

s 9,7 měsíce v rameni s profylaktickými antibiotiky (18). Nezanedbatelný je také finanční dopad. Profylaxe imunoglobuliny nemusí být nákladově efektivní ve srovnání s profylaktickými antibiotiky (19). Antibiotickou profylaxi volíme na základě očekávaného spektra infekčních agens. Nejčastěji používané antibiotické, antimykotické a antivirotické režimy jsou uvedeny v tabulce 3.

Volbu antibiotika můžeme ovlivnit i výskyt orgánových komplikací, jako jsou bronchiektázie, u kterých je preferenčně doporučováno podání makrolidových antibiotik (20). V případě zachovalé specifické odpovědi pak provádíme očkování proti širokému spektru patogenů v kontextu aktuální epidemiologické situace. Pokud je vyšetření dostupné, snažíme se postvakcinační odpověď hodnotit sérologicky s dostatečným odstupem od vakcinace. Vyšetření provádíme opakovaně, i po dosažení protektivní hodnoty může docházet k rychlému poklesu protilátek ve srovnání se zdravými jedinci. Bez ohledu na narušenou tvorbu specifických protilátek vždy pacientům aktivně nabízíme očkování proti sezónním virovým infekcím, jako je chřipka nebo covid-19. Jedním z důvodů je zachovalá T buněčná odpověď, která hraje v imunitní reakci proti virovým infekcím důležitou roli (21, 22). Buněčná odpověď byla detekována u pacientů po očkování, i když ve srovnání se zdravými jedinci ve značně omezené míře (23). Druhým, neméně důležitým důvodem je omezená specifická protilátek přítomných v léčivých přípravcích určených k imunoglobulinové substituční terapii (17).

Imunoglobulinová substituční terapie (IRT) je pak indikovaná v případě závažných, recidivujících nebo perzistujících infekcí navzdory odpovídající antimikrobiální profylaxi v případě nízkých sérových hladin IgG pod 4 g/l a/nebo selhání postvakcinační odpovědi. Doporučená dávka je 400 mg/kg. U pacientů s nadváhou dávku vypočítáváme podle odhadované ideální hmotnosti. Dávku upravujeme především dle klinického efektu. V ideálním případě by měla předinfuzní hladina IgG dosáhnout alespoň 5–7 g/l. Vyšší hladiny (až 10 g/l) bychom měli zvažovat u pacientů se známky orgánového poškození, jako

jsou bronchiektázie či chronická obstrukční plicní nemoc. Předinfuzní sérové hladiny a klinickou odpověď monitorujeme v pravidelných 3–6měsíčních intervalech. Vzhledem k možné rekonstituci imunitního systému po ukončení základní léčby nebo dosažení remise základního onemocnění se na rozdíl od PAD pokoušíme vždy o ukončení terapie. Po 6–12 měsících od zahájení IRT v případě uspokojivého klinického stavu obvykle postupně snižujeme dávky nebo prodlužujeme aplikační intervaly až do úplného vysazení. I po vysazení pacienty nadále v pravidelných intervalech dispenzarizujeme. V případě recidivy nemocnosti pak preferujeme re-iniciaci IRT v plné terapeutické dávce (14, 24). Výrazným omezením pro tento přístup je fakt, že dosud nebyly identifikovány spolehlivé markery rekonstituce imunitního systému (25). Léčbu obvykle zahajujeme přípravky k intravenóznímu podání (IVIg). V případě neúčinnosti nebo nežádoucích účinků lze provést převod na subkutánní formu (SCIG). Široká paleta přípravků k IVIg a SCIG nám umožňuje maximálně se přizpůsobit potřebám našich pacientů.

## Závěr

SAD reprezentují relativně častou a velmi heterogenní skupinu poruch imunity, které mohou vznikat působením celé řady vnitřních i zevních faktorů. Etiopatogeneticky je můžeme dělit na poruchy tvorby protilátek a obvykle méně závažné ztrátové hypogammaglobulinemie se zachovalou tvorbou specifických protilátek, kterou můžeme funkčně ověřit diagnostickou vakcinací. Tu provádíme vždy neživými očkovacími látkami s obsahem jak proteinových (např. tetanický toxoid), tak polysacharidových antigenů (23-valentní pneumokoková vakcína). Klinicky se SAD manifestují především recidivujícími nebo chronickými bakteriálními infekcemi dýchacích cest. Klinický obraz může být ale ovlivněn i dalšími poruchami imunitního systému, jako je lymfopenie, neutropenie, deficit v systému komplementu apod. Nutné je také pátrat po chronických změnách vznikajících v důsledku opakovaných infekcí, jako jsou bronchiektázie nebo chronická obstrukční plicní nemoc.

**PROHLÁŠENÍ AUTORŮ: Prohlášení o původnosti:** Publikace byla zpracována s využitím uvedené literatury a nebyla publikována ani zaslána k recenznímu řízení do jiného média. **Střet zájmů:** Žádný. **Financování:** Ne. **Registrace v databázích:** N/A. **Projednání etikou komisí:** N/A.

## LITERATURA

- Kindle G, Alligon M, Albert MH, et al. Inborn errors of immunity: Manifestation, treatment, and outcome—an ESID registry 1994–2024 report on 30,628 patients. *Journal of Human Immunology*. 2025;1(3).
- Chovancova Z, Hlavackova E, Hakl R et al. First report from the Czech national registry of inborn errors of immunity (2012–2025). *Front Immunol*. 2025;16.
- Yazdani R, Azizi G, Abolhassani H, et al. Selective IgA Deficiency: Epidemiology, Pathogenesis, Clinical Phenotype, Diagnosis, Prognosis and Management. Vol. 85, *Scandinavian Journal of Immunology*. 2017.
- Weifenbach N, Schneckenburger AAC, Lötters S. Global Distribution of Common Variable Immunodeficiency (CVID) in the Light of the UNDP Human Development Index (HDI): A Preliminary Perspective of a Rare Disease. *J Immunol Res*. 2020.
- Patel SY, Carbone J, Jolles S. The expanding field of secondary antibody deficiency: Causes, diagnosis, and management. *Frontiers in Immunology*. 2019.
- Griggio V, Perutelli F, Salvetti C, et al. Immune Dysfunctions and Immune-Based Therapeutic Interventions in Chronic Lymphocytic Leukemia. Vol. 11, *Frontiers in Immunology*. 2020.
- Russell BM, Avigan DE. Immune dysregulation in multiple myeloma: the current and future role of cell-based immunotherapy. *Int J Hematol*. 2023;117(5).
- Wadhwa PD, Morrison VA. Infectious Complications of Chronic Lymphocytic Leukemia. *Semin Oncol*. 2006;33(2).
- Guarana M, Nucci M. Infections in patients with chronic lymphocytic leukemia. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2023;45(3):387-93.
- Habibi MA, Alesaeidi S, Zahedi M, et al. The Efficacy and Safety of Rituximab in ANCA-Associated Vasculitis: A Systematic Review. Vol. 11, *Biology*. 2022.
- Oksbjerg NR, Nielsen SD, Blinkenberg M, et al. Anti-CD20 antibody therapy and risk of infection in patients with demyelinating diseases. *Mult Scler Relat Disord*. 2021;52.
- Opdam MAA, De Leijer JH, Den Broeder N, et al. Rituximab dose-dependent infection risk in rheumatoid arthritis is not mediated through circulating immunoglobulins, neutrophils or B cells. *Rheumatology (United Kingdom)*. 2023;62(1).
- Eldeniz FC, Gul Y, Yorulmaz A, et al. Evaluation of the 10 Warning Signs in Primary and Secondary Immunodeficient Patients. *Front Immunol*. 2022;13.
- Otani IM, Lehman HK, Jongco AM, et al. Practical guidance for the diagnosis and management of secondary hypogammaglobulinemia: A Work Group Report of the AAAAI Primary Immunodeficiency and Altered Immune Response Committees. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*. 2022;149(5).
- Regina J, Doms J, Kampouri E, Gerber C, et al. Immunodeficiencies in Adults: Key Considerations for Diagnosis and Management. *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*. 2025;68.
- Bonilla FA. Update: Vaccines in primary immunodeficiency. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*. 2018;141(2).
- Milota T, Smetanova J, Zelena H, et al. Content and specificity of the Anti-SARS-CoV-2 antibodies in solutions for immunoglobulin replacement therapy. *Int Immunopharmacol*. 2023;125:111159.