

Endurteknar sýkingar og ónæmisgallar

Valtýr Thors

Dósent HÍ

Barnasmitsjúkdómar

Barnaspítali Hringsins

- Hvernig nálgast maður vandamálið:
- Endurteknar sýkingar
- Ónæmisgallar

The immune system

**Innate immunity
(non-specific)**

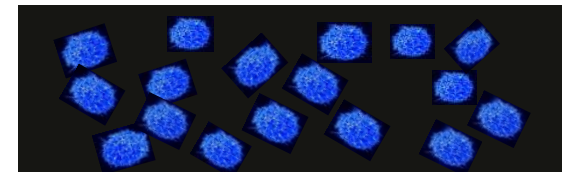
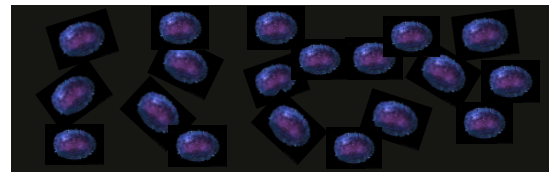
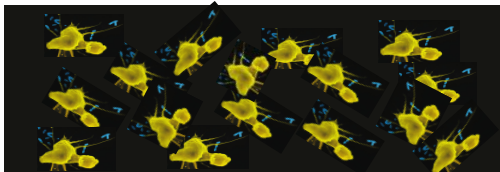
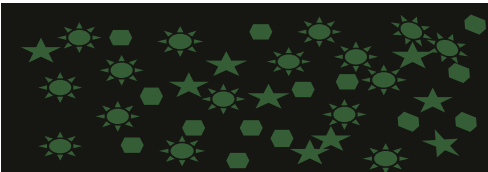
**Adaptive immunity
(specific)**

Soluble factors

Phagocytes

**Humoral
immunity
B-cells**

**Cellular
immunity
T-cells**







Ónæmisgallar

Hvenær eiga grunsemdir að vakna?

- ✓ Endurteknar sýkingar (>8 / ár)
- ✓ Margir sýklalyfjakúrar eða iv sýklalyf nauðsynleg
- ✓ Langvinnar sýkingar (sýklalyf í > 2 mánuði)
- ✓ Endurteknar öndunarfærasýkingar (eyru, skútar, lungu)
 - > 4 eyrnabólgur á ári
 - > 2 lungnabólgur á ári
 - > 2 slæmir sinusitar á ári
- ✓ Alvarlegar (ífarandi) sýkingar
- ✓ Óvenjulegir sýkingavaldar
- ✓ Húðsýkingar (abscessar)
- ✓ Vaxtarskerðing – Failure to thrive
- ✓ Fjölskyldusaga
- ✓ Óeðlilega bólgur eitlar eða milta
- ✓ Sjálfnámissjúkdómar

Uppvinnsla



- *Blóðhagur*
- *Immunoglobulin A, M, E og G auk undirflokka*
- *Complement*
 - *CH50, AP og MBL*
- *Sértæk mótefnasvör*



Uppvinnsla – lengra komið



- *Lymphocyta deilitalning*
 - *Undirflokkar allra eitelfrumna*
- *Át- og dráp (phago – burst test)*
- *Genaleit – panell vs WGS*
- *Bólguboðefnapanell*



Ónæmisgallar



- *Neutrophil gallar*
- *Humoral gallar*
- *Complement gallar*
- *Cellular gallar*



Pathogenar sem vísa veginn



- *S.aureus*: endurteknir djúpir abscessar: CGD
- *Serratia marcescens*, *Burkholderia cepacia*: CGD
- *Aspergillus*: CGD
- *Salmonella* (ífarandi), *Listeria monocytogenes*: T-frumugallar
- *Candida* (endurteknar eða ífarandi): T-frumugallar



Pathogenar sem vísa veginn



- Mycobakteríur (atypiskar, NTB): IFN-gamma/IL-12
- CMV, HSV, VZV: T-frumugallar, NK frumur
- Enteroviral sýkingar: X-linked agammaglobulinaemia
- Molluscur: T-frumugallar, DOCK 8 skortur
- *Giardia Lamblia*: CVID, XLA
- *Cryptosporidium*: T-frumugallar



Pathogenar sem vísa veginn



- *Haemophilus influenzae* (endurteknar): Mótefnagallar
- Ífarandi pneumokokkasýkingar: Mótefnagallar
- Meningókokkar (ífarandi): Complementgallar
- *Salmonella* (ífarandi), *Listeria monocytogenes*: T-frumugallar



Klínisk tilfelli



- *Sagan gefur svarið!*
- *Vöxtur og þroski*
- *Sýkingar, sýklalyf*
- *Bólusetningar*
- *Fjölskyldusaga*
- *Skoðun og rannsóknir*



Klínísk tilfelli



- *2 ára drengur sem presentar með hita og flog*
- *Reynist vera með multiple abscessa í heila: Strep. intermedius*
- *Hvaða test?*



Klínisk tilfelli

- *18 mánaða drengur með endurteknar eyrnabólgur og x1 lungnabólgu (spítalainnlögn)*
- *Pneumokokkar úr stroki eftir perforation á himnu*
- *Afi dó úr lungnabólgu*
- *Hvaða test?*



Klínisk tilfelli

- *9 ára stúlka með hita og slappleika. Blóðræktun jákvæð fyrir *N.meningitidis*. Engin fyrri saga um sýkingavandamál*
- *Hvaða test?*



Klínisk tilfelli

- 2 vikna drengur með mjög slæm útbrot á bleyjusvæði og munnholi
- Hvaða test?



Klínisk tilfelli



- 8 ára stúlka með króniskar kinnholubólgur. Lungnabólga x3 (ekki spítala)
- Engar ífarandi sýkingar. Vex og dafnar eðlilega.
- Hvaða test?
- IgA: 0.04
- IgA skortur
- Meðferð: Supportive, sýklalyf eftir þörfum. Árlegt eftirlit





IgE levels

▼ Mótefnamælingar:					
☐ IgM			1,40 ^[5]	1,36 ^[5]	1,71 ^[6]
☐ IgA			1,24 ^[11]		1,25 ^[12]
☐ IgG			↑ 18,80 ^[18]	↑ 19,80 ^[18]	↑ 19,40 ^[18]
☐ IgE			↑ 21360 ^[24]	↑ 13363 ^[24]	↑ 24257 ^[25]
▼ IgG undirflokkar: 					
☐ IgG1			↑ 18,78 ^[37]	↑ 15,88 ^[37]	↑ 16,50 ^[38]
☐ IgG2			3,57 ^[42]	4,46 ^[42]	↑ 3,84 ^[43]
☐ IgG3			0,61 ^[47]	0,52 ^[47]	0,39 ^[48]
☐ IgG4			1,35 ^[53]	1,40 ^[53]	1,35 ^[54]

Hyper IgE syndrome



- *Exem, endurteknir húð-abscessar*
- *Tannvandamál, króniskur lungnasjúkdómur*
- *IgE oft >4000*
- *Meðferð: Húð, tennur, sýkingar, BMT*

