

Pogostejše okvare protitelesnega imunskega odziva

Štefan Blazina

10.5.2014

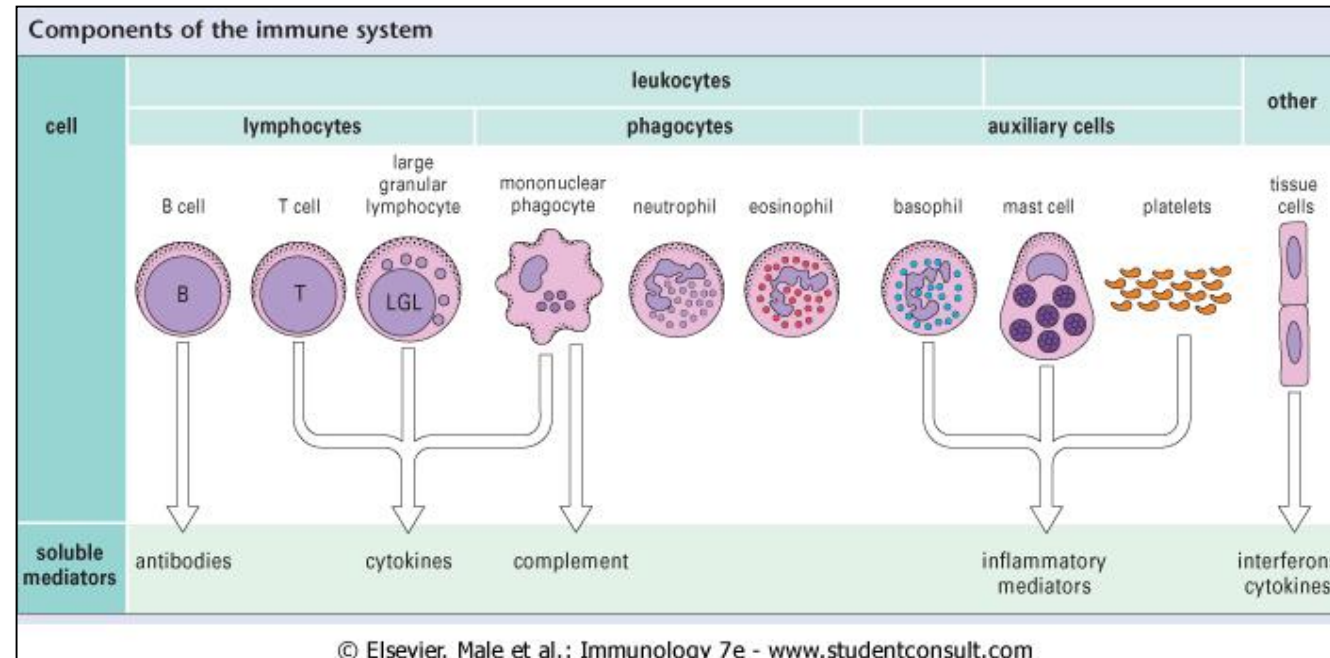
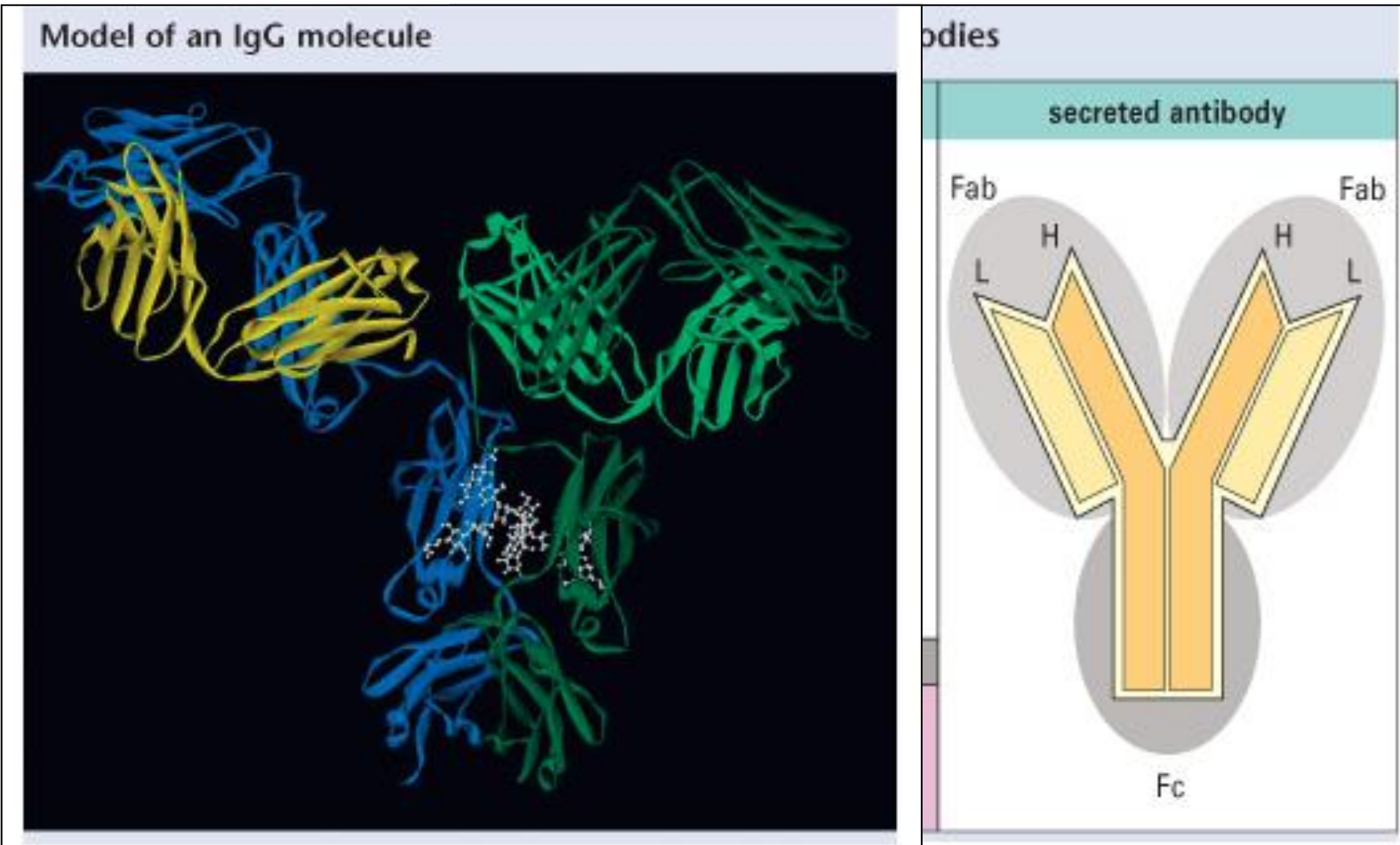


Figure 1.1 The principal cells of the immune system and the mediators they produce are shown. Neutrophils, eosinophils, and basophils are collectively known as polymorphonuclear granulocytes (see Chapter 2). Cytotoxic cells include cytotoxic T lymphocytes (CTLs), natural killer (NK) cells (large granular lymphocytes [LGLs]), and eosinophils. Complement is made primarily by the liver, though there is some synthesis by mononuclear phagocytes. Note that each cell produces and secretes only a particular set of cytokines or inflammatory mediators.

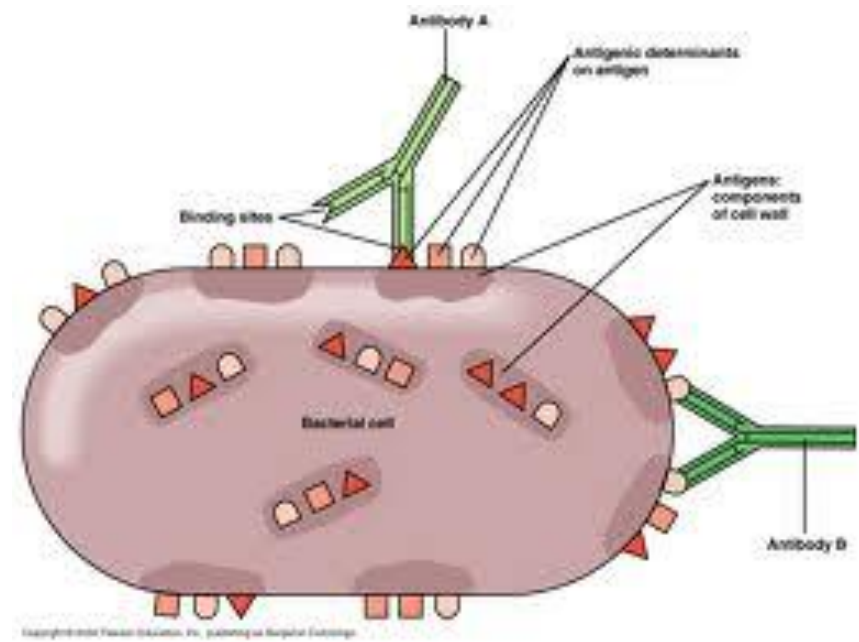
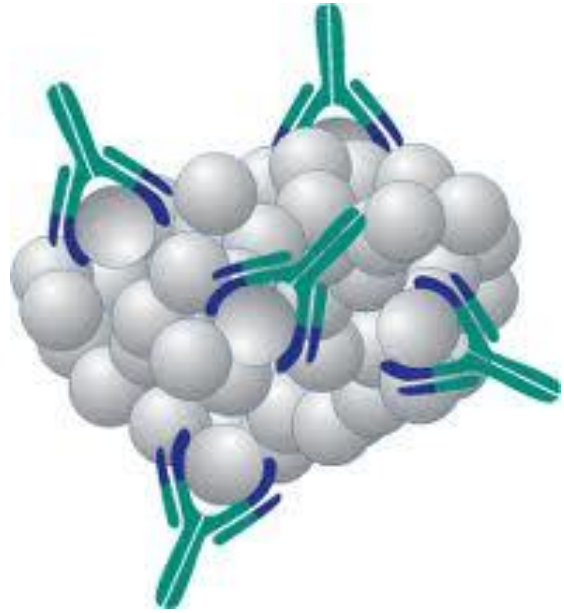


© Elsevier. Male et al.: Immunology 7e - www.studentconsult.com 7e - www.studentconsult.com

Figure 3.1 The B cell antigen receptor (left) consists of two identical heavy (H) chains and two identical light (L) chains. In addition, secondary components (Ig α and Ig β) are closely associated with the primary receptor and are thought to couple it to intracellular signaling pathways. Circulating antibodies (right) are structurally identical to the primary B cell antigen receptors except they lack the transmembrane and intracytoplasmic sections. Many proteolytic enzymes cleave antibody molecules into three fragments - two identical Fab (antigen binding) fragments and one Fc (crystallizable) fragment.

Razdelitev imunskih pomanjkljivosti

1. kombinirane T- in B-celične imunske pomanjkljivosti
2. dobro definiranimi sindromi z imunsko pomanjkljivostjo
- 3. imunske okvare s prevladujočim pomanjkanjem protiteles**
4. bolezni imunske regulacije
5. prirojene okvare števila in funkcije fagocitov
6. okvare naravne imunosti
7. avtoinflamativne bolezni
8. Pomanjkljivosti komplementnega sistema



Razdelitev imunskih okvar s prevladujočim pomanjkanjem protiteles

- Težke

- Izrazito pomanjkanje več razredov protiteles

- => Izrazito zmanjšana odpornost proti bakterijskim okužbam

- Lahke

- Delno ali prehodno pomanjkanje nekaterih razredov protiteles

- => Delno zmanjšana odpornost proti bakterijskim okužbam

- => Večja nagnjenost k avtoimunim boleznim

Razdelitev imunskih okvar s prevladujočim pomanjkanjem protiteles

- Težke

- Izrazito pomanjkanje več razredov protiteles

- => Izrazito zmanjšana odpornost proti bakterijskim okužbam

- Lahke

- Delno ali prehodno pomanjkanje nekaterih razredov protiteles

- => Delno zmanjšana odpornost proti bakterijskim okužbam

- => Večja nagnjenost k avtoimunim boleznim

Razdelitev imunskih okvar s prevladujočim pomanjkanjem protiteles

A) Težke

1. Izrazito pomanjkanje vseh razredov protiteles (agamaglobulinemija)
2. Redkejša druge vrste

B) Lahke

1. Prehodno pomanjkanje protiteles v otroštvu
2. Izrazito pomanjkanje vsaj 2 vrst protiteles:
 - *Genetsko neopredeljeno pomanjkanje protiteles (CVID)*
 - *Genetsko opredeljena pomanjkanja protiteles*
3. Izrazito pomanjkanje vsaj 2 vrst protiteles z N/pov. IgM
4. Pomanjkanje podrazredov IgG
5. Pomanjkanje specifičnih protiteles

Težave bolnikov z imunskimi okvarami s prevladujočim pomanjkanjem protiteles

- Pogoste ponavljajoče bakterijske okužbe dihal

- Vnetje srednjega ušesa

- Vnetje sinusov

- Pljučnica

=> Zapleti na dihalih: bronhiektazije

- Avtoimune bolezni

- Prekomerno množenje imunskih celic

Opredelitev bolezni

- Določitev koncentracij protiteles v krvi
 - enostavna, dostopna in poceni metoda
- Določitev imunskih celic – limfocitnih populacij z natančnejšo razdelitvijo imunskih celic
 - Zahtevnejša interpretacija, specialni laboratorij, draga

Preiskave za opredelitev okužb, zapletov bolezni, AI bolezni idr.

Zdravljenje

- Na voljo je enostavno in učinkovito (drago) zdravljenje:
 - Redno doživljenjsko nadomeščanje protiteles
- Redno spremljanje stanja in dodatni ukrepi v primeru zapletov