

OBSAH

| | |
|--|----|
| 1. Úvod | 7 |
| 2. Epidemiologie | 8 |
| 3. Klasifikace primárních imunodeficiencí | 11 |
| 4. B lymfocyty – základní charakteristika | 19 |
| 4.1 Genetický základ diferenciacie B lymfocytů | 22 |
| 4.2 Diferenciacie B lymfocytů | 23 |
| 4.3 Regulace tvorby protilátek | 27 |
| 4.4 Subpopulace B1 a B2 lymfocytů | 31 |
| 5. Primární protilátkové deficiencie (PID) – klinická prezentace | 33 |
| 5.1 Diferenciální diagnóza hypogamaglobulinémií | 36 |
| 5.1.1 Transientní dětská (novorozenecká) hypogamaglobulinémie | 36 |
| 5.1.2 Agamaglobulinémie vázaná na chromozóm X (XLA) | 37 |
| 5.1.3 Autosomálně recesivní (AR) agamaglobulinémie | 38 |
| 5.1.4 Hyper IgM syndrom (HIM) | 38 |
| 5.1.5 Selektivní IgA deficiencie (SIgAD) | 39 |
| 5.1.6 Selektivní deficiencie IgG (SIgGD) | 41 |
| 5.1.7 Deficiencie specifických protilátek s normálními sérovými hladinami Ig | 42 |
| 6. Běžná variabilní imunodeficiencie (CVID) | 43 |
| 6.1 Klinické manifestace u nemocných s CVID | 44 |
| 6.1.1 Infekční projevy | 44 |
| 6.1.2 Autoimunitní projevy | 51 |
| 6.1.3 Nádorová onemocnění | 54 |
| 6.2 Poruchy přirozené a získané imunity u nemocných s CVID | 57 |
| 6.2.1 Dendritické buňky | 57 |
| 6.2.2 Monocyty – makrofágy | 57 |
| 6.2.3 NK buňky | 58 |
| 6.2.4 T lymfocyty | 58 |
| 6.2.5 B lymfocyty u nemocných s CVID | 60 |
| 6.2.6 HLA systém | 61 |
| 6.3 Diagnostické postupy | 62 |
| 6.4 Laboratorní testy a jejich interpretace | 64 |

| | | |
|-----------|---|-----------|
| 6.5 | Klasifikace CVID podle fenotypu B lymfocytů..... | 67 |
| 6.6 | Klasifikace podle protilátkové odpovědi in vitro..... | 69 |
| 6.7 | Genetická vyšetření | 70 |
| 6.8 | Diagnóza komplikací CVID | 70 |
| 6.9 | Léčba CVID..... | 74 |
| 6.9.1 | Imunoglobulinové preparáty – historické ohlednutí | 74 |
| 6.9.2 | Antimikrobiální a antiparazitární léčba u CVID..... | 80 |
| 6.9.3 | Vakcinace nemocných s CVID..... | 81 |
| 6.9.4 | Léčba chronických plicních komplikací | 82 |
| 6.9.5 | Léčba autoimunitních chorob | 84 |
| 6.9.6 | Prognóza nemocných s CVID | 84 |
| 7. | Závěr | 86 |
| 8. | Literatura..... | 87 |