době různé členské státy stanovují priority v rámci očkovacích programů pro specifické skupiny pacientů, včetně pacientů se vzácnými onemocněními (VO). Na druhé straně existují určití pacienti se VO, u nichž může být očkování kontraindikováno.

Protože jsou Evropské referenční sítě (ERN) vytvářeny odborníky na vzácná onemocnění, požádali jsme všechny ERN, aby poskytly svůj názor ohledně priorit a kontraindikací pro pacienty se VO v rámci jejich sítě. Výsledky jsou shrnuty v tomto dokumentu a byly projednány na interním zasedání skupiny koordinátorů ERN, které se konalo dne 27. ledna 2021.

V první řadě sdělujeme, že je zapotřebí dodržovat obecná doporučení Evropské agentury pro léčivé přípravky, vztahující se na nové léky. S politováním konstatujeme, že níže uvedená doporučení nebudou úplná, nýbrž platí pouze pro dospělou populaci. Tato doporučení kromě toho vycházejí z názorů odborníků, neboť u většiny VO chybí důkazy. V případech, kdy důkazy jsou k dispozici, je tato skutečnost zmíněna. Je velmi důležité, aby byly shromažďovány důkazy týkající se pacientů se VO v rámci očkovacího programu, a ještě lepší by bylo uskutečnit klinické studie.

Tento dokument vycházející z názorů odborníků, který obsahuje doporučení pouze pro dospělé osoby, je pouhým začátkem, neboť konečným cílem je získat v průběhu následujících let kompletní přehled doporučení, a tudíž bude zapotřebí velmi pravidelných aktualizací. Aktuální stanoviska budou dostupná na internetových stránkách mnoha Evropských referenčních sítí pro VO.

### **Pacienti se VO, kteří by měli být prioritně očkováni proti onemocnění COVID-19:**

#### **V souvislosti s dýchacími potížemi:**

- Pacienti se VO dýchací soustavy, například deficiencí alfa-1 antitrypsinu, plicní hypertenzí, intersticiálními plicními onemocněními, a to zejména pacienti se závažnými projevy dotčeného onemocnění a se sníženou funkcí plic.
- Pacienti s obstrukcí horních dýchacích cest, která vyžaduje podporu dýchání (kontinuální přetlak v dýchacích cestách (CPAP), dvojúrovňový přetlak v dýchacích cestách (BiPAP), tracheostomie atd.): konkrétně se jedná o Apertův, Crouzonův a Pfeifferův syndrom, faciální dysostózu (např. Treacher Colinsův, Nagerův a Millerův syndrom), Robinovu sekvenci, rozštěp a stenózu hrtanu a průdušnice.
- Pacienti se nervosvalovými VO s dýchacími obtížemi z důvodu oslabených dýchacích svalů a/nebo deformit hrudního koše či horních dýchacích cest; a pacienti se VO kostí, která způsobují abnormality hrudního koše, jež mají za následek dechovou nedostatečnost.

#### V souvislosti s kardiovaskulárními problémy:

- Pacienti se syndromem primární arytmie a s anamnézou symptomatických arytmií, včetně pacientů s Brugadaovým syndromem.
- Pacienti s kardiomyopatií (nebo vrozenou srdeční vadou) a rizikovými faktory (snížená funkce levé komory srdeční, srdeční selhání, funkční třída NYHA III/IV nebo plicní hypertenze).
- Pacienti, kteří mají (pravděpodobně) patogenní variantu genu srdečních sodíkových kanálů SCN5A.
- Pacienti s kolagenopatiemi, které způsobují kardiovaskulární komplikace.

#### V souvislosti s nedostatečnou imunitou či rakovinou:

- Pacienti se vzácnou formou rakoviny, a to do 2 let od diagnózy.
- Pacienti s léčenými hematologickými maligními onemocněními, počínaje těmi, kteří obdrželi alogenní transplantaci hematopoetických kmenových buněk (po příhojení), nebo pacienty s komorbiditami a staršími pacienty (ve věku vyšším než 65 let).
- Pacienti, jimž je poskytována imunosupresivní léčba, a pacienti s pokročilým chronickým onemocněním ledvin.
- Pacienti s poruchami metabolismu vápníku a fosfátu, komplikovanými hypokalcémií a/nebo chronickým onemocněním ledvin a/nebo nedostatečnou imunitou.
- Pacienti se syndromem APECED/APS1 nebo autoimunitní polyendokrinopatií typu 1.
- Pacienti s autoimunitní bulózní dermatózou (AIBD), neboť používají vysoké dávky kortikosteroidů a imunosupresivních léků, které výrazně zvyšují riziko a závažnost nákazy onemocněním COVID-19.
- Pacienti postižení chronickou hemolytickou anémií po prodělané splenektomii.

#### V souvislosti s endokrinními onemocněními:

- Pacienti s primárním hyperaldosteronismem.
- Pacienti s Cushingovým syndromem: komorbidity (vysoký krevní tlak, diabetes mellitus) s prokázaným zvýšeným rizikem závažného průběhu onemocnění COVID-19.
- Pacienti s adrenální nedostatečností (všechny druhy adrenálních potíží v podobě Addisonovy choroby, vrozené adrenální hyperplazie (CAH), sekundární adrenální nedostatečnosti (SAI): Obecně **nepovažujeme** pacienty s adrenální nedostatečností za osoby s vyšším rizikem nákazy onemocněním COVID-19 nebo za osoby, u nichž je vyšší riziko závažného průběhu onemocnění COVID-19. Přesto vzhledem k tomu, že u pacientů s adrenální nedostatečností je vyšší riziko úmrtí v případě infekcí z důvodu přidaného rizika adrenálních krizí, jsme se shodli, že by měli být na prioritním seznamu osob pro očkování.
- Pacienti se vzácnými poruchami štítné žlázy by obecně **neměli být upřednostňováni**. Výjimku z tohoto doporučení tvoří pacienti, kteří jsou výrazně oslabeni, například pacienti s nedostatkem transportního proteinu MCT8 a závažnými formami syndromu RTH-alfa.

#### Pacienti s dalšími VO:

- Pacienti se vzácnými očními onemocněními, neboť u nich je vyšší riziko, že budou v každodenním životě kontaminováni virem onemocnění COVID-19, neboť nemohou uplatňovat preventivní opatření.
- Pacienti s pokročilou cirhózou jater.
- Pacienti postižení poruchami metabolismu aminokyselin a organických kyselin (AOA).

- Pacienti postižení poruchou metabolismu pyruvátu, poruchami Krebsova cyklu, poruchami mitochondriální oxidační fosforylace, poruchami transportu a metabolismu thiaminu (PM-MD).
- Pacienti postižení poruchami metabolismu sacharidů, metabolismu mastných kyselin a metabolismu ketolátek (C-FAO).
- Pacienti postižení lysozomálními střádavými onemocněními (LSD).
- Pacienti postižení poruchami tvorby hemoglobinu, například srpkovitou anémií nebo talasémií major či talasémií intermedia s komorbiditami.
- Pacienti se systémovými formami onemocnění epidermolysis bullosa a onemocněními charakterizovanými křehkostí kůže.
- Pacienti s kožními autoimunitními bulózními onemocněními (pemfigus, pemfigoid).
- U žen s inkontinencí pigmentu existuje riziko závažného průběhu onemocnění COVID-19, neboť 25 % z nich má vysoké koncentrace autoprotilátek namířených proti interferonům typu 1, což způsobuje závažnější formu onemocnění COVID-19 ([Bastard a spol. Science. 23. října 2020; 370\(6515\):eabd4585](#)).
- U pacientů s obtížně léčitelnými epilepsiemi existují v souvislosti s onemocněním COVID-19 zvýšená rizika oproti obecné populaci bez ohledu na základní etiologii jejich onemocnění. Tento názor vychází z (malé) série případů, týkajících se onemocnění COVID-19, a epilepsie, z níž vyplývá, že se pacienti s epilepsií onemocněním COVID-19 nakazí častěji a že toto onemocnění může být u nich závažnější ([Cabezudo-García a spol. Neurology. 8. září 2020; 95\(10\):e1417-e1425](#)). Rovněž tak pacienti s epilepsií mohou častěji trpět zápallem plic ([Neligan a spol. Brain. únor 2011; 134\(Pt 2\):388-95](#)).

#### **Další osoby s vztahy na pacienty se VO:**

- Rodiče nebo opatrovníci dětí prodávajících intenzivní chemoterapii a/nebo transplantaci kmenových buněk.
- Rodiče nebo opatrovníci novorozenců s vrozenými malformacemi.
- Rodiče nebo opatrovníci dětí s autoimunitními onemocněními, kterým je poskytována intenzivní imunosupresivní léčba.
- Rodinní příslušníci dětí s vrozenou nebo získanou nedostatečností imunity.
- Rodiči nebo opatrovníci dětí s VO, které jsou dlouhodobě hospitalizovány.

#### **Kontraindikace pro očkování proti onemocnění COVID-19:**

Téměř všechny Evropské referenční sítě uvedly, že žádné ze VO, patřících do jejich referenční sítě, nemá kontraindikaci pro očkování proti onemocnění COVID-19. Příslušné výjimky jsou uvedeny zde:

- Pacienti se nervosvalovými VO, kteří mají případně možnost léčby pomocí AAV9, by se měli vyhýbat vakcínám na bázi AAV virů.
- Obecně by mělo být postupováno obezřetně v případě pacientů, podstupujících genovou léčbu své léčby nebo v rámci klinických studií.
- U některých pacientů, účastnících se klinických studií, mohou existovat kontraindikace v závislosti na druhu klinické studie.
- Vezměte prosím na vědomí, že vakcíny proti onemocnění COVID-19 nejsou dosud otestovány pro pediatrickou věkovou skupinu ani nejsou doporučovány pro děti a mládí nebo pro pacienty podstupující intenzivní chemoterapii nebo alogenní transplantaci hematopoetických kmenových buněk z důvodu jejich nedostatečné či neúplné imunitní reakce.

Rádi bychom vás požádali, abyste při stanovování priorit v rámci očkovacího programu pro onemocnění COVID-19 vzali v úvahu naše odborné stanovisko. Rádi s vámi tento přehled prohovoříme na některém ze zasedání Výboru pro zdravotní bezpečnost. Uvědomujeme, že je tento dokument neúplný, ale přesto doufáme, že bude v této době užitečný.

S pozdravem, jménem všech koordinátorů ERN,

Prof. Nicoline Hoogerbrugge, MD, PhD  
předsedkyně skupiny koordinátorů ERN a Koordinátorka ERN GENTURIS

Prof. Luca Sangiorgi  
koordinátor ERN BOND

Prof. Alain Verloes  
koordinátor ERN ITHACA

Prof. Irene Mathijssen  
koordinátorka ERN CRANIO

Prof. Maurizio Scarpa  
koordinátor MetabERN

Prof. Alberto Pereira  
koordinátor Endo-ERN

Prof. Ruth Ladenstein  
koordinátorka ERN PaedCan

Prof. Alexis Arzimanoglou  
koordinátor ERN EpiCARE

Prof. Ansgar Lohse  
koordinátor RARE-LIVER

Prof. Franz Schaefer  
koordinátor ERKNet

Prof. Marta Mosca  
koordinátorka ERN ReCONNET

Prof. Holm Graessner  
koordinátor ERN-RND

Prof. Nico Wulffraat  
koordinátor ERN RITA

Prof. Rene Wijnen  
koordinátor ERNIA

Prof. Paloma Jara  
koordinátorka ERN TRANSPLANT-CHILD

Prof. Thomas Wagner  
koordinátor ERN-LUNG

Prof. Guillaume Jondeau  
koordinátor VASCERN

Prof. Christine Bodemer  
koordinátorka ERN-SKIN

Prof. Wout Feitz  
koordinátor eUROGEN

Prof. Jean-Yves Blay  
koordinátor ERN EURACAN

Prof. Pierre Fenaux a prof. Béatrice Gulbis  
koordinátoři ERN-EuroBloodNet

Prof. Teresinha Evangelista  
koordinátorka EURO-NMD

Prof. Hélène Dolfus  
koordinátorka ERN-EYE

Prof. Arthur Wilde  
koordinátor ERN GUARD-Heart