

ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΥΠΟΓΑΜΜΑΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΑ ΣΤΟ ΤΑΚΤΙΚΟ ΕΞΩΤΕΡΙΚΟ ΙΑΤΡΕΙΟ: ΤΙ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΚΑΝΩ; ΠΩΣ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΣΚΕΦΤΩ;

ΛΙΑΤΣΗΣ ΜΑΝΩΛΗΣ

Παιδίατρος- Ανοσολόγος
Συντονιστής Διευθυντής

Τμ. Ανοσολογίας κ Ιστοσυμβατότητας Ν. Παίδων ‘ η Αγία Σοφία ‘

Η αξιολόγηση ασθενών με υποψία υπογαμμασφαιριναιμίας θα πρέπει να περιλαμβάνει ποσοτική μέτρηση όλων των ισοτύπων των ανοσοσφαιρινών του ορού. Εάν αυτά τα επίπεδα είναι φυσιολογικά και εξακολουθεί η βάσιμη υποψία ανοσοανεπάρκειας της χυμικής ανοσίας, θα πρέπει να προσδιοριστεί η αντισωματική απάντηση σε συγκεκριμένα αντιγόνα (πολυσακχαριδικά και πρωτεϊνικά). Οι μειωμένες αντισωματικές απαντήσεις σε διάφορα παθογόνα σε υπογαμμασφαιριναιμικές καταστάσεις μπορεί να κάνουν δύσκολη την ορολογική διάγνωση ορισμένων λοιμώξεων (π.χ. HIV, ιός Epstein-Barr [EBV]). Σε αυτούς τους ασθενείς, οι μέθοδοι ανίχνευσης νουκλεϊνικών οξέων για ιογενείς λοιμώξεις (δηλαδή, PCR ή αναστροφή PCR) είναι οι καλύτερες διαγνωστικές εξετάσεις.

Προχωρήστε σε ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού για πιθανή διάγνωση υπογαμμασφαιριναιμίας ή μονοκλωνικής γαμμοπάθειας. Ποσοτικές μέθοδοι που χρησιμοποιούν νεφελομετρία ή θολοσιμετρία χρησιμοποιούνται για τις ακριβείς μετρήσεις κάθε ισότυπου Ig. Για τον ποσοτικό προσδιορισμό IgE χρησιμοποιείται η μέθοδος CAP και η νεφελομετρία. Τα αποτελέσματα πρέπει να συγκρίνονται με τιμές αναφοράς που έχουν καθοριστεί βάσει ηλικίας.

Η Κοινή Ποικίλη Ανοσοανεπάρκεια (CVID) χαρακτηρίζεται από επίπεδα IgG μικρότερα από 2 σταθερές αποκλίσεις κάτω από το μέσο όρο, με εξίσου χαμηλά επίπεδα IgA, IgM ή και τα δύο.

Στην εκλεκτική IgA ανοσοανεπάρκεια, η IgA στον ορό είναι μικρότερη από 5 mg/dL σε ηλικία μεγαλύτερη των 5 χρόνων, με φυσιολογικά τα επίπεδα IgG και IgM,. Τα επίπεδα IgG2 και IgG4 μπορεί επίσης να μειωθούν, ειδικά σε ασθενείς με λοιμώξεις των παραρρίνιων κόλπων και των πνευμόνων.

Σε σύνδρομο υπερ-IgM, η IgM μπορεί να αυξηθεί σημαντικά σε επίπεδα συχνά υψηλότερα από 1000 mg/dL. Ωστόσο, τα επίπεδα της IgM συχνά αυξάνονται σταδιακά με την πάροδο του χρόνου και μπορεί να είναι φυσιολογικά στα παιδιά. Τα επίπεδα IgG, IgA, IgE και των λεμφοκυττάρων που φέρουν αυτά τα αντισώματα μειώνονται. Η απάντηση της IgM σε αντιγόνα είναι πιθανή, αλλά απουσιάζουν ή μειώνονται οι απαντήσεις των IgG και IgA.

ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΙΚΗ ΑΠΑΝΤΗΣΗ ΜΕΤΑ ΑΠΟ ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΣΗ

Τα αντισώματα που σχετίζονται με εμβολιασμό όπως κατά της διφθερίτιδας, του τριφαιφιδίου του τετάνου και της Hib φυσιολογικά, προσδιορίζονται σε ασθενείς που έχουν λάβει αυτά τα εμβόλια, αντανάκλωντας τις αποκρίσεις των μνημονικών B-λεμφοκυττάρων. Οι αποκρίσεις σε νεοαντιγόνα μπορεί να αντικατοπτρίζουν καλύτερα την τρέχουσα αντισωματική απαντητικότητα του ασθενούς. Συνήθως, η ανοσοποίηση με **μη συζευγμένο** (23δύναμο πολυσακχαριδικό - Pneumovax-23) πνευμονιοκοκκικό εμβόλιο χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της απαντητικότητας στους πολυσακχαρίτες με σύγκριση των τίτλων πριν και μετά την ανοσοποίηση (γενικά, μια αύξηση του τίτλου 4 φορές θεωρείται επαρκής). Τα αντισώματα πρέπει να προσδιορίζονται 3-4 βδομάδες μετά την ανοσοποίηση από τον πνευμονιόκοκκο. Η πνευμονιοκοκκική ανοσοποίηση πρέπει να επαναληφθεί εάν η ανταπόκριση είναι ανεπαρκής μετά την πρώτη ανοσοποίηση και οι υπόλοιποι τίτλοι θα πρέπει να προσδιοριστούν 8-12 μήνες αργότερα, εάν υπάρχει υποψία εξασθενημένης ανοσολογικής μνήμης.

ΙΣΟΑΙΜΟΣΥΓΚΟΛΛΗΤΙΝΕΣ

Τα αντισώματα IgM έναντι αντιγόνων A και/ή B ομάδας αίματος πρέπει να ελέγχονται εάν τα άλλα αποτελέσματα των εξετάσεων είναι φυσιολογικά και ο ασθενής δεν είναι σε θέση να απαντήσει σε συγκεκριμένα αντιγόνα. Αντισώματα έναντι αντιγόνων ομάδας αίματος A ή B δεν αναμένεται να υπάρχουν εάν η ομάδα αίματος του ασθενούς είναι A ή B αντίστοιχα, ή AB. Αυτά τα αντισώματα κανονικά αναπτύσσονται τον πρώτο χρόνο της ζωής ως απάντηση σε διασταυρούμενα αντιγόνα ζωικής προέλευσης στα τρόφιμα.

Η παραγωγή αυτών των αντισωμάτων είναι φυσιολογική σε καταστάσεις που χάνουν πρωτεΐνη, σε αντίθεση με τη Φυλοσύνδετη Αγαμμασφαιριναιμία (XLA) όπου τα επίπεδα των αντισωμάτων είναι εξαιρετικά χαμηλά.

ΦΑΙΝΟΤΥΠΙΚΗ ΑΝΑΛΥΣΗ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΥΠΟΠΛΗΘΥΣΜΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ

Τα επίπεδα των B λεμφοκυττάρων του περιφερικού αίματος είναι μεταβλητά.

Ο αριθμός τους είναι φυσιολογικός στο 75% των ασθενών με COVID, αλλά ο φαινότυπος της επιφάνειάς τους μπορεί να είναι ανώριμος.

Ο αριθμός και η λειτουργία των T λεμφοκυττάρων είναι φυσιολογικοί στις περισσότερες περιπτώσεις μεμονωμένων διαταραχών των B λεμφοκυττάρων.

Αντιστροφή της σχέσης βοηθητικών (CD4) προς κατασταλτικά (CD8) T λεμφοκύτταρα έχει αναφερθεί στη COVID, με αποτέλεσμα αρνητικής της δοκιμασίας υπερευαισθησίας επιβραδυνόμενου τύπου (DTH). Σε συνδυασμένες διαταραχές T και B λεμφοκυττάρων, τα περιφερικά T κύτταρα απουσιάζουν ή μειώνονται, με αρνητικά αποτελέσματα δοκιμασίας DTH.

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Η ανάλυση της γενικής αίματος μπορεί να υποδεικνύει λεμφοπενία ή λεμφοκυττάρωση, ευρήματα που μπορεί να παρατηρηθούν σε δευτερογενείς αιτίες υπογαμμασφαιριναιμίας (εντερική λεμφαγγειεκτασία και χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία [CLL], αντίστοιχα). Ο απόλυτος αριθμός λεμφοκυττάρων πρέπει να συγκριθεί με τα πρότυπα που σχετίζονται με την ηλικία, επειδή τα βρέφη έχουν φυσιολογικά υψηλότερο αριθμό σε σύγκριση με τα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες. Οι ανοσοφαινοτυπικές μελέτες λεμφοκυττάρων είναι χρήσιμες για τον προσδιορισμό του πιο σοβαρού ελλείμματος σε βρέφη με Βαρεία Συνδυασμένη Ανοσοανεπάρκεια (SCID) και μπορεί να απαιτούνται και για τη διάγνωση της CLL.

ΜΕΛΕΤΗ ΝΕΦΡΟΥ

Η νεφρική νόσος κατά την οποία η απώλεια πρωτεΐνης προκαλεί υπογαμμασφαιριναιμία διαγιγνώσκεται εύκολα με ποσοτικοποίηση της συνολικής 24ωρης απέκκρισης πρωτεΐνης ούρων.

ΜΕΛΕΤΗ ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Η εντεροπάθεια με απώλεια λευκωμάτων που προκαλεί υπογαμμασφαιριναιμία μπορεί να είναι πιο δύσκολο να διαγνωστεί. Η αυξημένη απώλεια άλφα1-αντιτροψίνης (η οποία δεν υπάρχει στη συνήθη διατροφή) στα κόπρανα μπορεί να ποσοτικοποιηθεί σε 24ωρη διαδικασία κάθαρσης. Εναλλακτικά, μια πυρηνική σάρωση χρησιμοποιώντας τεχνήτιο 99m με δεξτράνη μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τη διάγνωση και τον εντοπισμό εντεροπάθειας με απώλεια λευκωμάτων.