

Tab. 3. Diferenciálně diagnostická charakteristika imunodeficitů v dětském věku

Imunodeficit	protilátkový	buněčný a kombinovaný	komplementový	fagocytární
Příznaky	časté infekce horních i dolních cest dýchacích, otitidy, artritidy	infekce dolních cest dýchacích, průjmky, dermatitidy, neprospívání	pyogenní infekce, otoky, systémový lupus erythematosus	omfalitida, pyodermis, lymfadenitis, tonsilitis, abscesy, osteomyelitida
První manifestace	po 5. měsíci věku až do dospělosti	od narození, nejpozději do cca 2 let	v dětství i dospělosti	po narození, v dětství
Nejčastější původce zánětlivých projevů	opouzdřené mikroby, enteroviry	viry, mykobakterie, plísňe, pneumocysty	<i>Neisseria</i> sp., <i>Streptococcus pneumoniae</i>	<i>Staphylococcus</i> sp., enterobakterie, plísňe
Příklad klinické ednotky	CVID, XLA	SCID	deficity jednotlivých složek komplementu, hereditární angioedém	LAD syndrom, neutropenie, chronická granulomatózní choroba

CVID – Common variable immunodeficiency, XLA – X-linked agammaglobulinemia, SCID – Severe combined immunodeficiency, LAD – leukocyte adhesion deficiency syndrom

Diagnóza THI je stanovena po vyloučení jiných příčin hypogamaglobulinemie, zásadní je vyloučení závažných vrozených poruch imunity (tabulka 3). Definitivní diagnózu THI často stanovíme až retrospektivně u pacientů s normalizací hladin IgG a ústupem klinických příznaků (obvykle mezi 2. a 4. rokem života) (3).

Kromě laboratoře doplňujeme na základě klinického obrazu **zobrazovací vyšetření**. V případě opakovaných respiračních infekcí v první řadě RTG plic, mediastina, při GIT potížích a neprospívání dále sonografické vyšetření břicha. Výběrově na základě pečlivého uvážení další rozšířenější vyšetření (CT sken, PET/CT, MR, PET/MRI).

Terapie THI (1)

Antibiotická léčba interkurentních infekcí, event. profylaktická antibiotická terapie je žádoucí pouze v případě klinických příznaků hypogamaglobulinemie, tj. opakovaných těžkých bakteriálních infekcí. U pacientů, u kterých se navzdory antibiotické léčbě rozvinou závažné život ohrožující infekce nebo recidi-

Imunologické okénko

CD3 – znak všech T-lymfocytů, komplex bílkovin spojený s receptorem T-lymfocytů, kdy CD3 přenáší informaci o reakci s antigenem intracelulárně
CD4 – znak T_H-lymfocytů (pomocných T-lymfocytů), napomáhá při rozeznávání antigenu receptorem
CD8 – znak T_C-lymfocytů (cytotoxických T-lymfocytů), napomáhá při rozeznávání antigenu receptorem
CD16 – přítomný na monocitech či NK buňkách, umožňuje přilnutí k místu s navázanou protilátkou (receptor pro Fc část molekul protilátek)
CD56 + CD16- NK buňky představují menšinu všech NK buněk v krvi – postrádají expresi imunoglobulinových receptorů a v souladu s tím nevykazují ani silnou cytotoxicitu zprostředkovanou buňkami, ani cytotoxicitu zprostředkovanou buňkami závislou na protilátkách (ADCC), ale jsou silnými producenty cytokinů, převážně IFN- γ , čímž spojují vrozený a získaný imunitní systém
CD19, CD20 – typické znaky B-lymfocytů
HLA-DR – jedná se o molekulu HLA II. třídy, které se nacházejí na buňkách předkládajících cizí antigeny (makrofágy, dendritické buňky, Langerhansovy buňky, lymfocyty B) pomocným CD4+ T-lymfocytům

vující infekce dýchacích cest, je indikována krátkodobá substituční léčba protilátkami ve formě intravenózního imunoglobulinu (IVIG) nebo i subkutánního imunoglobulinu. Podané imunoglobuliny přechodně zkreslují všechny sérologické testy, včetně sledování vakcinační odpovědi, proto je vhodné znát hodnoty specifických protilátek u dětí se započatým základním očkovacím kalendářem, event. doplňkovou pneumokokovou vakcínou, aby byla jasně ověřena schopnost vakcinační odpovědi před případným podáním imunoglobulinů.

V případě alergických projevů využíváme antihistaminika, topické ev. celkové kortikosteroidy. Očkování včetně pneumokokové vakcíny je u dětí s THI žádoucí.

V případě opakovaných zánětů středního ucha konzultujeme ORL lékaře ke zvážení zavedení stipul (gromet).

Závěr

V případech těžké THI v kojeneckém věku je nezbytná mezioborová spolupráce pediatra, klinického imunologa a alergologa, dermatologa, mikrobiologa a infektologa.

LITERATURA

- Bellutti Enders F, Conti F, Candotti F, et al. Transient hypogammaglobulinemia of infancy. Rev Med Suisse. 2017; 13(557):739-742.
- Palmeira P, Quinello C, Silveira-Lessa AL, et al. IgG placental transfer in healthy and pathological pregnancies. Clin Dev Immunol. 2012;2012:985646. doi: 10.1155/2012/985646. Epub 2011 Oct 1. PMID: 22235228; PMCID: PMC3251916.
- Siemińska I, Rutkowska-Zapała M, Bukowska-Strakova K,

- et al. The level of myeloid-derived suppressor cells positively correlates with regulatory T cells in the blood of children with transient hypogammaglobulinaemia of infancy. Cent Eur J Immunol. 2018;43(4):413-420.
- Dancis J, Osborn JJ, Kunz HW. Studies of immunology of the newborn infant, IV: Antibody formation in the premature infant Pediatrics. 1953;12:151-157.
- Keles S, Artac H, Kara R, et al. Transient hypogammaglobu-

- linemia and unclassified hypogammaglobulinemia: similarities and differences. Pediatr Allergy Immunol. 2010;21(5):843-851. doi: 10.1111/j.1399-3038.2010.01010.x. Epub 2010 Jul 1. PMID: 20609138.
- Justiz-Vaillant AA, Hoyte T, Davis N, et al. A Systematic Review of the Clinical Diagnosis of Transient Hypogammaglobulinemia of Infancy. Children (Basel). 2023;10(8):1358. doi: 10.3390/children10081358. PMID: 37628357; PMCID: PMC10453633.