

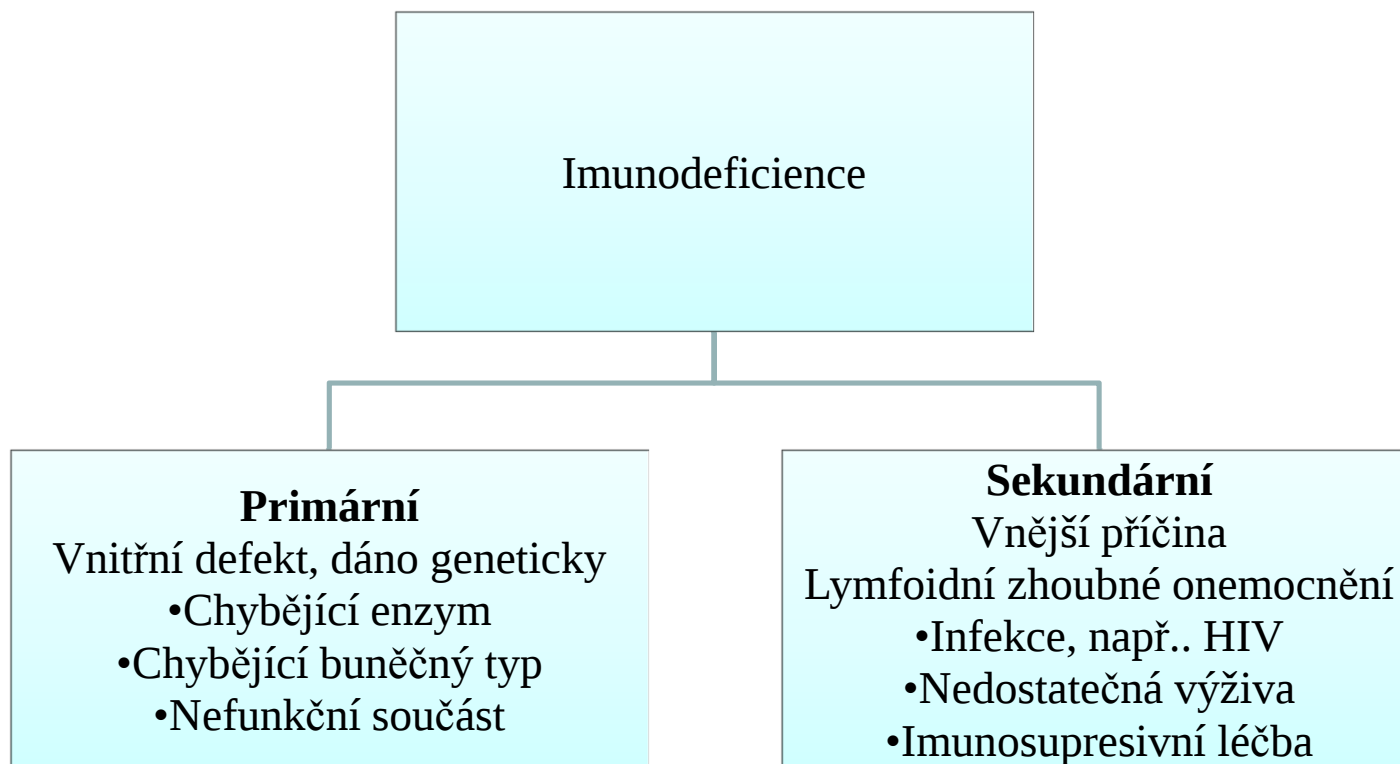
Imunodeficiency (immune deficiency)

states, in which the organism is
unable to effectively defend against infections



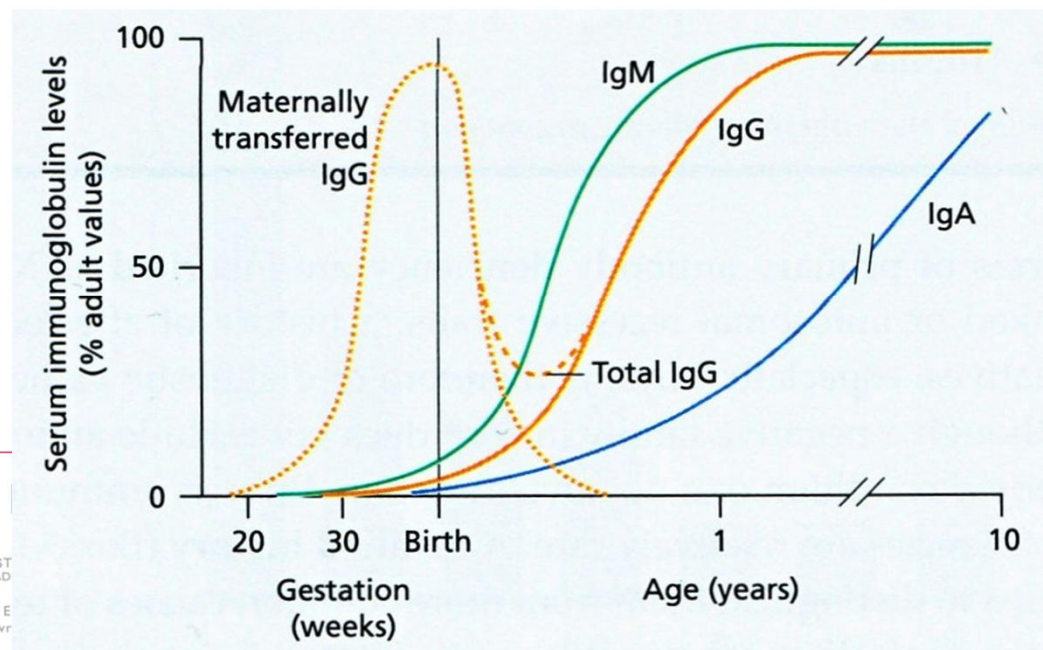
Vývoj IS, vznik imunodeficience

- Po narození jedince osídlení prospěšnými mikroorganismy
- Vystavení patogenu vede k IO (paměťové bb)
- Oportunistické infekce
- Klasifikace ID:
 - Primární
 - Sekundární



Primární protilátkové deficience

- Velmi vzácné, ale nejčastější **primární ID**
- Deficit v B diferenciaci nebo defekt k T buněčné pomoci B lymfocytům
- Projevy krátce po narození (4 měs.-2 r.)



Primární protilátkové deficience

- Přechodná hypogamaglobulinémie (V dětském věku)
- Brutonova agamaglobulinémie XLA
- Hyper-IgM syndrom



Primární protilátkové deficience

- Běžný variabilní ID
- Selektivní Ab deficit: defekt IgA

Kombinované T a B imunodeficiency

Onemocnění SCID [těžký kombinovaný ID]

Laboratorní vyšetření:

- Vyšetření počtu lymfocytů pomocí specif. Ab

Terapie:

- transplantace kostní dřeně



SCID - typy

○ DiGeorgeův syndrom

- defekt 3. a 4. žaberní výchlípky
- ageneze tymu, paratyreoidy, defekt aorty
- po narození průjmy, horečky, sepse; poruchy v Ag prezentaci
- → ± kandidózy, křeče z hypokalcémie

○ Chronická mukokutánní kandidóza

- defekt T buněk + endokrinopatie
- *Candida albicans*



○ Wiskott-Aldrichův syndrom (X vazaný)

- triáda: trombocytopenie
ekzém
ID

- terapie: Ig, ATB, transplantace kostní dřeně

Primární defekty nespecifické imunity

- Důležitá úloha po narození:
 1. Role dendritických bb v prezentaci Ag
 - Poruchy v opsonizaci mikroorganismu pom. IgG (násl. poruchy fagocytózy)
 2. Aktivace APC vazbou receptorů PPRs na PAMPs patogenů
- TLR deficiencie: IRAK-4 deficiencie
 - Defekt v rozpoznávání patogenu
- Neutropenie:
 - Hladina neutrofilů pod $0,5 \times 10^9/l$ (norm. nad $1,5 \times 10^9/l$)
- Chronická granulomatóza
 - defekt cídie (ohrožují kataláza+ bakterie)
 - terapie: ATB

Primární defekty nespecifické imunity

- LAD syndrom [leukocyte adhesion deficiency]
- Chédiak-Higashiho syndrom
- Jobův syndrom (hyper IgE syndrom)

Primární defekty nespecifické imunity

Poruchy komplementu (součást jiných onemocnění, kde je spotřebováván C)

Sekundární imunodeficity

- Mnohem častější než primární ID
- Příčiny vzniku:
 - ztráty proteinů (hypogamaglobulinemie)
 - cytostatika a imunosupresivní léčba
 - Metabolické poruchy (pokročilý diabetes mellitus, selhání ledvin)
 - Chybění nutričních faktorů
 - Splenektomie



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



Univerzita
Pardubice

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Tento projekt je spolufinancován Evropským sociálním fondem a státním rozpočtem České republiky

Sekundární imunodeficity

Léčba:

- většinou symptomatická, substituční ATB,
- transplantace kostní dřeně, virostatika, genová terapie, imunomodulátory



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



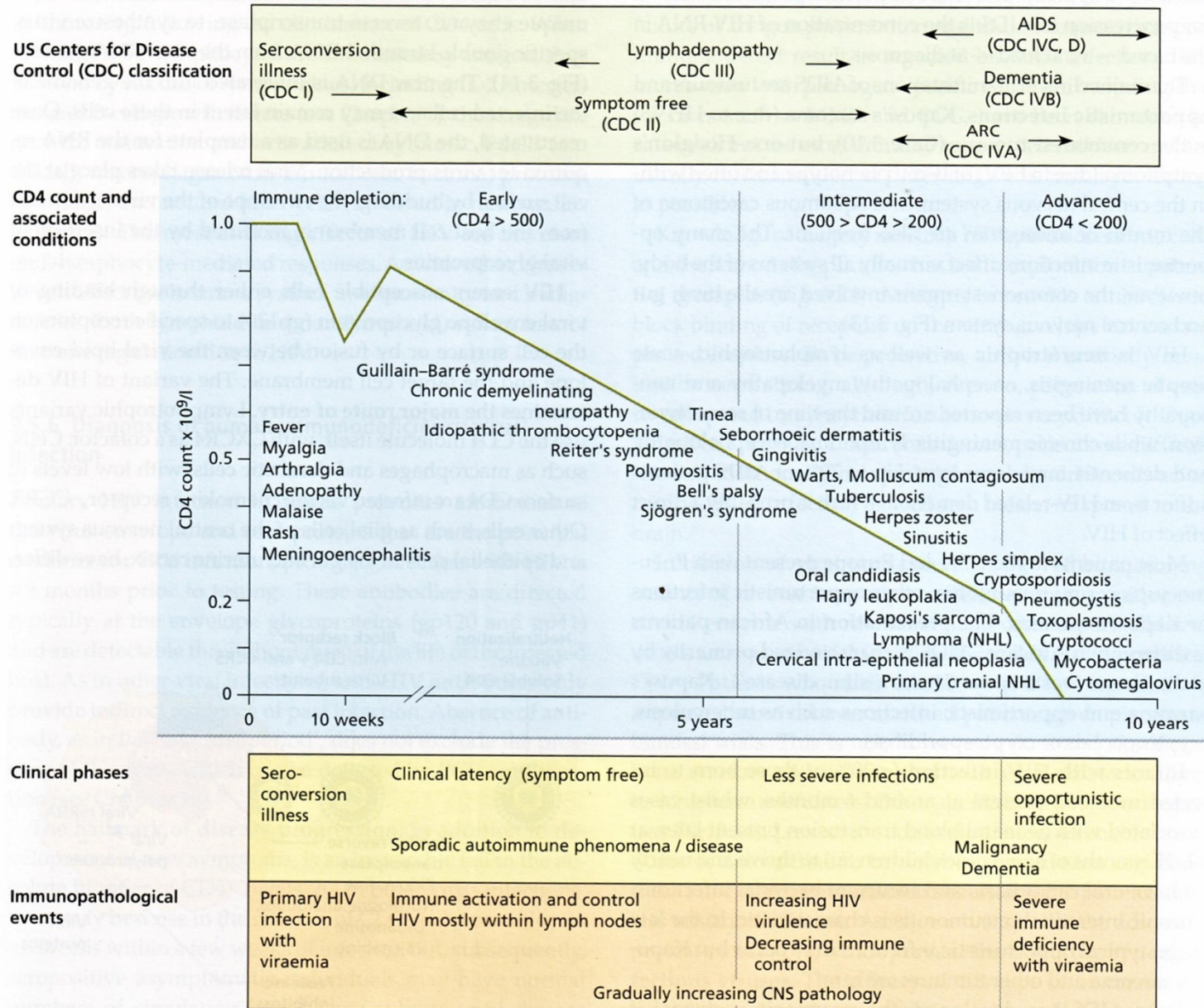
Univerzita
Pardubice

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Tento projekt je spolufinancován Evropským sociálním fondem a státním rozpočtem České republiky

Sekundární imunodeficity

1. AIDS



Sekundární imunodeficity

2. Chronický únavový syndrom

○ 1 : 10 000



rozšíření imunodeficitů

- všechny ID = 100%

Typ ID:

- SCID
- Ab
- Lymfo T
- Wiskott Aldrichův syndrom
- ataxia teleangiectasica
- Fagocytóza
- Komplement

výskyt

1-10%
45-60%
7-10%
2-5%
5-16%
7-20%
1%



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



Univerzita
Pardubice

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Tento projekt je spolufinancován Evropským sociálním fondem a státním rozpočtem České republiky

Defekty složek imunity **přehled**

