



Immunhiányos állapotok

Dr. Bocskai Márta
SZTE Reumatológiai és
Immunológiai Klinika
2018.11.09.

Immunhiányos állapotok-definíció

- Az immundeficienciák az **immunrendszer hiányos működését jelentő kóros állapotok**, melyek elsősorban az **infekciók elleni csökkent védekezőképességben** nyilvánulnak meg.



Az immundefektusok felosztása

- **Átmeneti** immundefektus
(koraszülött/újszülött, csecsemő, kisdéd)
- **Primer** immundefektus
- **Szekunder** immundefektus
- **Szerzett** immundefektus (HIV)

Primer immundeficienciák (PID)

- Az immunrendszer **veleszületett, hiányos működése**
- Genetikai ártalom
- Fertőzések elleni csökkent védekezés
- Ritka- ez TÉVHIT!
- PID gyakorisága
 - 15 éve 1:50.000
 - 10 éve 1:10.000
 - 5 éve 1:1.000
 - Napjainkban 1:250-500
- A korai diagnózis és terápia életmentő lehet!

Következmény


- Infekciók elleni védelem hiánya
- Gyakoribb előfordulás:
 - **Autoimmun betegségek** (T-sejt, B-sejt és komplement hiányokban)
 - **Lymphoproliferatív betegségek, tumorok** (főleg T- és NK sejt hiányban)
 - Atópiás betegség, **allergia**

Infekciók

- Adott életkorban **szokatlan**
- Több, mint **12** infekció/év
- **Visszatérő** jellegű, **chronicus**
- Terápiára **rosszul reagáló, súlyos**
- **Változó** lokalizációjú, „mélyre terjedő”, fulmináns
- **Opportunista kórokozók** gyakoriak
 - C. albicans, P. carinii, P. aeruginosa, CMV, atypusos mycobacteriumok

Kórokozók

- **EC baktériumok:** neutrophyl granulocyta, makrophag, komplement, antitest hiány, CD4+ T-lymphocyta hiány esetén
- **IC, opportunista kórokozók:** makrophag, CD8+ T-lymphocyta, γ IFN hiány
- **Vírusok:** CD8+ T-lymphocyta, NK, ADCC hiány

- 
- **B-sejt defektus:** bakteriális infekciók, légúti inf., chr. giardiasis, *P. carinii*
 - **T-sejt defektus:** vírus fertőzés (CMV), candidiasis, tbc
 - **Phagocytasejt def.:** tályog, granuloma, gingivostomatitis (bakt., gomba)
 - **Neutropenia:** recidiváló stomatitis
 - **Komplement def.:** bakt.-recidiváló meningo- gonococcus inf., AI betegségek

Neutropenia- recidiváló stomatitis



Jelentkezési idő

- Újszülöttkor, kora csecsemőkor:
 - Komplement deficiencia
 - Phagocytasejt - defektusok
- 2-3 hónapos kortól: T-sejt, kombinált PID
- 5-6 hónapos kortól: B-sejt defektusok

10 figyelmeztető jel, mely PID-re utal

- 1. Nyolcszor vagy annál több alkalommal előforduló fülgyulladás 1 éven belül
- 2. Két vagy több súlyos homlok- vagy orrmelléküreg-gyulladás egy éven belül
- 3. Két vagy több hónapon át tartó, kevés eredménnyel járó antibiotikum kezelés
- 4. Két vagy több pneumonia egy éven belül
- 5. Visszamaradt testi fejlődés

10 figyelmeztető jel, mely PID-re utal

- 6. Tartósan fennálló soor oris, vagy egyéb bőrgombásodás 1 éves kor után
- 7. Visszatérő tályogok a bőrön vagy valamely szervekben
- 8. Iv. antibiotikum kezelés szükségessége a fertőzések leküzdéséhez
- 9. Kétszer vagy annál többször előforduló súlyos fertőzés
- 10. A családban előforduló primer immundeficiencia

Primer immundeficienciák (PID) felosztása

- Antitest deficienciák (B-sejt defektusok) : 65%
- T-sejtes/kombinált defektusok: 20%
- Komplement deficienciák: 4%
- Phagocyták rendellenességei: 9%
- Egyéb, jól definiált immundeficienciák, nem immunológiai eltérésekkel kombináltan: 2%

Antitest deficienciák

- Megjelenés: 5-6 hónapos kortól
- Kórokozók:
 - Poliszacharid tokkal rendelkező baktériumok (Str. pneumoniae, H. influenzae, Moraxella catarrhalis, Str. pyogenes, P. aeruginosa)
- Lokalizáció: sinopulmonalis traktus
- Manifesztációk: otitis media, sinusitis, bronchitis, pneumonia
- Szövődmény: bronchiectasia, autoimmun kórképek (SLE, IBD, arthritisek), malignitás

B-sejt defektusok - kórképek

- Agammaglobulinaemia
- K-könnyűlánc deficiencia
- Szelektív Ig alosztály, IgE-, IgA deficienciák
- **Közönséges variábilis immundeficiencia**
- **Szelektív IgA-hiány**
- Antitesthiány normál Ig-szintekkel
- Csecsemők átmeneti hypogammaglobulinaemiája

Közönséges variábilis immundeficiencia (CVID)

- Döntően az **ellenanyagválasz károsodása**
- Az Ig szintek alacsonyak, <4 g/l
- **B lymphocytá defektus** vagy funkciózavar, társulhat hozzá kóros T-sejt-B-sejt interakció
 - CD19, ICOS (Inducible CO-Stimulator), BAFF (B-cell Activating Factor), TACI (Transmembrane Activator and Cyclophilin ligand Interactor) molekulák hibái
- A keringésben vannak B sejtek, de a plazmasejt kevés a csontvelőben és a nyirokszövetekben

Általános jellemzők

- Visszatérő, elhúzódó **láz**, hőemelkedés
- Gyengeség, fáradékonyság, csökkent terhelhetőség
- Gyakori **hurutos** megbetegedések
- Fülfájás, fejfájás, köhögés, gennyes köpetürítés
- Hasmenés, **hasi panaszok**, étvágytalanság, fogyás
- Nycs., tonsilla megnagyobbodott, **splenomegalia**

Érintett szervrendszerek

- Immunrendszer
- Sino-bronchialis rendszer
- Alsó légúti rendszer
- GI rendszer
- Bőr (pyogén fertőzések, Herpes simplex, Herpes zoster, vitiligo, alopecia areata, -totalis)
- Húgyutak
- Ízületek (poly/arthritis, reactiv arthritis)
- Vérvépző rendszer

- Genetika: **sporadikus** esetek, de 10-20%-ban autoszomális recesszív, aut. domináns és nemhez kötött (X-linked) öröklődésmenet is lehet
- Prevalencia 1:10.000 és 1:50.000 között
- 20 éves túlélés férfiakban 64%, nőkben 67%
- Jellemző életkor: **1-5 és 16-20 év közötti megjelenés** (a betegek 2/3-a több, mint 21 éves a dg. megállapításakor)
- gyakoriság egyforma mindkét nemben

Gyakori társbetegségek

- Visszatérő vagy elhúzódó sino-bronchialis fertőzések
- Sinusitisek, otitis media, bronchitisek, bronchiectasia
- Pneumonia
- Autoimmun betegségek, RA
- Malabszorpciós szindróma, tartós hasmenés
- Bőr és parenchymás szervek necrotizáló granulomatosis megbetegedései
- Haemolyticus anaemia, thrombocytopenia, neutropenia
- Daganatok (bélrendszeri cc., melanoma mal., non-Hodgkin lymphoma)

Terápia

- **Ig pótlás (iv.):**
 - **iv.** vagy **sc.** alkalmazás
 - Az adagot egyénileg kell meghatározni
 - A „völgykoncentráció”-nak a 4-6 g/l-t el kell érnie
 - Az iv. kezelést **3-4 hetente** kell végezni
 - Ajánlott kezdő dózis 0,4-0,7 g/kg
 - Általában 0,2-0,8 g/kg Ig szükséges a megfelelő vérszint fenntartásához
- **Kontraindikációk:** amennyiben az IgA termelés veleszületetten és teljes mértékben hiányzik, a kialakult IgA ellenes ellenanyag termelés miatt speciálisan IgA mentesített iv. Ig készítményt kell alkalmazni

Az IVIG-készítmények mellékhatásai

- **Gyakori enyhe mellékhatások:** fejfájás, fáradtság, gyengeség, kipirulás, hőemelkedés, hidegrázás, mellkasi fájdalom, tachycardia, hányinger, hányás, arthralgia, myalgia, has-, hátfájás, kiütés
- **Súlyos mellékhatások:** anafilaxia, akut veseelégtelenség, aszeptikus meningitis, thromboembolia
- **Ritka mellékhatások:** leukopenia, neutropenia, haemolyticus anaemia, tüdőoedema

A subcutan Ig-pótlás előnyei

- Kényelmes, otthoni kezelés
- Ált. 0,1 g/kg hetente
- Tartósan magasabb és stabilabb IgG-koncentrációt eredményez
- Nincs völgykoncentráció
- Beadás: „rapid push” technika kézzel fecskendőből 5-20 perc alatt/ pumpával
- Hialuronidáz- a subcutan szövetet fellazítja
- Kevesebb mellékhatás, helyi reakciók: duzzanat, viszketés, hyperaemia

A subcutan Ig-pótlás



IgA szelektív hiánya

- Szérum IgA szint $< 0,05$ g/l
- Szérum IgA hiányhoz szekretoros IgA hiány is társulhat
- Gyakran együtt jelentkezik IgG2 alcsoport deficienciával
- Gyakori az **allergiás és autoimmun betegségek** előfordulása

Kiváltó tényezők


- In vitro a B sejtek nem differenciálódnak IgA-termelő plazmasejteké
- Az IgM-IgG váltást nem követi az IgG-IgA átkapcsolás („switch”)
- A betegek B lymphocytái képesek ugyan IgA-t szintetizálni, de funkciózavar miatt az Ig-ok sejthez kötötten maradnak és nem jutnak a szérumba

Kockázati tényezők

- **Reverzibilis forma:** környezeti tényezők, gyógyszerek, infekciók okozhatnak IgA ↓
- Az esetek többsége **sporadikus**, de családi halmozódást is megfigyeltek
- Az IgA hiány **gyermekkorban** gyakran csak **átmeneti**
- Máskor az IgA hiányos betegekben **CVID** fejlődik ki
- **Társulhat** congenitális rubeolával, strukturális kromoszóma anomáliákkal és egyéb immundeficiens állapotokkal

Általános jellemzők

- A legtöbb szelektív IgA hiányos beteg **panaszmentes (80%)**
- **Tünet** esetén: visszatérő légúti fertőzések, GI tünetek, húgyúti fertőzések, ételallergia, atopiás betegségek, allergiás conjunctivitis, rhinitis, asthma, urticaria, ekcéma, autoimmun betegségek (SLE, RA)
- Felnőttekben megnő elsősorban a gyomor és colon adenoccc., lymphoma veszélye

- 
- A large black left bracket and a large yellow right bracket are positioned at the top of the slide, with a thin yellow horizontal line extending between them across the width of the page.
- Incidencia a felnőtt populációban 1:400-1:600
 - Prevalencia 250/100.000 lakos
 - Bármely életkorban diagnosztizálhatják, de a legtöbb szelektív IgA hiányt kora gyermekkorban észlelik
 - A nemek megoszlásában nincsen eltérés

Gyakori társbetegségek

- Rheumatoid arthritis
- SLE
- Coeliakia
- Colitis ulcerosa
- Enteritis regionalis
- Addison kór
- Evans syndroma
- I-es típusú diabetes mellitus

Terápia

- A fertőzések erélyes és célzott antimikróbás kezelése
- Expectoránsok adása
- IVIG kezelés akkor jön szóba, ha az IgA hiány IgG alosztály deficienciával társul és gyakoriak a fertőzések, mint sinusitis, asthma, bronchitis
- Pneumococcus polyszacharid vaccinnával immunizálás

Terápia

- **Kontraindikációk:** intravénás immunglobulin- az IVIG IgA tartalma miatt
- Lehetséges jelentős interakciók: az IgA antitestek jelenléte miatt plazma, vérkészítmények, IVIG adása **anaphylaxiás reakciót** okozhatnak
- **Transzfúzió mosott vvt. masszával!**



Szekunder immundeficiens állapotok- definíció

- olyan betegségek vagy állapotok, melyekben az immundefektus az **alapteregség/állapot következménye**, azokhoz másodlagosan társul
- egy előzetesen egészséges immunrendszer valamilyen betegség/állapot következtében károsodik
- **reverzibilis**, az alapteregség/állapot kezelése egyben az immundefektust is megszünteti
- sokkal **gyakoribb**, mint az elsődleges immunhiány

Hajlamosító tényezők

- 1) bizonyos életkorok
- 2) örökletes betegségek
- 3) anyagcserezavarral járó betegségek
- 4) táplálkozási zavarok
- 5) fertőző betegségek
- 6) fehérjevesztéssel járó betegségek
- 7) rosszindulatú megbetegedések és haematológiai kórképek
- 8) immunszuppresszív kezelés
- 9) műtét és trauma
- 10) egyéb

Lehetséges immunológiai eltérések

- **Celluláris immunitás (T-sejt rendszer)**
 - központi nyirokszerv: thymus
 - perifériás nyirokszervek: nyacs, lép, extranodalis
 - **Humorális immunitás (B-sejt rendszer)**
 - központi nyirokszerv: csontvelő
 - perifériás: nyacs, lép, extranodalis (MALT)
 - **Phagocytá rendszer**
 - **NK-sejtek**
 - **Komplement rendszer**
- } **Természetes
immunitás**

1) A kor, mint hajlamosító tényező

Újszülött

- átmeneti immunhiányos állapot

Idős kor

- fokozatosan romló immunológiai funkciók

Az immunrendszer újszülöttkorban

Humorális immunitás - B-sejtek

- B-sejtek funkcionálisan éretlenek
- a komplement koncentráció és funkció alacsony

Celluláris immunitás - T-sejtek

- T-sejt szám normális – naív T-sejtek
- kostimulatorikus szignál gyengébb, effektor citokin szekréció alacsony (IL-2, IFN- γ)
- helper funkció gyengébb, cytotoxicus válasz csökkent
- antigén specifikus effektor T-sejtek kialakulása késik

Természetes immunitás - phagocyták és NK-sejtek

- NK sejtek funkciója jó – ADCC kisebb
- Neu sejtszám jó, reagálás külső antigénre gyengébb
- Mo szám és funkció: normális, macrophagok (tüdő) gyorsan fejlődnek az első életnapokban
- kemotaxis csökkent, phagocyták és killing: normális

Idős kor

- növekszik a fertőző betegségek előfordulása >65 év
- tumorok előfordulási gyakoriság nő > 30 év
- autoantitestek megjelenése nő > 50 év
- csökken a korábban meglévő általános immunológiai rezisztencia

Az immunrendszer idős korban

Celluláris immunitás - T-sejtek

- hormonális hatások → thymus involutio
- CD4 szám ↑ és CD8 szám ↓, CD4/CD8 arány: nő
- Sejt-mediált immunitás in vivo
 - fokozott fogékonyság vírusokkal szemben
 - TBC reaktiváció, herpes zoster reaktiváció
- T-lymphocyta proliferáció és citokin termelés in vitro: TH2 citokinek dominálnak

Humorális immunitás - B-sejtek

- naív B-sejtek száma csökken
- idegen antigénre adott B-sejt válasz csökken
- autoantitest termelés fokozódik – betegség nem alakul ki

2) Örökletes és veleszületett betegségek

Kromoszóma eltérések

- Down-szindróma
- Turner-szindróma
- Centromer heterochromatin instabilitás

Enzimhiányok

- galactosaemia
- glycogen tárolási betegség (GSD) 1b

Congenitalis asplenia

Foetalis alkohol szindróma

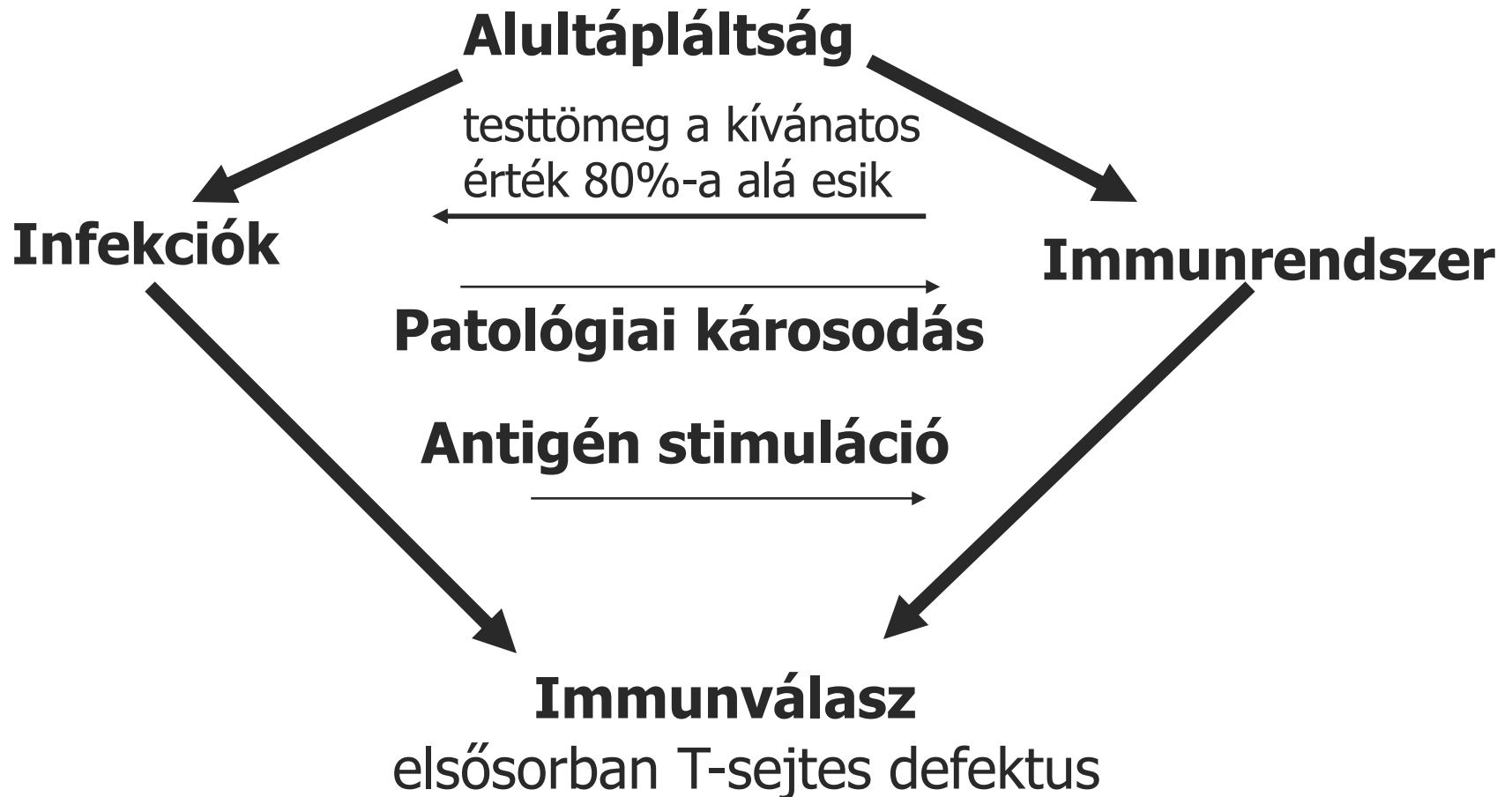
3) Anyagcserezavarral járó betegségek (szerzett)

- diabetes mellitus
- uraemia
- endokrin zavarok
- **celluláris immunitás - T-sejtek**
 - thymus atrophia, CD4/CD8↓
 - mitogénre, antigénre proliferáció ↓
 - DTH károsodik
- **humorális immunitás - B-sejtek**
 - Ig (IgA, IgE)↑, sIgA ↓
 - At termelés védôoltás után↓
 - At affinitás ↓
- **természetes immunitás- phagocyták/NK, Compl**
 - kemotaxis, phagocytosis, killing ↓
 - IC ↑, C3, C5 ↓

4) Táplálkozási zavarok

- alultápláltság
 - ha a testtömeg a kívánt érték 80%-a alá esik
- protein-energia malnutritio
- malabszorpció sy. (coeliakia)
- jellemző
 - elsősorban T-sejt defectus: T-sejtek száma ↓
- vitaminhiány
- ásványi anyag és nyomelem hiány: Fe, Se, Zn
- túltápláltság
- étkezési zavarok

Az alultápláltság következményei



Vitamin hiányok

■ A-vitamin hiány

- T-sejt: CD4/CD8 ↓, DTH kóros, LPR mitogénre
↓
- B-sejt: néhány vakcinára adott At válasz ↓
- Phag/NK/Compl: nincs adat
- A nyálkahártyák sérülékennyé válnak

■ E-vitamin hiány (antioxidáns)

■ B6-vitamin és folsavhiány

- Sérülnek a lymphocyta- és phagocytafunkciók

Nyomelemek: vashiány

Celluláris immunitás - T-sejtek

- sérült DTH
- LPR mitogénre ↓
- IFN termelés ↓

Humorális immunitás - B-sejtek

- nincs adat

Természetes immunitás - phag/NK/Compl

- funkciók ↓
- lactoferrin ↓

Nyomelemek: cink hiány

Celluláris immunitás - T-sejtek

- primer és secunder lymphoid szervek atrophijája
- CD8 ↓
- DTH kóros
- LPR mitogénre ↓
- Th1 cytokin ↓

Humorális immunitás - B-sejtek

- T-help funkciót igénylő antigénre - At válasz ↓

Természetes immunitás - Phag/NK/Compl

- NK funkció ↓
- phagocytosis ↓
- intracelluláris killing ↓

Étkezési zavarok

Anorexia, bulaemia

- sejt-mediált immunzavar
- CD2, CD3, CD4, CD57 ↓
- CD8 változó
- CD19 szám normális
- DTH károsodott
- pszichés zavarok, depresszió, stressz kísérik

5) Fertőző betegségek

■ vírusok

- kanyaró
- varicella
- HIV
- influenza
- rabies
- ☒ rubeola
- ☒ EBV, CMV, HSV, HHV6, HHV8
- ☒ hepatitisvírusok
- ☒ rhinovírus, adenovírus
- ☒ humán papillomavírus

■ baktériumok

- súlyos bacterialis infectiók (Staphylo-, Streptococcus)
- Mycobacteriumok
- ☒ Salmonella

■ gombák

- Candida albicans

■ paraziták (egysejtűek, férgek)

- Toxoplasma
- malaria
- ☒ Trypanosoma, Schistosoma

Fertőző betegségekhez társuló immuneltérések jellemzői I.

- többszörös in vitro immunológiai eltérés jellemző
- a legtöbb patogén összetett, **stimuláló és gátló** funkciót is gyakorol az immunrendszerre
- egyes infektív ágensek **egyedi mechanizmust** fejlesztettek ki az immunrendszer befolyásolására
- in vivo és in vitro eltérések okai nem teljesen ismertek
- néhány esetben az infekció generalizált immunszuppresszióhoz vezet, néha immunhiányhoz
- optimális kezelés: a kórokozó gyors és hatékony eliminálása

Fertőző betegségekhez társuló immuneltérések jellemzői II.

Közvetlen hatás az immunrendszer sejtjeire

- Ag prezentáló sejt (Ma, NK, DC)
- T-sejt
- B-sejt
- PMN

Lymphocyta szubpopulációk megváltoztatása

- lymphopenia
- T-helper szuppresszió
- T-szuppresszor aktiváció

Solubilis mediátorok termelése

- IFN, interleukinek
- patogén-eredetű szuperantigének
- szuppresszor faktorok

Az EBV hatása az immunrendszerre

NK sejtek

Csökkentet funkció

IL-10 homológ szekréció
CD40 szignál mimikri



B-lymphocyták

Direkt infekció
Polyclonalis expansio
Ig termelés

T-lymphocyták

Olygoclonalis expansio
Magas CD8+
Tox./Szuppr. sejtszám

6) Fehérjevesztéssel járó betegségek

- hypogammaglobulinaemia → antitesthiány
- vesebetegségek: nephrosis syndroma
- súlyos égés, Lyell-syndroma
- IBD: Crohn betegség, colitis ulcerosa
- intestinalis lymphangiectasia
- **jellemzők**
 - csökkent T sejt szám és funkció
 - csökkent B-sejt szám és alacsony Ig
 - csökkent phagocytá funkció

7) Rosszindulatú betegségek és haematológiai kórképek

- szolid tumorok
- az immunrendszer daganatai
 - Hodgkin-kór
 - non-Hodgkin-lymphomák
 - leukaemiák
 - myeloma multiplex
- agranulocytosis, aplasticus anaemia
- histiocytosis
- hemoglobinopathiák
 - thalassaemia
 - sarlósejtes anaemia

A malignus lymphomákhoz társuló immunhiányok

B-sejtes non-Hodgkin lymphoma

- másodlagos antitest hiányos szindróma

T-sejtes non-Hodgkin lymphoma

- az immunreguláció zavara – kombinált immundeficiencia

Hodgkin lymphoma

- kombinált, dominálónan T-sejtes immundeficiencia

8) Immunszuppresszív kezelés

- Besugárzás (cytopeniákat okoz, a humoralis immunválasz és a fagocytafunkciók sokáig megkíméltek maradnak)
- Immunszuppresszív gyógyszerek
- Kemoterápia
- Glükokortikoszteroidok

Glükokortikoszteroidok hatásai

- Citokintermelés ↓ (IL-1, IL-6, TNF- α)
- Leukocyták kemotaxis, sejtadhézió és fagocitózis ↓
- Lymphocyták anergia, lymphopenia
- Nagy adagokban az antitestválaszt és a késői típusú hyperszenzitivitást is károsítja
- Vírusos (Herpes zoster), bakteriális és gombás (candidiasis) fertőzések gyakoriak

Immunszuppresszív kezelés

- Calcineurin inhibitorok (ciklosporin-A, tacrolimus):
 - T-sejt funkciót gátolják
 - Macrophag és neutrophyl funkciókat megkímélik
 - Légúti- és bőrinfekciók gyakoribbak (elsősorban vírusos)
- Cytotoxicus szerek (cyclophosphamid, methotrexat, azathioprin):
 - DNS-szintézissel interferálnak
 - T- és B-sejt proliferációt is károsítják, ezzel együtt minden új immunválaszt
 - Cytopeniák, mucosakárosodás

Immunszuppresszív kezelés

■ Anti-TNF- α kezelés:

- TNF- α : a tbc disszeminációjának megakadályozására képes granulomaképzéssel
- TNF- α gátlása: a lappangó tbc aktiválódását okozhatja
- Egyéb súlyos bakteriális fertőzések veszélye
- Daganatképződés kockázata nő

■ Anti-CD 20 (rituximab) kezelés:

- Humoralis immunválasz jelentős gátlása
- Légúti, húgyúti bakteriális, de vírus fertőzések (CMV, VZV) is gyakoriak

9) Műtét és trauma

- a traumára adott élettani válasz is immun-suppresszív hatású
- a mechanikus barrierék folytonossága megszakad (bőr, légzőhám, gastrointestinalis traktus)
 - fokozott infekció veszély
- az immunsejtek funkciója megváltozik a sérülés során
- sebészeti stressz: nagy műtéti beavatkozás, anaesthesia
- polytraumatizált állapot

10) Egyéb, másodlagos immundefektushoz vezető állapotok

- stressz
- splenectomia
- sarcoidosis
- SLE, autoimmun betegségek
- chronicus aktív hepatitis
- alkoholos cirrhosis
- mellékhatás: antikonvulzív gyógyszerek, antikoagulánsok, antidepresszánsok, anxiolitikumok, antiarrhythmias szerek

Léphiányos állapotok

Okok

- congenitalis léphiány
- splenectomia
- funkcionális léphiány
 - infiltratív betegségek (tárolási betegségek)
 - lép ereinek thrombosisa (sarlósejtes anaemia)

Következmények

- rapid, fulmináns bakteriális fertőzések: H. influenzae, Pneumococcusok, Streptococcusok, N. meningitidis, E. coli

Splenectomy

- speciális immunhiányos állapot, mely nagy szepszisveszélyt jelent
- splenectomy indikációi
 - hereditær spherocytosis, elliptocytosis
 - autoimmun haemolyticus anaemia
 - hajas sejtes leukaemia, thalassaemia major
 - immun thrombocytopenia, myelofibrosis
- ha a splenectomy elkerülhetetlen:
 - a beteget immunizálni kell: pneumococcus, H. influenzae
 - felvilágosítás
 - antibiotikum profilaxis lázas állapotok, sebészeti beavatkozások idején

Diagnosztika I.

1. Klinikai tünetek meghatározása

(fertőzések, malignus betegségek, allergia, autoimmun bet.)

2. Az infekciók milyensége és súlyosságuk igazolása

(mikrobiológia, szövettan, radiológia)

3. Az alapbetegség diagnosztizálása

Diagnosztika II.

- teljes vérkép
 - anaemia?
 - thrombopenia?
 - neutropenia/leukocytosis?
 - lymphopenia?
- perifériás vérkenet: morfológiai eltérések?
- Se IgG, IgA, IgM meghatározás
- antitestfunkció szűrővizsgálata
 - izohemagglutinin meghatározás (kivéve AB-vércsoport)

Immunológiai szűrővizsgálatok

T- és B sejtek

- fenotípus meghatározása flow-cytometerrel
 - B-Ly sejtfelszíni markerek: CD19, CD20
 - T-Ly markerek: CD3, CD4, CD8
 - NK-sejt markere: CD56
- DTH- késői típusú hypersensitivitás vizsgálata
- proliferációs képesség mérése mitogén/antigén hatásra

Immunológiai szűrővizsgálatok II.

Immunglobulinok

- Ig osztályok: IgG, IgA, IgM
- alosztályok: IgG1, IgG2, IgG3, IgG4
- Szekretoros IgA

Immunológiai szűrővizsgálatok III.

Phagocytosis

- opszonizáció
- kemotaxis
- phagocytosis

Komplementrendszer

- CH50, C3, C4
- C1q

Citokin

Szerzett immundefektus

- A **HIV retrovírus**, hosszú lefolyású, látens fertőzést okoz
- A fertőzés célpontjai a **CD 4+ T-sejtek**, a **dendritikus sejtek** és a **makrofágok**
- Az AIDS, vagyis a szerzett immunhiányos állapot a vírusfertőzést követő 2-10 éves időszak után alakul ki → ez elsősorban a T-sejtek számának kritikus érték alá csökkenésével (200/ul) függ össze

Az AIDS-re jellemző leggyakoribb opportunista kórokozók és tumorok

- Baktériumok: Listeria, Salmonella, Mycobacterium, Cryptococcus
- Vírusok: CMV, Herpes
- Gombák: Candida
- Paraziták: Cryptosporidium, Toxoplasma, Pneumocystis
- Tumorok: Kaposi-sarcoma, méhnyakrák, Burkitt-lymphoma, Hodgkin-lymphoma, cerebrális lymphoma

Köszönöm a figyelmet!

