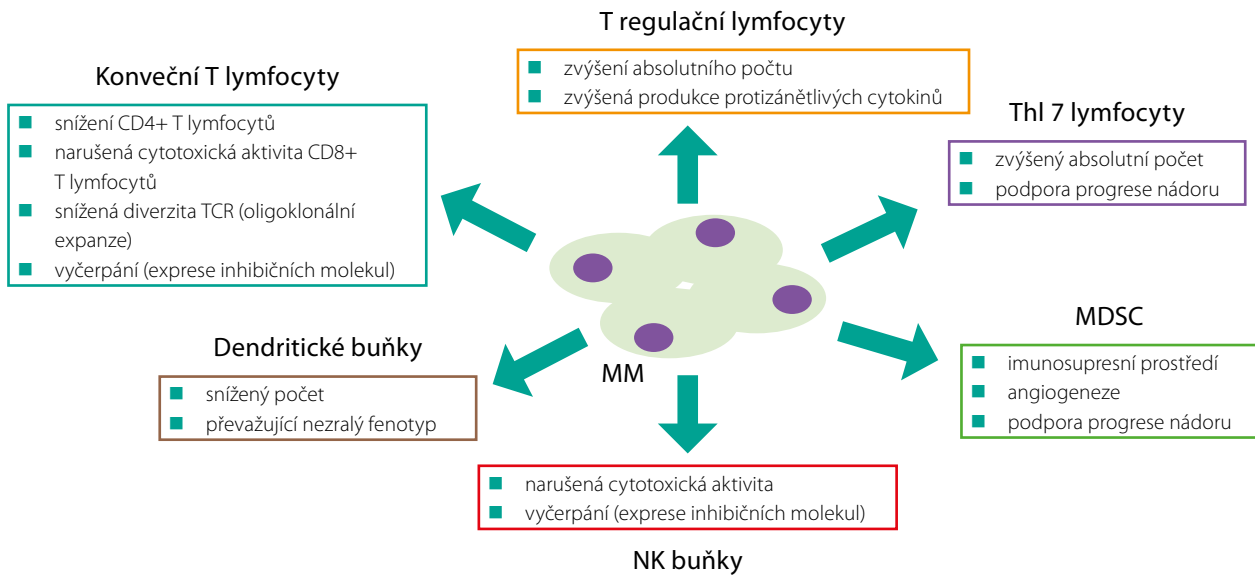


Obr. 2. Vliv buněk mnohočetného myelomu na buňky přirozené a adaptivní imunity**Tab. 1.** Varovné znaky primárních imunodeficiencí (PID) zahrnující závažné infekce

10 varovných znaků PID u dětí	10 varovných znaků PID u dospělých
1) Čtyři nebo více zánětů středního ucha za rok	1) Dva nebo více zánětů středního ucha za rok
2) Dvě nebo více závažných infekcí vedlejších dutin nosních za rok	2) Dvě nebo více závažných infekcí vedlejších dutin nosních za rok při vyloučení alergie
3) Dva nebo více měsíců na ATB s omezeným efektem	3) Jeden nebo více zápalů plic více než 1 rok po sobě
4) Dva nebo více zápalů plic za rok	4) Chronický průjem s váhovým úbytkem
5) Porucha růstu nebo váhové přírůstku u novorozenců	5) Recidivující virové infekce
6) Recidivující kožní nebo orgánové abscesy	6) Nutnost opakovaného intravenózního podání ATB
7) Perzistující mykotické infekce v dutině ústní nebo na kůži	7) Recidivující kožní nebo orgánové abscesy
8) Nutnost intravenózního podání ATB	8) Perzistující mykotické infekce v dutině ústní nebo na kůži nebo jiné lokalizaci
9) Dvě nebo více závažných infekcí charakteru sepse	9) Infekce atypickými mykotickými bakteriemi
10) Rodinný výskyt vrozených poruch imunity	10) Rodinný výskyt vrozených poruch imunity

imunodeficiencí, které byly validovány i pro potřeby u sekundárních poruch imunity (13) (Tab. 1).

Mezi nejvýznamnější rizikové znaky, které mohou na rozvoj SID poukazovat, patří výskyt pneumonií (Odd Ratio, OR 325), intravenózní podání antibiotik (OR 31), mykotické infekce úst a kůže (OR 13), porucha růstu a váhového přírůstku u dětí (OR 79).

Dále pátráme po anamnéze maligního či autoimunitního onemocnění spojeného s podáním imunosupresivní léčby nebo chemoterapie a dalších možných příčinách hypogamaglobulinemie. Z prognostického hlediska je důležité především odlišit ztrátové hypogamaglobulinemie, které jsou obvykle považovány za prognosticky příznivější z důvodu zachovalé tvorby specifických protilátek a obvykle nižšího rizika závažných infekcí, od hypogamaglobulinemií spojených s narušenou tvorbou protilátek. K tomu nám pomáhá vyšetření specifických protilátek. Mimo sérové hladiny imunoglobulinů IgM, IgG, IgA (popřípadě podtržidy IgG1 – IgG4) tedy vyšetřujeme i specifické post-vakcinační protilátky proti proteinovým a polysacharidovým antigenům. Pátráme i po jiných poruchách imunity, které mohou prohlubovat imunodeficit a rozšiřovat spektrum možných infekcí. Vylučujeme hlavně neutropenii (KO+diff.), deficit komplementu (C2, C3, C4 složky a aktivační cesty komplementu), lymfopenii především se snížením CD4+ T lymfocytů

(základní lymfocytární populace). V rozšířeném spektru a ve specifických situacích můžeme zvážit provedení funkčního vyšetření neutrofilů nebo vyšetření T a B lymfocytárních subpopulací (jako jsou naivní či paměťové buňky apod.). Tato vyšetření ale mohou být dostupná ve specializovaných laboratořích (14, 15) (Obr. 3). V případě nízkých hladin specifických protilátek pak provádíme diagnostickou vakcinaci, opět bychom vždy měli hodnotit odpověď na proteinové (tetanický toxoid, difterický toxoid) či polysacharidové antigeny (23-valentní polysacharidová pneumokoková vakcína, polysacharidová vakcína *Salmonella typhi*). K diagnostické vakcinaci nepoužíváme živé očkovací látky. Postvakcinační odpověď obvykle hodnotíme s odstupem 4–8 týdnů od dokončení vakcinačního schématu (Tab. 2). Obtížnější zhodnocení může být u pacientů do 2 let věku (16).

Vzhledem k možnosti pasivního přenosu protilátek provádíme diagnostické očkování před zahájením imunoglobulinové substituční terapie. Pokud je nutné provést diagnostickou vakcinaci u pacientů na již zavedené substituční terapii, volíme obvykle očkování proti patogenům, proti kterým přítomnost specifických protilátek v preparátech nepředpokládáme (např. vakcinace proti břišnímu tyfu). Pasivní přenos protilátek musíme zvažovat i v případě nepřímé, sérologické diagnostiky infekcí, kdy u pacientů s již zavedenou imunoglobulinovou substituční