

koncentrace se postupně zvyšují na očekávanou hodnotu kolem 6. měsíce věku kojence. Tento proces se překrývá s klesajícími hladinami mateřského IgG (3, 4).

V případech THI zůstávají hladiny IgG u kojenců po 6 měsících věku nižší až o dvě směrodatné odchylky (-2SD). Klinicky může být THI charakterizováno častějšími bakteriálními infekcemi, velmi často je ale bez příznaků. V laboratoři dominuje snížená sérová koncentrace IgG (ev. i IgA a IgM) při normálním zastoupení B-lymfocytů.

THI postihuje více mužské pohlaví, v poměru 2:1. Léčebně využíváme u symptomatických pacientů antibiotika ev. substituční imunoglobulinovou terapii (1, 3, 5).

Pokud nedojde ke spontánní úpravě, zvážujeme jiné imunodeficiencie, například **běžnou variabilní imunodeficienci** (*Common variable immunodeficiency*, CVID) nebo **Bruto-**

Obr. 1. Kožní manifestace u 5měsíčního kojence s THI (Foto archiv autora)



Obr. 2. Kožní manifestace a neprospívání u 9měsíčního kojence (FTT ve 2 složkách – délka, hmotnost) (Foto archiv autora)



novu agamaglobulinemii (*X-linked agammaglobulinemia*, XLA), kde je významné snížení hladin imunoglobulinů (IgG, ev. IgM, IgA) až o více než dvě směrodatné odchylky (-2SD). U XLA je zejména výrazná hypo- až agamaglobulinemie, chybí B-lymfocyty.

Etiologie

Přesná příčina THI v dětství není známa. Existuje několik teorií, které vycházejí z genetické predispozice pro imunodeficienci, potlačení vlastní produkce imunoglobulinů mateřskými protilátkami, a v neposlední řadě v poruše funkce T-buněk vedoucí ke snížené syntéze protilátek B-buňkami.

Pacienti s THI mají často normální počet B-lymfocytů, ale přechodně narušenou funkci T-lymfocytů spojenou se syntézou imunoglobulinů v rámci správné imunitní reakce mezi B- a T-buňkami.

Klinické příznaky (tabulka 1)

Většina dětí s THI je zcela asymptomatických, část pacientů se nejčastěji prezentuje běžnými infekcemi horních a dolních cest dýchacích, dále kožními příznaky – dermatitidy, pyodermity apod. (Obr. 1), ev. se u nich může rozvinout obraz alergického ekvivalentu, včetně potravinových alergií. Často můžeme

Tab. 1. Možná klinická manifestace imunodeficiency

- atopická dermatitis
- pyodermis
- rekurentní abscesy
- opakované konjunktivitidy
- aftózní stomatitidy
- sinusitidy
- otitis media acuta
- rekurentní tonzilitidy
- pneumonie
- bronchiektázie
- neprospívání (*failure to thrive – FTT*)
- průjem
- bakteriemie, sepse
- meningitida
- artritida
- mykotické infekce

pozorovat neprospívání a gastrointestinální příznaky (Obr. 2). Mezi závažnější projevy patří gastroenteritida, infekce močových cest a invazivní infekce (1, 5).

Paraklinická vyšetření (1, 2, 6)

V rámci **laboratorní diagnostiky** u symptomatických pacientů je nutné vyšetření krevního obrazu s diferenciálním rozpočtem, sedimentace, C-reaktivního proteinu, dále vyšetření základních izotypů imunoglobulinů (IgG, IgA, IgM, IgE) a vyšetření lymfocytů pomocí průtokové cytometrie. Na základě anamnézy, fyzikálního vyšetření a diferenciální diagnostiky můžeme rozšířit laboratorní vyšetření, často ve spolupráci s imunologi (tabulka 2).

Tab. 2. Příklady laboratorního vyšetření u THI

<p>Základní vyšetření:</p> <p>Krevní obraz s diferenciálním rozpočtem včetně retikulocytů</p> <p>Sedimentace, C-reaktivní protein</p> <p>Vyšetření základních imunoglobulinů (IgG, IgA, IgM, IgE)</p> <p>Zjištění hodnoty specifických protilátek*</p> <p>Ledvinné funkce</p> <p>Jaterní transaminázy</p>
<p>Rozšířené vyšetření výběrově při diferenciální diagnostice klinických obtíží:</p> <p>Vyšetření buněčné imunity</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ celkový počet lymfocytů ■ T-lymfocyty (CD3, CD4 a CD8) ■ CD4/CD8, CD16/56, CD3/HLA-DR ■ kvantitativní hodnocení B-buněk: hladiny CD19, CD20, CD21 <p>Fagocytóza a test oxidativního vzplanutí</p> <p>Vyšetřování T- a B-lymfocytů je nutné v rámci diferenciální diagnostiky jiné imunodeficiency, samotná funkce T- a B-lymfocytů není při THI alterována</p> <p>Vyšetření na alergie I. typu – celkové IgE a základní směs potravin fx5 (bílek, mléko, pšenice, rýže, sója, arašidy), ev. dle anamnézy základní alergeny tx9 (olše, bříza, líska, dub, vrba), gx3 (tomka, jilek, bojíněk, žito, medyněk), mx1 (<i>Penicillium not., Aspergillus, Cladosporium, Alternaria</i>), kočka, pes)</p> <p>Vyloučení infekční příčiny klinické manifestace – bakteriální (kultivace), virová (zjm. EBV, CMV)</p> <p>Vyšetření funkce štítné žlázy včetně protilátek (TSH, fT4, aTPO, aTG)</p> <p>Doplnění vyšetření laktát dehydrogenázy, kreatin kinázy, celkové bílkoviny, albuminu, prealbuminu, amoniaku, kyseliny močové, ferritinu, autoprotilátky – ANF, ENA screening, ANCA, jaterní profil, tkáňová transglutamináza, výběrově v rámci diferenciální diagnostické rozvahy</p>

*Zjištění hodnoty specifických protilátek je vhodné u dětí se započatým základním očkovacím kalendářem, event. doplňkovou pneumokokovou vakcínou, aby byla jasně ověřena schopnost vakcinační odpovědi