Klasik İmmün Yetmezliklerde Yineleyen Ateş Enfeksiyon

Ne Zaman İmmün Yetmezlik Düşünmeliyiz?

Dr. Güzide Aksu
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatrik İmmünoloji Bilim Dalı

ENDOJEN PİROJENLER

(PİROJENİK SİTOKİNLER)

IL-1 (Alfa, beta)

TNF (alfa, beta)

IL-6

İnterferon (alfa, beta, gama)

IL-11

LIF (Leukemia inhibitory factor)

CNTF (Ciliary neurotropic factor)

Oncostatin M

Kardiotropin-1

ENDOJEN PİROJENLERİN ATEŞ DIŞINDAKİ ETKİLERİ

AKUT FAZ PROTEİNLERİNDE ARTIŞ

B lenfosit aktivasyonu

Haptoglobulin

B lenfositlerde immünglobulin sentezlenmesi

Seruloplazmin

T lenfosit aktivasyonu

Amiloid A proteini

Hematopoetik sistem kök hücre aktivasyonu

CRP

Fibroblast proliferasyonu

Alfa-2-fetoprotein

Albumin sentezinin azalması

Ferritin

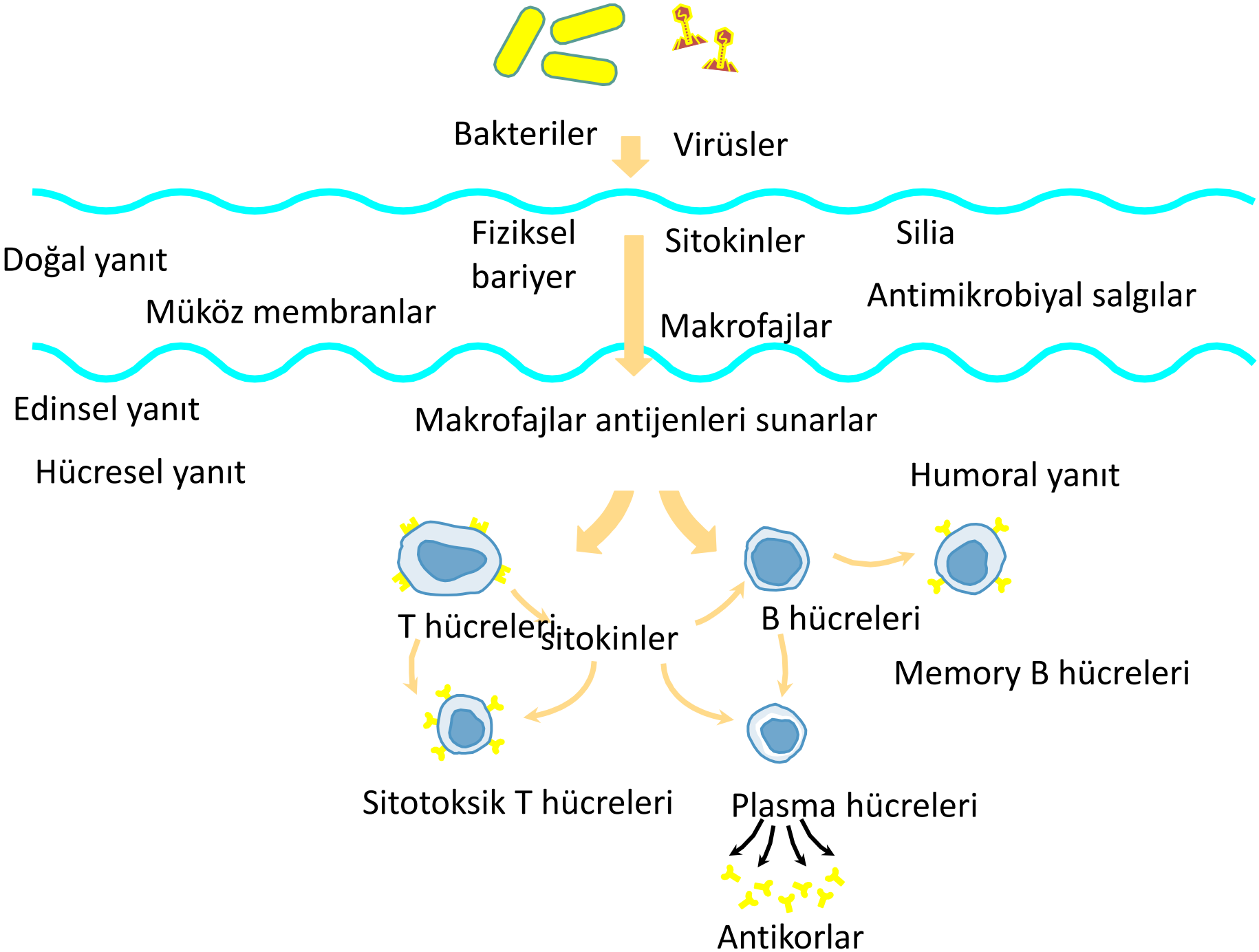
Ateş, altta yatan kardiyak, metabolik, nörolojik veya immünolojik kronik bir hastalık veya belirgin ağrı olmadığı durumlarda, >38.5 ◦ C olmadıkça, gereklidir ve düşürülmemelidir.

Enfeksiyonlar sırasında fizyolojik olarak yükselen ateş patojene özgü bağışıklığın çalışması için gereklidir.

Bir immün yetmezlik hastalığının ana özelliği enfeksiyona artmış duyarlılık oluşturmasıdır.

Herhangi bir hastadaki enfeksiyonun doğası büyük ölçüde, bozuk olan immün sistem bileşenine bağlıdır.

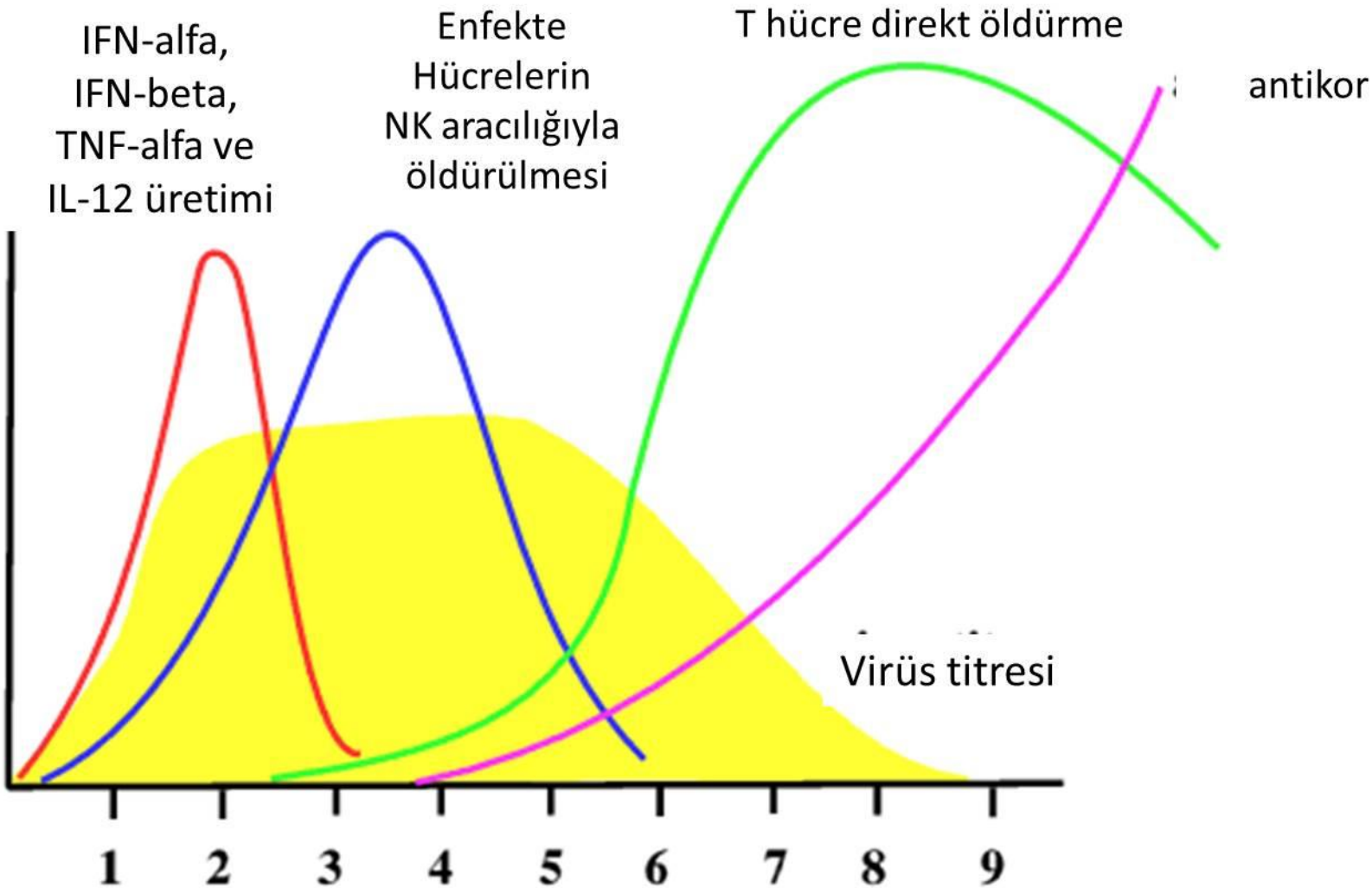
Yineleyen enfeksiyonların tipi, immün yetmezliğin tipini belirlememize yardımcı olur.


Bakteriler
Virüsler
Doğal yanıt
Müköz membranlar
Fiziksel bariyer
Sitokinler
Silia
Antimikrobiyal salgılar
Makrofajlar
Edinsel yanıt
Hücresel yanıt
Makrofajlar antijenleri sunarlar
Humoral yanıt
T hücreleri
Sitokinler
B hücreleri
Memory B hücreleri
Sitotoksik T hücreleri
Plasma hücreleri
Antikorlar

Patojenler, Kompartman ve Konak defansı

	İntrasellüler		Ekstrasellüler	
	sitoplazmik	veziküler	İnterstisyel boşluk lar, kan, lenf nodu	Epitelyal yüzeyler
Enfeksiyon bölgesi				
Mikroorganizma	Virüsler Klamidia Riketsia Listeria mono. Protozoa	Mikobakteri Salmonella Leishmania Listeria Trypanosoma Legionella pne Cryptococcus Histoplasma Yersinia pestis	Virüsler Bakteri Protozoa Mantarlar Parazitler	Neisseria Parazit Mycoplasma Streptococcus Vibrio cholera E. Coli Candida H. pylori
Koruyucu immünite	Sitotoksik T hücre NK hücre T hücre bağımlı makrofaj aktivas yonu	T ve NK hücre bağımlı Makrofaj aktivas yonu	Antikor Kompleman Fagositoz Nötralizasyon	Antikor, özellikle IgA İnflamatuar hücre ler

Sitokinler ve NK hücreleri virüs enfeksiyonlarda erken savunma için birlikte hareket eder



Primer İmmün Yetmezlik İçin *10 Uyarıcı Işaret*

Yılda ≥4 yeni otit

Yılda ≥ 2 ciddi sinüs infeksiyonu

≥ 2 ay antibiyotik kullanımı

Jeffrey Modell Foundation

Yılda ≥ 2 pnömoni

Gelişme geriliği, yetersiz ağırlık artımı

Tekrarlayan cilt veya organ abseleri

Direngen pamukçuk veya deride mantar enf.

IV tedavi gereksinimi

≥2 derin doku infeksiyonu, Fırsatçı m.o enf

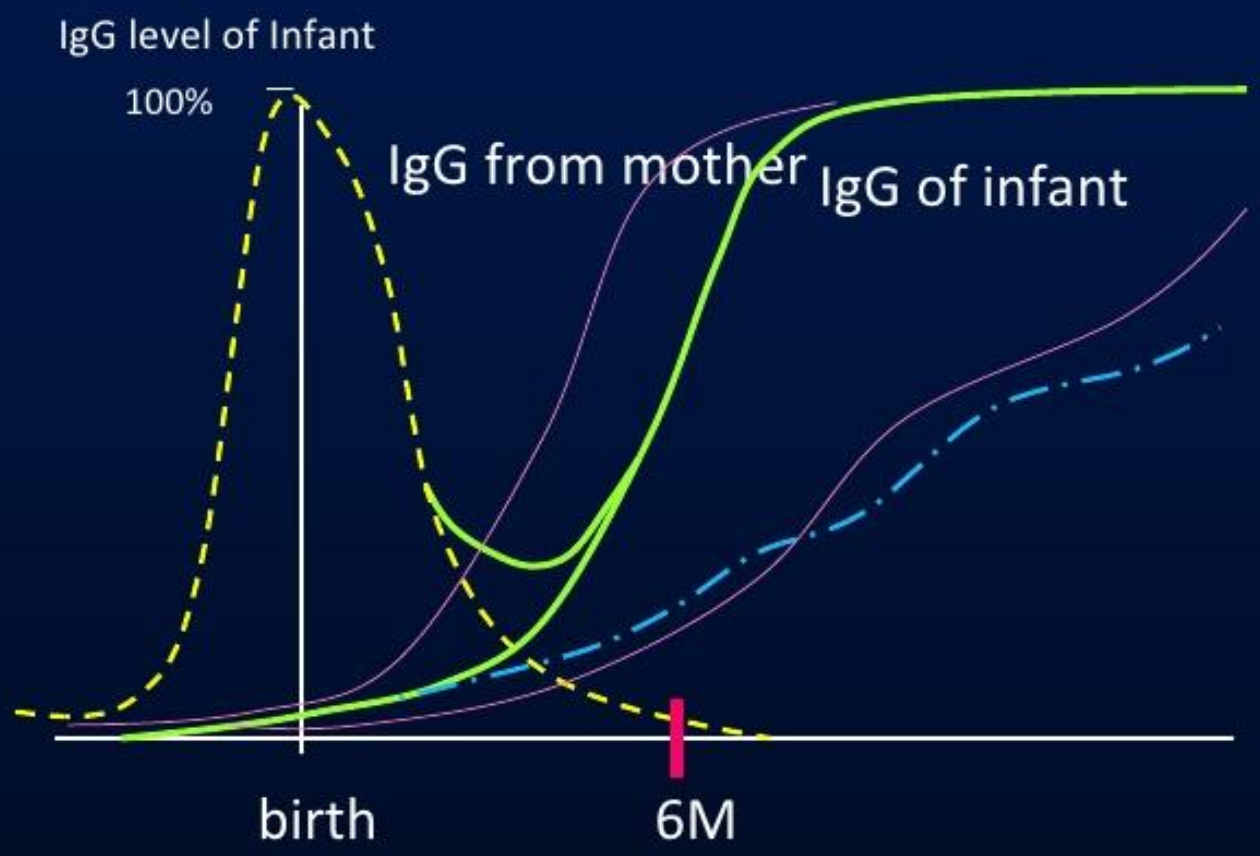
Aile öyküsü

PRİMER İMMÜN YETMEZLİKLERİN İNSİDANSI

Tip	İnsidans
Selektif IgA, P. IgA eksikliği	6-9: 10 000
Sık görülen değişken immün yetmezlik	1-9: 100 000
Ağır kombine immün yetmezlik	1: 100 000
X'e bağlı agamaglobulinemi	1: 100 000
Kronik Granülomatöz hastalık	1-9: 1 000 000

orphanet

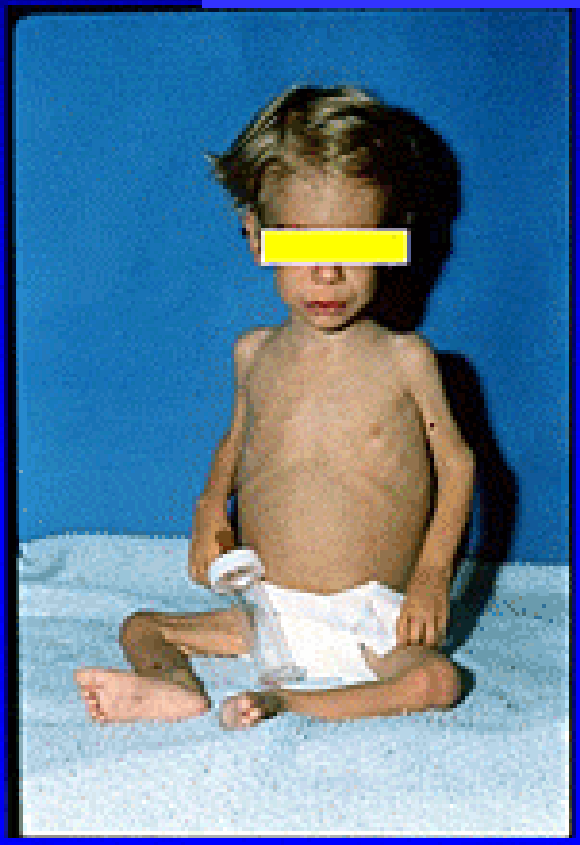
Süt çocuğunun Geçici Hipogamaglobulinemisi



KOMBİNE İMMÜN YETMEZLİĞİN KLİNİK BULGULARI

Erken süt çocukluğu döneminde başlangıç (4-5 ay)
Mantar, virüs, bakteri, mikobakteri ve protozonlarla yineleyen enfeksiyonlar
Fırsatçı enfeksiyonlar
Kötü prognoz, erken süt çocukluğu ölümleri
Canlı virüs ve/veya BCG ile aşılamayı izleyen ciddi enfeksiyon
Kan transfüzyonları sonrası GVHD
Yüksek malinite riski

AĞIR KOMBİNE İMMÜN YETMEZLİK



BÜYÜME GERİLİĞİ

ORAL KANDİDİAZİS

OMENN SENDROMU

KRONİK GRANULOMATÖZ HASTALIK

http://www.health-pic.com/EX/09-19-02/1331341-1331368-962445-1674756.jpg
Accessed on 1/22/13 - Images

pediatric home service
thriver