

Defekty buněčné imunity

Poruchy buněčné imunity jsou charakterizována náchylností k infekcím vyvolanými viry, plísněmi, parazity a intracelulárními bakteriemi. Charakteristické jsou recidivující infekce, které neustupují ani spontánně, ani na antibiotické terapii. Poruchy buněčné imunity lze rozdělit na imunodefekty primární a sekundární.^[1] Vzhledem k synergismu T- a B-lymfocytů při tvorbě protilátek se porucha T-lymfocytů obvykle sekundárně projeví i v poruchách protilátkové imunity.^[2]

Buňky imunitního systému

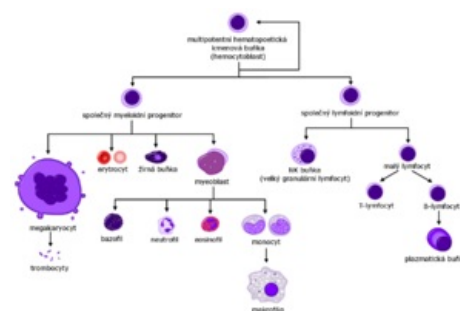
Buňky imunitního systému se podle vývoje rozdělují do 2 linií.

Lymfoidní řada obsahuje:

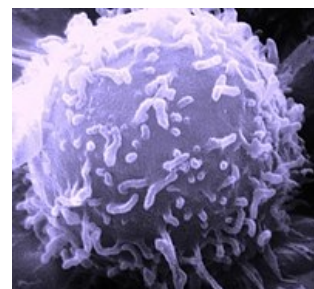
- T-lymfocyty (zprostředkovávají specifickou imunitní reakci),
- B-lymfocyty (zajišťují specifickou protilátkovou imunitu),
- NK buňky (cytotoxické buňky nespecifické imunity).

Myeloidní řada zahrnuje:

- monocyty – makrofágy (fagocytyjící buňky prezentující antigen),
- dendritické buňky,
- neutrofile (fagocytyjící buňky časně zánětlivé reakce),
- bazofily (buňky periferní krve účastnící se zánětlivé reakce),
- eozinofily (buňky účastnící se hypersenzitivní reakce a antiparazitární obrany),
- žírné buňky (buňky hypersenzitivní reakce I. typu).^[3]



Hematopoéza



Lidský lymfocyt v rastrovacím elektronovém mikroskopu

Etiologie

Mikroorganismy vyvolávající onemocnění u osob s převládající poruchou buněčné imunity jsou obvykle typické oportunní patogeny:

- Bakterie: *Mycobacterium tuberculosis* a atypická mykobakteria, *Salmonella enterica*, *Legionella pneumophila*, *Listeria monocytogenes*, *Nocardia sp.*,
- Houby: *Pneumocystis carinii*, *Candida sp.*, *Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Coccidioides immitis*, *Mucorales* (třída Zygomycetes),
- Viry: *Cytomegalovirus*, *Herpes simplex virus*, *Varicella-zoster virus*, *Epstein-Barrové virus*, *Papovaviry*,
- Paraziti: *Toxoplasma gondii*, *Cryptosporidium parvum*, *Mikrosporidie*, *Strongyloides stercoralis*.^[4]

Klinické manifestace

Těžké kombinované imunodeficiency se projevují již několik dní po narození. Některé vrozené syndromy spojené s poruchou imunity (DiGeorgův syndrom) se mohou nejprve manifestovat přidruženými symptomy a infekce nastupují až později.^[5]

Pneumonie (mykotická, legionelová, pneumocystová, cytomegalovirová), tuberkulóza plicní a mimoplicní, mykobakteriální plicní a diseminovaná, orogastrointestinální infekce (ezofagitida kandidová, cytomegalovirová, herpetická; intestinální kryptosporidioza, perianální celulitida či absces), hepatální infekce (cytomegalovirová hepatitida), kožní infekce (herpetické, ektyma, gangréna), neuroinfekce (hnisavá meningitida listerií, korynebakteriální, meningitida kryptokoková, tuberkulózní), generalizované infekce (salmonelová bakterémie, fungémie (*Candida*, *Aspergillus*, cytomegalie).^[4]

Primární buněčné imunodeficiency

Primární imunodeficiency jsou obvykle způsobeny poruchou na genové úrovni.

- **DiGeorgův syndrom** – vrozená odchylka ve vývoji 3. a 4. žaberní výchlípků → kraniofaciální dysmorfie, hypoparatyreoidismus (hypokalcémie), vrozené srdeční vady a hypoplazie thymu (málokdy jde o úplnou absenci thymu a vývoj T-lymfocytů je zajišťován buď reziduální thymovou tkání, nebo extrathymickou diferenciací T-lymfocytů v trávicím traktu); incidence: 1:50 000.
- **Chronická mukokutánní kandidóza** – plísňové postižení sliznic a kůže způsobené selektivní poruchou odpovědi T-lymfocytů na kandidové antigeny
 - diferenciální diagnostika: může také jít o vzácný projev mannosidózy či defektu biotinu; je také součástí autoimunitního polyglandulárního syndromu I. typu; může být projevem SCID^[5]

Kombinované imunodeficiency (CID)

- jde o funkční poruchy T-lymfocytů, jejichž molekulární podstata je heterogenní
- koncentrace lymfocytů v krvi může být normální
- klinický obraz je podobný jako u SCID, infekce ale obvykle nastupují až v pozdějším věku; časté jsou různé projevy autoimunit
- léčba symptomatická, indikována transplantace kostní dřeně^[5]

Sekundární buněčné imunodeficiency

Porucha buněčné imunity se uplatňuje zejména u HIV infekce, Hodgkinovy nemoci, trichocelulární leukémie, po imunosupresivní terapii a nastupuje asi za měsíc po orgánových transplantacích, event. po transplantaci kostní dřeně. Z poškození buněčné imunity jsou zvláště riziková lymfocytotoxická cytostatika, která významně snižují počet CD4+ lymfocytů.^[4]

Diagnostika

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Laboratorní vyšetření buněčné imunity*.

Vyšetřuje se počet lymfocytů, T-lymfocytů, CD4 (pomocných T-lymfocytů) a CD8 (cytotoxických T-lymfocytů); in vitro stimulace T-lymfocytů (tzv. blastická transformace). Provádí se kožní testy, HLA typizace a vyšetřují se cytokiny.^[1]

Porucha buněčné imunity je obvykle charakterizována poklesem T-lymfocytů $<1000/\text{mm}^3$ nebo CD4+ lymfocytů $<500\text{--}200/\text{mm}^3$.^[4]

Odkazy

Související články

- Poruchy imunity • Imunodeficiency • Primární imunodeficiency • Defekty humorální imunity • Těžké kombinované imunodeficiency (SCID)
- Imunologický vývoj dítěte • Imunologické vyšetření

Externí odkazy

- Vyšetření buněčné imunity - informace pro pacienty (Immunoflow) (<http://www.immunoflow.cz/laborator/informace-pro-pacienty/vysetreni-bunecne-imunity>)

Reference

1. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatric*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 213-214. ISBN 978-80-247-2525-3.
2. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 231. ISBN 978-80-7262-772-1.
3. http://fvl.vfu.cz/export/sekce_ustavy/mikrobiologie/imunologie/Prednasky/02_8_bunky_organy_bariery.pdf
4. ROZSYPAL, H. *Infekce specifických skupin : Porucha buněčné imunity* [online]. Klinika infekčních a tropických nemocí 1. LF UK, ©2001. [cit. 2011-02-28]. <<http://www1.lf1.cuni.cz/~hrozs~hrozs/disp1.htm>>.
5. HRODEK, Otto a Jan VAVŘINEC, et al. *Pediatric*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. s. 140-145. ISBN 80-7262-178-5.