Primární poruchy přirozené imunity

Václava Gutová

Přirozená, nespecifická imunita se skládá ze složky buněčné i humorální. Poruchy jsou významně méně časté. Buněčnou složkou přirozené imunity jsou fagocytující buňky, fylogeneticky zřejmě nejstarší schopnost obranné reakce organismů, humorální složkou potom systém plazmatických bílkovin nazývaný komplement. Složky komplementu mají mnoho různých funkcí.

Poruchy fagocytozy mohou být kvantitativní – kongenitální těžká neutropenie, tak funkční – chronická granulomatozní choroba, dědičná recesivně nebo vázaná na X chromozom, s enzymatickou poruchou baktericidie, klinicky se projevující těžkými abscedujícími až granulomatozními záněty. Další vzácnou poruchou jsou poruchy adhezivních molekul s poruchou adherence a chemotaxe neutrofilů také s klinikou těžkých hnisavých a abscedujících zánětů záhy po narození. Léčba u lehčích poruch je většinou symptomatická, u těžších transplantace kmenových buněk krvetvorby

U komplementových poruch může jít o poruchu aktivace jednotlivých cest – klasické, lektinové, alternativní, dané deficitem jednotlivých složek kaskády. Poruchy klasické a alternativní cesty se projevují opakovanými a někdy závažnými infekcemi opouzdřenými bakteriemi, nejčastějí meningokoky. Poruchy lektinové cesty jsou relativně časté, ale s lehčím průběhem infekcí nebo asymptomatické. Zvláštní jednotkou je ne příliš vzácná absence či funkční porucha inhibitoru C1 složky, která je děděna dominantně a projevuje se velkými otoky periferních, ale i vnitřních orgánů – končetiny, obličej, genitálie, laryng, střevo – hereditárním angioedémem (HAE). Léčba komplementových poruch je symptomatická, u HAE lze dodat chybějící inhibitor buď plazmatický nebo rekombinatní.

.