

Deficit složek komplementu

Primární imunodeficit

- Poruchy všech jednotlivých složek komplementu,
- poruchy vzácné,
- poruchy C1, C2, C3 a C4 se projeví jako imunokomplexové choroby podobné SLE; kombinované s hnisavými infekcemi,
- defekty C1 inhibitoru klinicky závažné → **hereditární angioedém**: po různých podnětech dochází k nekontrolované aktivaci komplementu → lokální otoky; otok v oblasti dýchacích cest může být smrtelný,
- poruchy v receptorech pro komplementové složky zahrnují **LAD I syndrom** (postihuje CR3),
- u dětí s recidivujícími infekcemi bakteriálními a plísňovými zjištěn **deficit proteinu (lektinu) vázajícího manózu (MBL)**, který iniciuje lektinovou cestu aktivace komplementu; u dospělých se neprojevuje (kompenzován jinými mechanismy).

Sekundární imunodeficit

- Snížení složek komplementu při jeho vyčerpání, při poruše syntézy,
- spotřebování komplementu při imunokomplexových chorobách, septických stavech,
- u závažných jaterních postižení,
 - normalizace jaterních funkcí → normalizace komplementu,
- přechodné spotřebování C4 při záchvatech hereditárního angioedému.

Odkazy

Související články

- Imunodeficiency • Primární imunodeficiency • Těžké kombinované imunodeficiency (SCID)
- Defekty buněčné imunity • Defekty humorální imunity
- Imunologický vývoj dítěte
- Regulace komplementu

Použitá literatura

- HOŘEJŠÍ, Václav a Jiřina BARTŮŇKOVÁ. *Základy imunologie*. 3. vydání. Praha : Triton, 2008. 280 s. ISBN 80-7254-686-4.