

# Obsah

Úvod .....	13
<b>1. Imunitní systém .....</b>	<b>15</b>
1.1. Nespecifická imunita .....	17
1.1.1. Komplement .....	17
1.1.2. Fagocytóza .....	19
1.1.3. NK-buňky .....	20
1.2. Specifická imunita .....	22
1.2.1. Antigen .....	22
1.2.2. Specifická imunitní odpověď .....	23
1.2.3. HLA systém .....	24
1.2.4. T-lymfocyty .....	26
1.2.5. Cytokiny .....	28
1.2.5.1. Interleukiny .....	29
1.2.5.2. Faktor působící nekrózu nádoru (TNF) .....	30
1.2.5.3. Cytokiny podporující růst hemopoetických buněk .....	32
1.2.5.4. Interferony .....	32
1.2.6. B-lymfocyty .....	34
1.2.7. Imunoglobuliny (protilátky) .....	34
1.2.7.1. Biologické vlastnosti imunoglobulinů .....	35
1.2.7.2. Primární protilátková odpověď .....	41
1.2.7.3. Sekundární protilátková odpověď .....	41
1.2.8. Imunokomplexy .....	42
1.3. Antiinfekční imunita .....	43
1.3.1. Obrana proti bakteriálním infekcím .....	43
1.3.2. Obrana proti virovým infekcím .....	46
1.3.3. Obrana proti parazitárním infekcím .....	49
1.4. Obranné funkce imunitního systému – souhrn .....	50

1.5. Poruchy imunity .....	51
1.6. Imunopatologické reakce .....	53
1.6.1. Imunopatologická reakce časné přecitlivělosti .....	53
1.6.2. Imunopatologická reakce zprostředkovaná protilátkami ...	54
1.6.3. Imunopatologická reakce zprostředkovaná imunokomplexy .....	55
1.6.4. Imunopatologická reakce oddálené přecitlivělosti .....	56
1.6.5. Imunopatologická reakce způsobená antireceptorovými protilátkami .....	57
<b>2. Imunodeficienze .....</b>	<b>59</b>
2.1. Protilátkové imunodeficienze .....	63
2.1.1. Symptomatologie protilátkových defektů .....	63
2.1.2. Agamaglobulinémie (hypogamaglobulinémie) vázaná na X-chromozóm, Brutonova agamaglobulinémie, X-linked agammaglobulinaemia .....	66
2.1.3. Přechodná hypogamaglobulinémie kojenců .....	68
2.1.4. Defekty podtříd IgG .....	69
2.1.5. Běžná variabilní imunodeficienze .....	71
2.1.6. Terapie protilátkových imunodeficiencí .....	71
2.1.7. Dysgamaglobulinémie .....	74
2.1.8. Sekundární protilátkové imunodeficienze .....	77
2.2. Buněčné imunodeficienze .....	79
2.2.1. Primární defekty T-buněčné imunity .....	80
2.2.2. Kombinované defekty immunity s postižením i jiných systémů .....	81
2.2.3. Sekundární defekty T-buněčné imunity .....	82
2.3. Trauma .....	85
2.3.1. Stavy po splenektomii .....	87
2.3.2. Sepse .....	87
2.3.3. Septický stav .....	88
2.4. Syndrom získaného imunodeficitu – choroba vyvolaná virem HIV .....	93
2.5. Chronický únavový syndrom .....	95

2.6. Defekty fagocytárního systému .....	102
2.6.1. Benigní cyklická neutropenie .....	104
2.6.2. Chronická granulomatózní choroba .....	104
2.6.3. Syndrom LAD .....	105
2.7. Defekty komplementového systému .....	107
2.7.1. Hereditární angioedém .....	109
<b>3. Alergické choroby .....</b>	<b>112</b>
3.1. Alergické choroby inhalační .....	113
3.2. Kožní (kontaktní) alergie .....	114
3.3. Potravinové alergie .....	115
3.4. Přecitlivělost na léky .....	116
3.5. Anafylaktický šok .....	117
3.6. Diagnóza alergických chorob .....	118
3.7. Terapie alergických chorob .....	119
3.7.1. Antihistamínika ( $H_1$ -blokátory) .....	120
3.7.2. Stabilizátory membrány žírných buněk .....	121
3.7.3. Kortikoidy .....	121
3.7.4. Specifická imunoterapie .....	122
<b>4. Autoimunita .....</b>	<b>124</b>
4.1. Příčiny vzniku autoimunity .....	124
4.2. Autoprotilátky .....	126
4.3. Autoreaktivní T-lymfocyty .....	128
4.4. Autoreaktivní B-lymfocyty .....	129
<b>5. Systémové choroby .....</b>	<b>131</b>
5.1. Sicca syndrom, Sjögrenův syndrom a Sjögrenova choroba .....	134
5.1.1. Sicca syndrom .....	134
5.1.2. Sjögrenův syndrom .....	139
5.1.3. Sjögrenova choroba .....	135
5.2. Systémový lupus erythematoses .....	137
5.2.1. Pseudolupus erythematoses .....	141
5.2.2. Antifosfolipidový syndrom .....	141

5.3. Polymyozitida (dermatomyozitida) .....	143
5.3.1. Primární polymyozitida v dospělosti .....	144
5.3.2. Primární dermatomyozitida v dospělosti .....	144
5.3.3. Sekundární polymyozitida a dermatomyozitida .....	145
5.4. Vaskulitidy .....	147
5.4.1. Klasifikace vaskulitid .....	148
5.4.2. Sekundární vaskulitické syndromy .....	149
5.4.3. Vaskulitidy způsobené převážně ukládáním imunokomplexů .....	152
5.4.3.1. Henochova-Schönleinova purpura .....	152
5.4.3.2. Kryoglobulinémie .....	153
5.4.4. Primární, nekrotizující vaskulitické syndromy .....	155
5.4.4.1. Vaskulitidy s přítomností autoprotilátek ANCA .....	156
5.4.4.2. Vaskulitidy skupiny nodózní polyarteriitidy .....	158
5.4.5. Obrovskobuněčné vaskulitidy (arteriitidy) .....	161
5.4.5.1. Hortonova obrovskobuněčná temporální arteriitida .....	161
5.4.5.2. Takayashuova arteriitida (bezpulsní nemoc) .....	164
5.4.6. Ostatní formy vaskulitických syndromů .....	165
5.4.6.1. Překryvný polyangitiický syndrom .....	165
5.4.6.2. Kawasaki syndrom (Kawasakiho choroba) .....	165
5.4.6.3. Behcetův syndrom (Behcetova choroba) .....	166
5.4.6.4. Buergerova choroba .....	166
5.4.7. Kontroly a léčba nemocných vaskulitickými syndromy v primární péči .....	167
5.5. Revmatoidní artritida .....	168
5.5.1. Stillův syndrom »dospělých« .....	170
5.5.2. Feltyho syndrom .....	170
5.5.3. Smíšená forma revmatoidní artritidy .....	171
5.5.4. Juvenilní chronická artritida .....	171
5.5.4.1. Stillův syndrom .....	171
5.5.4.2. Polyartritická forma .....	172
5.5.4.3. Monoartritická forma .....	172
5.6. Revmatická horečka (poststreptokoková) .....	173
5.7. Ankylozující spondylitida .....	174

5.8. Reiterův syndrom (Reiterova choroba) .....	176
5.9. Systémová sklerodermie (progresívní systémová sklerodermie) .....	177
5.10. Smíšená choroba pojiva a překryvný syndrom .....	178
5.10.1. Překryvný syndrom .....	179
5.10.2. Sharpův syndrom .....	179
5.11. Recidivující polychondritida .....	179
5.12. Relapsující panikulitida .....	180
5.13. Imunopatologické stavby se změnami tvorby imunoglobulinů .....	182
5.13.1. Monoklonální gamapatie .....	182
5.13.2. Amyloidóza .....	183
<b>6. Orgánové imunopatologické choroby .....</b>	<b>186</b>
6.1. Přehled orgánových imunopatologických chorob .....	187
6.2. Autoimunitní endokrinopatie .....	189
6.2.1. Tyreoiditidy .....	191
6.2.2. Gravesova-Basedowova choroba .....	193
6.2.3. Diabetes mellitus I. typu .....	194
6.2.4. Idiopatická Addisonova choroba .....	195
6.2.5. Autoimunitní polyglandulární syndrom .....	196
6.3. Onemocnění trávicího ústrojí .....	197
6.3.1. Autoimunitní chronická aktivní hepatitida .....	197
6.3.2. Primární biliární cirhóza .....	198
6.3.3. Primární sklerotizující cholangitida .....	200
6.3.4. Celiakie .....	200
6.3.5. Crohnova choroba .....	201
6.3.6. Ulcerózní kolitida .....	202
6.3.7. Atrofická gastritida s perniciozní anémií .....	203
6.3.8. Enteropatické artritidy .....	204
6.4. Onemocnění ledvin .....	205
6.4.1. Goodpastureův syndrom .....	205
6.4.2. Imunokomplexová glomerulonefritida .....	206
6.4.3. Tubulointersticiální nefritida .....	207
6.4.4. Nefrotický syndrom .....	208

6.5. Onemocnění plic .....	209
6.5.1. Exogenní alergická alveolitida .....	209
6.5.2. Kryptogenní fibrotizující alveolitida .....	210
6.5.3. Sarkoidóza .....	211
6.6. Onemocnění srdce .....	212
6.6.1. Poinfarktový syndrom .....	212
6.6.2. Autoimunitní myokarditida .....	212
6.7. Onemocnění kůže .....	213
6.7.1. Puchýřnatá onemocnění kůže .....	213
6.7.2. Dermatitis herpetiformis .....	214
6.7.3. Diskoidní lupus erythematoses .....	214
6.8. Onemocnění oční .....	215
6.9. Onemocnění periferního a centrálního nervového systému – Demyelinizační choroby .....	216
6.9.1. Akutní diseminovaná encefalomyelitida .....	216
6.9.2. Akutní zánětlivá demyelinizační polyneuropatie .....	217
6.9.3. Mnohočetná skleróza .....	217
6.9.4. Myasthenia gravis .....	218
6.10. Imunopatologie reprodukčního ústrojí .....	219
6.10.1. Autoimunitní mužská sterilita .....	219
6.10.2. Předčasné ovariální selhání .....	219
6.11. Autoimunitní poruchy krevních elementů .....	220
<b>7. Imunologická vyšetření .....</b>	<b>221</b>
7.1. Orientační imunologické vyšetření .....	222
7.1.1. Orientační vyšetření koncentrace imunoglobulinů .....	222
7.1.2. Imunoelektroforéza sérových bílkovin (imunoglobulinů) .....	223
7.1.3. Vyšetření kryoglobulinů .....	224
7.2. Imunologické metody první volby .....	225
7.2.1. Vyšetření koncentrace IgG, IgA a IgM .....	227
7.2.2. Vyšetření koncentrace IgE .....	229
7.2.3. Detekce cirkulujících imunokomplexů – PEG test .....	230
7.2.4. Vyšetření antinukleárních protilátek .....	231
7.2.5. Vyšetřování komplementového systému .....	232
7.2.6. Vyšetření T-lymfocytů .....	236

7.3. Specializovaná imunologická vyšetření .....	239
7.3.1. Orgánově nespecifické autoprotilátky .....	240
7.3.1.1. Antinukleární autoprotilátky .....	241
7.3.1.2. Autoprotilátky anti dsDNA (dvojspirálové DNA) ....	243
7.3.1.3. Autoprotilátky ENA (proti extrahovatelným nukleárním antigenům) .....	244
7.3.1.4. Autoprotilátky proti centromerům .....	247
7.3.1.5. Autoprotilátky ANCA .....	247
7.3.1.6. Antikardiolipinové protilátky, protilátky proti fosfolipidům, lupus anticoagulans ....	248
7.3.1.7. Protilátky proti mitochondriím .....	248
7.3.1.8. Protilátky proti hladkým svalům .....	249
7.3.1.9. Autoprotilátky proti mikrosomům jater a ledvin .....	249
7.3.1.10. Protilátky proti příčně pruhovaným svalům .....	250
7.3.1.11. Protilátky proti bazální membráně glomerulů .....	250
7.3.2. Orgánově specifické autoprotilátky .....	250
7.3.3. Funkční testy lymfocytů .....	251
7.3.3.1. Test blastické transformace lymfocytů .....	251
7.3.3.2. Ostatní testy na funkci lymfocytů .....	252
7.3.3.3. Vyšetření lymfocytů ve tkáních .....	252
7.3.3.4. Vyšetření B-lymfocytů .....	253
7.3.3.5. Vyšetření HLA .....	253
7.4. Vyšetřování nespecifické imunity – vyšetření fagocytózy ....	254
7.4.1. Mikrobicidní test .....	254
7.4.2. Vyšetření fagocytů na schopnost pohlcování .....	255
7.5. C-reaktivní protein .....	256
<b>8. Imunomodulace .....</b>	<b>257</b>
8.1. Imunosupresivní léčba .....	258
8.1.1. Imunosupresivně působící látky .....	258
8.1.1.1. Kortikoidy .....	258
8.1.1.2. Azatioprin .....	265
8.1.1.3. Cyklofosfamid .....	266
8.1.1.4. Metotrexát .....	268
8.1.1.5. Antibiotika .....	269



8.1.1.6. Indikace léčby kortikoidy a cytostatickými látkami .....	271
8.1.1.7. Monitorování imunosupresívnej terapie .....	274
8.1.2. Další imunosupresívne působící látky .....	276
8.1.2.1. Protilátky proti tymocytům a lymfocytům .....	276
8.1.2.2. Monoklonální protilátky .....	276
8.1.3. Experimentální imunosuprese .....	278
8.1.3.1. Aplikace vysokých dávek imunoglobulinů .....	278
8.1.3.2. Plazmaferéza .....	278
8.2. Imunostimulace (imunomodulační léčba užším pojetí) .....	279
8.2.1. Imunomodulátory bakteriálního původu .....	281
8.2.2. Imunomodulátory syntetické .....	282
8.2.2.1. Levamizol (preparát Decaris) .....	282
8.2.2.2. Metizoprinol (Isoprinosine) .....	285
8.2.2.3. Interferony .....	286
8.2.3. Tymové hormony .....	289
8.2.3.1. Tymostimulin (preparát TP1 Serono) .....	289
8.2.4. Imunomodulátory biologického původu .....	292
8.2.4.1. Přenosový faktor (preparát Immodyn) .....	292
8.3. Specifická imunoterapie .....	295
Zkratky .....	297
Autorka .....	300
Literatura .....	301
Rejstřík .....	303