

Sekundární protilátkové imunodeficiencie – novinky v diagnostice a léčbě

Tomáš Milota

Ústav imunologie, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Fakultní nemocnice Motol a Homolka, Praha

Sekundární protilátkové imunodeficiencie (SAD) jsou heterogenní skupinou onemocnění získaných poruch imunity, které vznikají působením řady vnitřních a vnějších faktorů. Na rozdíl od primárních protilátkových imunodeficitů bývají doprovázeny postižením dalších složek imunitního systému, ať již v rámci samotného onemocnění, nebo jako následek jeho léčby. Součástí obrazu bývá neutropenie, lymfopenie, hypokomplementemie apod. SAD můžeme dle etiologie rozdělit na ztrátové hypogamaglobulinemie a na SAD spojené s narušenou tvorbou protilátek. Laboratorně hodnotíme celkové hladiny imunoglobulinů, specifických protilátek včetně diagnostické vakcinace, kterou obvykle vedle celkových hladin imunoglobulinů hodnotíme vyšetřením specifických protilátek a diagnostickou vakcinací. Závažnost imunodeficiencie spolu s frekvencí infekcí určuje i jejich etiologie a tíže. Základním terapeutickým přístupem je snížení rizika infekcí. K tomuto cíli obvykle využíváme tři základní léčebné pilíře – antibiotickou profylaxi, očkování a imunoglobulinovou substituční terapii.

Klíčová slova: sekundární protilátkový imunodeficit, antibiotická profylaxe, očkování, imunoglobulinová substituční terapie.

Secondary antibody deficiency – novel diagnostic and therapeutic approaches

Secondary antibody immunodeficiencies (SAD) are a heterogeneous group of diseases of acquired immune disorders that arise under broad spectrum of internal and external factors. Unlike primary antibody immunodeficiencies, they are often accompanied by multiple components of the immune system being affected, either within the disease itself or as a result of its treatment. The picture is often accompanied by neutropenia, lymphopenia, hypocomplementemia, etc. According to etiology, SAD can be divided into loss hypogammaglobulinemia and SAD associated with impaired antibody production. We assess the total levels of immunoglobulins and specific antibodies in laboratory diagnostics, including diagnostic vaccination. The severity of immunodeficiency, along with the frequency of infections, is also determined by their etiology and severity. The basic therapeutic approach is to reduce the risk of infections. To reach it, we usually use three basic treatment pillars – antibiotic prophylaxis, vaccination, and immunoglobulin replacement therapy.

Key words: secondary antibody deficiency, antibiotic prophylaxis, immunoglobulin replacement therapy.

Úvod

Imunodeficiencie můžeme dle etiologie rozdělit na vrozené (IEI, z angl. Inborn errors of Immunity) a získané (SID, z angl. Secondary ImmunoDeficiencies). IEI jsou vzácná onemocnění vznikající na genetickém podkladu. Jejich prevalence je známá díky mezinárodním a národním registrům, jako je evropský registr (ESID Registry) (1) a český Národní registr primárních imunodeficiencí (2). Na základě převažujících poruch je klasifikujeme do 10 základních skupin. Nejvýznamněji zastoupenou skupinou jsou primární protilátkové

imunodeficiencie (PAD, z angl. Primary Antibody Deficiencies), které reprezentují více než polovinu všech pacientů s IEI. Z této skupiny onemocnění pak nejčastěji diagnostikujeme selektivní IgA deficit (prevalence 1 : 150 – 1 : 1000) (3) a běžný variabilní imunodeficit (1 : 25 000 – 1 : 50 000) (4). Pro většinu IEI máme také dostupná dobře definovaná diagnostická kritéria. Oproti tomu sekundární protilátkové imunodeficiencie jsou velmi heterogenní skupinou poruch imunity. Jejich prevalence není zcela známá, ale odhaduje se, že vrozené poruchy tvorby protilátek převyšují přibližně 30násobně. Vznikají