

Bežný variabilný imunodeficit

Základnou klinickou črtou bežného variabilného imunodeficitu (common variable immunodeficiency - CVID) je predispozícia k rekurentným respiračným infekciám. K nim sa viažu zmeny viditeľné v CT obraze najčastejšie: zhrubnutie steny priedušiek, tvorba bronchiektázií a pleurálne zhrubnutia. S opakovanou antigénnou stimuláciou zrejme súvisí nielen hilová a mediastinálna lymfadenomegália, ale aj tvorba parenchýmových granulómov (Thickett et al. 2002). Na ich tvorbe sa pravdepodobne podieľa aj neadekvátne spracovanie antigénov vstupujúcich do respiračného systému. Pacienti s CVID majú zníženú proliferatívnu odpoveď na antigény a mitogény. Narušená funkcia T-lymfocytov potom vedie k sekvestracii antigénov s následnou tvorbou granulómov (Park a Levinson 2010). Histopatologicky boli pri CVID dokumentované 2 typy postihnutia pľúcneho tkaniva: LIP a folikulárna bronchitída/bronchiolitída (Park a Levinson 2010). V lymfoplazmocytovom nenádorovom infiltráte LIP sa v tkanive nachádzajú obrovské viacjadrové bunky a nenekrotizujúce granulómy (Koss et al. 1987). Pre tieto zmeny bol prijatý spoločný názov granulomatózne-lymfocytové ochorenie pľúcneho interstícia (granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease - GLILD). Výskyt GLILD bol popísaný u 10-25% pacientov s CVID (Bates et al. 2004). GLILD môže byť asymptomatický, môže sa však prejavovať kašľom a námahovou dýchavicou (Baumann et al. 2018). Často je prítomná splenomegália (Bates et al. 2004). V CT obraze sú podozrivé z vývoja GLILD malé alebo veľké noduly, kondenzácie a opacity mliečneho skla, distribuované prevažne bazálne (Maglione et al. 2014). Podľa konsenzu Britskej nadácie pre pľúca a Skupiny Spojeného kráľovstva pre primárne imunodeficiencie je vzhľadom na nešpecifickosť CT nálezu bioptizácia potrebná pre stanovenie diagnózy (Hurst et al. 2017).

Neexistujú odporúčania pre liečbu GLILD. Väčšina správ v literatúre sa týka použitia systémovej kortikoterapie (Wislez et al. 2000; Hurst et al. 2017). Boli dokumentované relapsy GLILD po ukončení kortikoterapie. Ako alternatíva kortikoterapie pri jej zlyhaní či potrebe redukovať jej nežiaduce účinky sa používa azathioprin, mykofenolát mofetil a rituximab (Hurst et al. 2017). Ojedinele bol úspešne použitý cyklosporín A (Davies et al. 2000) a monoklonové protilátky proti TNF-alfa (Hatab a Ballas 2005). GLILD skracaje prežitie pacientov s CVID o viac ako o polovicu (Bates et al. 2004). Komplikuje sa až v 31% prípadov vývojom malígneho lymfoproliferatívneho ochorenia (Bates et al. 2004).