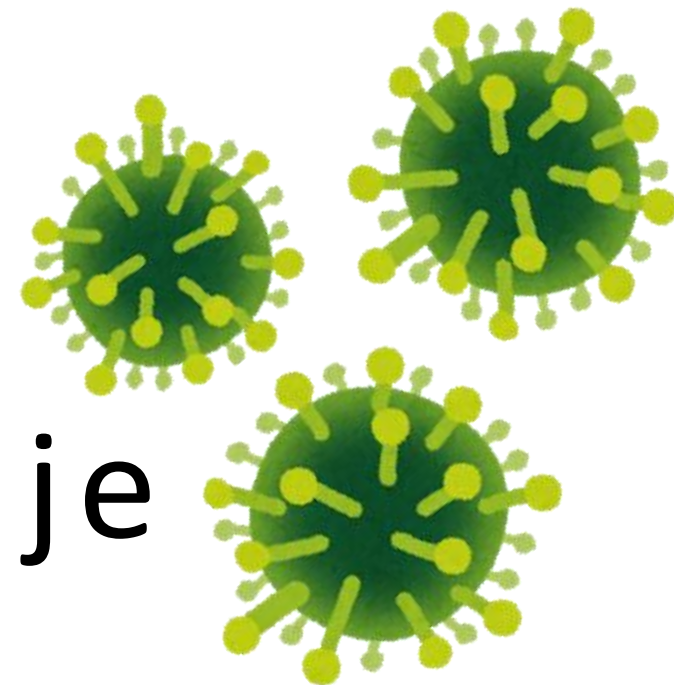




Imunodeficijencije



Tina Kokan i Laura Afrić
Imunologija i imunogenetika
PMF

Imunodeficijencije

- Patološka stanja koja nastaju kao posljedica slabljenja ili potpunog izostanka imunoreakcije
- **Primarne imunodeficijencije (prirođene)** – uzrokovane genskim poremećajima ili poremećajima nastalima u tijeku embrionalnog razvoja
- **Sekundarne imunodeficijencije (stečene)** – popratna pojava imunoloških ili neimunoloških poremećaja (npr. zloćudni tumori, zračenje, infekcije, reakcije na neke lijekove)

Primarne imunodeficijencije

- Nedostatnosti limfocita B
- Nedostatnosti limfocita T
- Udružene nedostatnosti limfocita T i B
- Nedostatnosti fagocita
- Nedostatnosti komplementeskoga sustava

Nedostatnosti limfocita B

- **Agamaglobulinemija vezana za kromosom X**
 - Nasljedna bolest koja se pojavljuje samo u muške djece, dok su žene prenositeljice bolesti
 - U serumu bolesnika izrazito smanjena koncentracija IgG, ostalih razreda imunoglobulina najčešće uopće nema
 - Uzrok: poremećaj diferencijacije limfocita B

Agamaglobulinemija vezana za kromosom X

- U limfnim organima jako malo limfocita B, u perifernim organima ih uopće nema
- Sustav limfocita T je očuvan
- Bolest se počinje očitovati infekcijama pet do šest mjeseci nakon rođenja kada u dojenčeta nestaju majčini imunoglobulini

Nedostatnosti limfocita T

- **DiGeorgeov sindrom**

- Poremećaj embrionalnog razvoja
- Aplazija timusa, abnormalnosti lica, hipoparatiroidizam, anomalije srca i velikih krvnih žila
- Smanjen broj limfocita T
- Akutne i kronične infekcije
- Liječenje: presadba alogenične koštane srži ili timusa

Udružene nedostatnosti limfocita T i B

- **Teška udružena imunodeficiencijska bolest (SCID)**
 - Bolesnici vrlo podložni teškim infekcijama pa malokad prežive prvu godinu života
 - Limfni čvorovi prazni, bez zametnih središta
 - Periferna krv – limfopenija, hipogamaglobulinemija
 - Liječenje: antibiotici, imunoglobulini, presadba koštane srži
 - Nasljeđuje se kromosomom X
 - Nasljeđuje se autosomno recesivno

Nedostatnosti fagocita

- **kronična granulomatозна bolest**

- nasljeđuje se X kromosomom
- poremećen metabolizam, pa i funkcionalnost
- infekcije i nepatogenim mikroorganizmima

- **LAD sindrom**

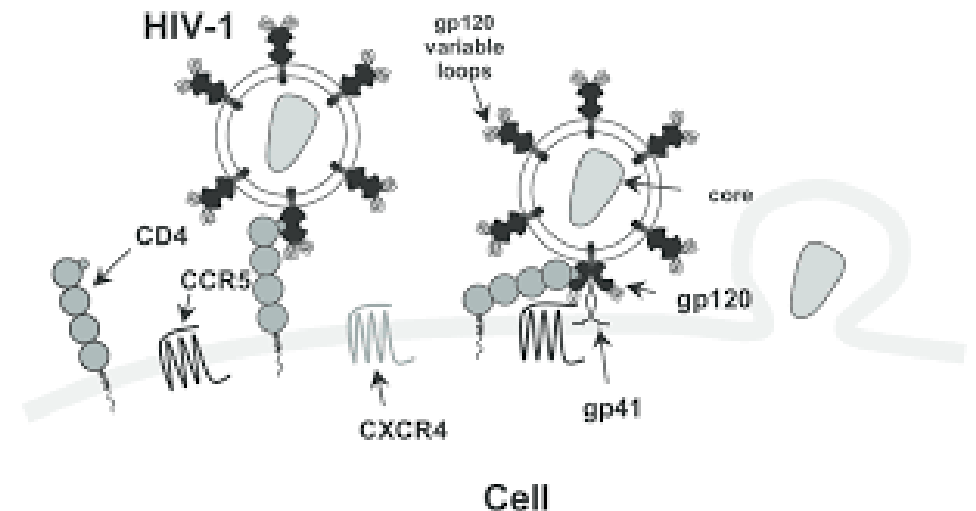
- poremećaj receptora CR3
- ne mogu adherirati na žilni endotel i doći na mjesto upale

Nedostatnosti komplementskog sustava

- najčešće C2
- C3 najteže posljedice
 - nema C3b (opsonizacija za fagocitozu bakterija)
- **hereditarni angioneurotički edem**
 - poremećaj C1-inhibitora
 - pretjerano razlaganje C2->povećana propusnost kapilara
 - posebno opasni edemi u grkljanu

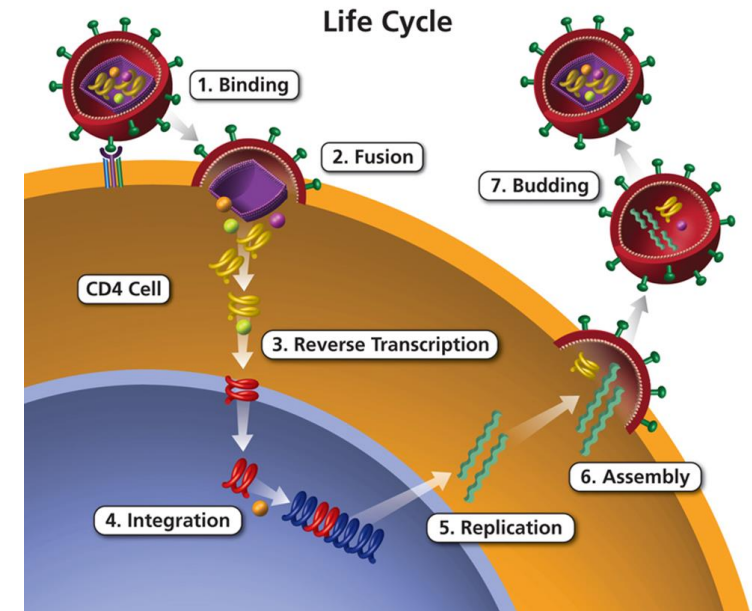
Sekundarne imunodeficijencije

- stječu se tokom života
- **sindrom stečene imunodeficijencije (AIDS)**
 - uzročnik retrovirus HIV (najčešće HIV-1)
 - rizični čimbenici: uporaba droga, promiskuitetnost...
 - prijenos spolnim odnosom, krvlju, mlijekom...
 - ali ne vodom, obični dodirom...
- napadaju CD4⁺ limfocite
 - gp120 i gp41 virusne ovojnice vežu se za CD4
 - gp120 treba koreceptor npr. CCR5 ili CXCR4
 - mutacija CCR5->otpornost na HIV
 - gp41->fuzija membrana



AIDS (nastavak)

- proteaze-oslobađanje RNA od ovojnice
- reverzna transkriptaza
- integracija u genom-latentna infekcija
- aktivacija limfocita->slaganje novih čestica i napad na druge st.
- virusni antigeni-aktivacija CD8⁺ limfocita
 - smanjenje omjera CD4⁺ i CD8⁺
 - nepovoljno!
- dugo asimptomatsko razdoblje (10 g.)
 - nakon toga razne infekcije, tumori, neurološki poremećaji (napad mikroglija)
- nema cjepiva->kombinacija inhibitora RT, proteaza i fuzije s limfocitom



Ostale sekundarne imunodeficijencije

- metabolički razlozi
 - pothranjenost, diabetes...
- ozračivanje, lijekovi (citostatici npr.)
- sustav komplementa
 - zbog prevelikog potroška komponenti kompl.
 - kod opsežnih opekline, bolesti bubrega...

Hvala Vam na pažnji!

