

# Tranzientní hypogamaglobulinemie v dětství

MUDr. Jiří Bufka<sup>1,2</sup>, MUDr. Eva Sládková<sup>1</sup>, MUDr. Martin Liška, Ph.D.<sup>3</sup>, MUDr. Veronika Schwarzová<sup>1</sup>, prof. MUDr. Josef Sýkora, Ph.D.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dětská klinika, Fakultní nemocnice Plzeň, Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Plzni

<sup>2</sup>Oddělení revmatologie dětí a dospělých, Fakultní nemocnice Motol, Praha

<sup>3</sup>Ústav imunologie a alergologie, Fakultní nemocnice Plzeň, Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Plzni

Tranzientní hypogamaglobulinemie je poměrně častá primární protilátková imunodeficiencie kojenců a batolat se širokým klinickým obrazem. Patofyziologickým podkladem je opožděný nástup tvorby vlastních imunoglobulinů, rezultující v přechodný pokles sérové koncentrace IgG u kojence. THI většinou spontánně odezní ve věku 2 až 6 let. V laboratoři dominuje snížená sérová koncentrace IgG (ev. i IgA a IgM) při normálním zastoupení B-lymfocytů. V diferenciální diagnostice zvažujeme i jiné imunodeficiencie. Velmi důležitá je mezioborová spolupráce.

**Klíčová slova:** THI, etiopatogeneze, klinické hodnocení, diferenciální diagnostika, léčba.

## Transient hypogammaglobulinemia of infancy

Transient hypogammaglobulinemia is a relatively common primary antibody immunodeficiency in infants and toddlers with a wide clinical picture. The pathophysiological basis is a delayed onset of the production of own immunoglobulins, resulting in a temporary decrease in serum IgG concentration in the infant. THI usually resolves spontaneously between the ages of 2 and 6 years. In the laboratory, a reduced serum IgG concentration (possibly also IgA and IgM) dominates with a normal representation of B-lymphocytes. In the differential diagnosis, we also consider other immunodeficiencies. Interdisciplinary cooperation is very important.

**Key words:** THI, etiopathogenesis, clinical evaluation, differential diagnosis, treatment.

## Úvod

Tranzientní hypogamaglobulinemie v dětství (THI) je primární protilátková imunodeficiencie způsobená opožděným nástupem tvorby vlastních imunoglobulinů, rezultující v přechodný pokles sérové koncentrace imunoglobulinu G (IgG). Onemocnění začíná nejčastěji mezi 5. a 24. měsícem věku dítěte, jelikož pokles hladiny mateřských IgG není následován adekvátní tvorbou vlastních protilátek. THI většinou spontánně odezní ve věku 2 až 6 let (1).

Fyziologicky je IgG u plodu produkovan v nízkých hladinách, proto hraje významnou roli transplacentární přenos mateřských IgG protilátek na plod. IgG je jediná třída protilátek, která prochází placentární bariérou. Přejchod je zprostředkovan receptorem FcRn

exprimovaným na syncytiotrofoblastových buňkách placenty. Dle dostupných dat přenos IgG závisí na hladinách celkového IgG a specifických protilátek u matky, gestačním věku, integritě placenty, podtřídě IgG a povaze antigenu (lepší přenos u thymus dependentní odpovědi) (2). Tyto mechanismy představují základ pro imunizační strategie matek zaměřené na ochranu novorozenců proti novorozeneckým a kojeneckým infekčním chorobám.

Při narození je sérová koncentrace IgG dítěte o 5–10% vyšší než u matky a postupně pokračuje další vlastní tvorba nejen IgG, ale i imunoglobulinů dalších izotypů. K eliminaci mateřských IgG z organismu dítěte dochází mezi 3.–6. měsícem. Již v prenatálním 6. měsíci začne plod produkovat vlastní IgG a sérové

## DECLARATIONS:

### Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

### Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18<sup>th</sup> WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

### Conflict of interest and financial disclosures:

None.

### Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2025;26(1):24-26

<https://doi.org/10.36290/ped.2025.005>

Článek přijat redakcí: 21. 10. 2024

Článek přijat k tisku: 20. 1. 2025

MUDr. Jiří Bufka

bufkaj@gmail.com