

ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ



ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ Χ. ΚΑΣΙΜΟΣ
 ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΕΤΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΡΑΚΗΣ
 ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΥΠΟΛΗ


ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ:

1. ΠΟΙΑ ΠΑΙΔΙΑ ΘΑ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΕΛΕΓΧΘΟΥΝ;
2. ΠΟΤΕ;
3. ΠΩΣ;

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το ανοσοποιητικό σύστημα χαρακτηρίζεται από:

1. Άμεση (αυτόματη) απάντηση
2. «Εκπαιδευμένη» απάντηση
 - Ειδικότητα
 - Ποικιλομορφία
 - Αυτοαναγνώριση

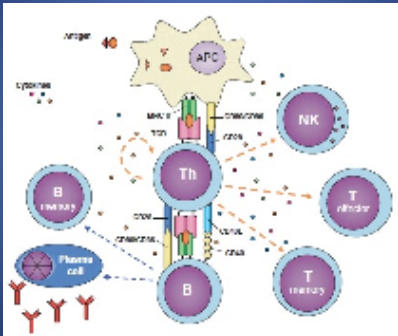


ΑΝΟΣΙΑΚΗ ΑΠΑΝΤΗΣΗ

Πρωταρχική προϋπόθεση είναι η αναγνώριση των «ξένων» μικροοργανισμών

- Μη ειδική έμφυτη ή εγγενής απάντηση
- Ειδική απάντηση
- Μη ειδική κορύφωση αυτής της απάντησης
- Μελλοντική ειδική απάντηση σε μια μελλοντική πρόκληση από το ίδιο αντιγόνο

ΑΝΟΣΙΑΚΗ ΑΠΑΝΤΗΣΗ



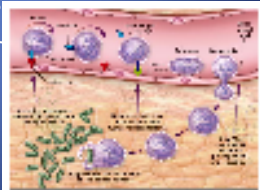
Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΦΑΓΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Περιλαμβάνει πολυμορφοπύρρηνα, ηωσινόφιλα, μονοκύτταρα

Πρόσληψη και καταστροφή μικροοργανισμών

- Χημειοταξία : προσέλκυση ουδετερόφιλων στον τόπο της φλεγμονής
- Οψωνινοποίηση αντιγόνων
- Φαγοκυττάρωση
- Βακτηριοκτονία



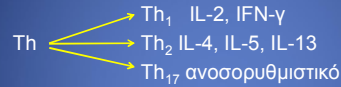
ΣΥΣΤΗΜΑ ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΟΣ

Συμμετέχει, ενεργοποιεί και ενισχύει διάφορες ανοσιακές λειτουργίες όπως η χημειοταξία και η οψωνινοποίηση.

Ενεργοποιεί τα ουδετερόφιλα και τα μακροφάγα για τη λύση των βακτηρίων και αυξάνει την αγγειακή διαπερατότητα.

ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

T-κύτταρα : CD_4^+ ή Th και CD_8^+ ή Ts/c



B-κύτταρα : Ωριμάζουν σε πλασματοκύτταρα που συνθέτουν και εκκρίνουν ανοσοσφαιρίνες

NK-κύτταρα

Μνημονικά T και B κύτταρα

Αλληλεπίδραση μεταξύ των δύο αυτών και άλλων κυτταρικών πληθυσμών

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ:

1. ΠΟΙΑ ΠΑΙΔΙΑ ΘΑ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΕΛΕΓΧΘΟΥΝ;
2. ΠΟΤΕ;
3. ΠΩΣ;



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΠΟ ΤΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΠΙΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

ΑΤΟΜΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

- **ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ** βαριές (π.χ. μηνιγγίτιδα, αστομαλίτιδα) υποτροπιάζουσες με πολλαπλές εντοπίσεις με επιπλοκές με παρατεταμένη διάρκεια με πτωχή ανταπόκριση στη θεραπεία με σοβαρές επιπλοκές (π.χ. αποστήματα)
- **ΛΟΙΜΟΓΟΝΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ** ευκαιριακοί
- **ΕΜΒΟΛΙΑΣΜΟΙ** με επιπλοκή /λοιμωγή (π.χ. BCG-ίτιδα)
- **ΔΕΡΜΑΤΙΤΙΔΑ/ΕΚΖΕΜΑ** βαρεία ή/και επίμονη κλινική εικόνα
- **ΑΣΘΜΑ** βαρύ ανθεκτικό ή κορτικοεξαρτώμενο
- **ΧΑΠ** βρογχεκτασίες
- **ΑΥΤΟΑΝΟΣΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ** κυτταροπενίες, αγγειίτιδες
- **ΚΑΘΥΣΤΕΡΗΝΗ ΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ - ΨΚΚ**
- **ΔΥΣΜΟΡΦΙΑ , ΜΙΚΡΟΚΕΦΑΛΙΑ**
- **ΧΡΟΝΙΑ ΔΙΑΡΡΟΙΑ**
- **ΚΑΘΥΣΤΕΡΗΜΕΝΗ ΑΠΟΠΤΩΣΗ ΟΜΦΑΛΙΟΥ ΛΟΡΟΥ** πέραν των 2 εβδομάδων

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΠΟ ΤΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΠΙΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

- ΝΕΟΓΝΙΚΟΣ /ΒΡΕΦΙΚΟΣ ΘΑΝΑΤΟΣ ΑΓΝΩΣΤΟΥ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ
- ΓΝΩΣΤΗ Ή ΠΙΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ
- ΣΥΓΓΕΝΕΙΑ ΓΟΝΕΩΝ
- ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΣΤΟ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ (HIV)
- ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ (ΣΕΛ)
- ΛΕΜΦΩΜΑ

Κασίμος Δ. Χ. Λιάτσας Μ. Στοιγιαννίδου Α. Καναρίου Μ. Από : Παιδιατρική 2008

ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΠΙΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

- **Σωματοαναπτυξιακά χαρακτηριστικά:** δυστροφία, δυσμορφία, μικροκεφαλία, ιδιάζον προσωπίδιο
- **Άκρα:** νύχια, πληκτροδοκτυλία, ωχρότης
- **Στοματοφάρυγγας:** επίμονη ουλίτιδα, επίμονη ουλοστοματίτιδα, περιοδοντίτιδα, καθυστερημένη ανατολή νεογνικών οδόντων.
- **Καρδιαγγειακό:** συγγενής καρδιοπάθεια
- **Αναπνευστικό:** χρόνια πνευμονοπάθεια, βρογχεκτασίες, πνευματοκήλες
- **Γαστρεντερικό:** ηπατοσπληνομεγαλία, φλεγμονώδης νόσος του εντέρου
- **Λεμφικός ιστός** (αμυγδαλές , λεμφαδένες, θύμος): απουσία ή εκσεσημασμένη ανάπτυξη με λεμφαδενοπάθεια, θύμωμα
- **Δέρμα-τρίχες:** έκζεμα, πετέχειες, ουλές, κοκκιώματα, αγγειοίδημα, αλφισμός, αλωπεκία, διαταραχές μελάγχρωσης, βαριές δερματικές λοιμώξεις, ανώμαλες τρίχες
- **Οφθαλμοί:** ανωμαλίες αμφιβληστροειδούς, ηλαγγειεκτασίες
- **Σκελετικές ανωμαλίες**
- **Νευρικό σύστημα:** αταξία

Κασίμος Δ. Χ. Λιάτσας Μ. Στοιγιαννίδου Α. Καναρίου Μ. Από : Παιδιατρική 2008

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ - ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

AT	Παρεγκεφαλιδική αταξία, Τηλεγεκτασίες οφθαλμών-δέρματος, ατελήμην AFP και CEA
CGD /XKN	Εν τω βάθει λοιμώξεις, αποστήματα με σχηματισμό κοκκιομάζων
Σ. Chediak – Higashi	Μερικός οφθαλμοδερματικός αλτισμός, νευρολογικά συμπτώματα και γιγάντια αζουρόφιλα κοκκία ουδετεροφίλων
CMCC Χρόνια Βλεννοδερματική Καντιντίαση	Υποτροπιάζουσες μυκητιασικές λοιμώξεις, συνήθως από candida, των νυγών, του δέρματος και των βλεννογόνων, λόγω υπολειπόμενης T-κυτταρικής ανταπόκρισης
Ανεπάρκεια Συμπληρώματος	Λοιμώξεις από ναιστέριες ή αυτοάνοσες διαταραχές
Σ. Di George	Υπασβεστιαιμία και σπασμοί, καρδιακή νόσος, ιδιόμορφο προσοπίο
Σ. Griscelli	Μεταγγροματική διέγερση (dilatation), νευρολογικές ανωμαλίες, λοιμώξεις από ποσάνα μικρόβια, αμφομοκυτταρικό σύνδρομο
Υπερ-IgE Σύνδρομο	Καθυστέρηση ανάπτυξης νεφρών, οδόντων, πεπασμένο δέρμα, λοιμώξεις δέρματος και πνευμόνων, σκελετικές ανωμαλίες

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ - ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

Ανεπάρκεια IFN-γR, IL-12R	Λοιμώξεις από άτυπα μυκοβακτηρίδια ή στελέχη σαλμονέλλας
LAD	Καθυστέρηση απόπτωση του ομφάλιου λώρου, χρόνια βαρεία περιοδοντίτιδα, απουσία πύου
SCID	Ισχυρές ή και μυκητιασικές λοιμώξεις, χρόνια διάρροια, διαταραχή σωματικής ανάπτυξης κατά την πρώιμη βρεφική ηλικία
Φυλοσύνδετη Αγαμμασφαριναίμια	Απουσία λεμφοδένων και αμυγδαλών, αγαμμασφαριναίμια με απουσία Β-κυττάρων
XLP	Κακοήθης-θανατηφόρος λοιμώδης μονοκυρήνωση, λεμφωμα και δυσγαμμασφαριναίμια
WAS Σύνδρομο Wiscott Aldrich	Θρομβοπενία με αιμοπετάλια μικρής μεγέθους, έκζεμα και υποτροπιάζουσες λοιμώξεις από βακτήρια με κώνια
WHIMS	Μυρμηκίες, υπογαμμασφαριναίμια και μυελοκαρκίνα

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΗΛΙΚΙΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

- Σύνδρομο LAD : Καθυστέρηση στην απόπτωση του ομφάλιου λώρου πέραν των 2 εβδομάδων
- Βαρίες Συνδυασμένες Ανοσοανεπάρκειες στη νεογνική και την πρώτη βρεφική ηλικία
- Διαταραχές παραγωγής αντισωμάτων μετά τους 6 μήνες της ζωής
- Συνδυασμένες Ποικίλες Ανοσοανεπάρκειες εμφανίζονται σε μεγαλύτερα παιδιά, εφήβους ή νεαρούς ενήλικες

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΛΟΙΜΩΞΕΩΝ & ΑΝΟΣΙΑΚΗ ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ

- Αποστήματα ή εν τω βάθει λοιμώξεις από σταφυλόκοκκο, σερράτια ή ασπέργιλλο σε ανοσοανεπάρκεια πολυμορφοκυττάρων –XKN
- Υποτροπιάζουσες λοιμώξεις από ναιστέριες σε ανεπάρκεια κλασμάτων του τελικού σκέλους του συμπληρώματος
- Λοιμώξεις από ενδοκυττάρους οργανισμούς ή ιούς σε ανεπάρκεια της κυτταρικής ανοσίας (T-λεμφοκυττάρων και κυτταροκινών τύπου 1)
- Υποτροπιάζουσες λοιμώξεις από έρπητα ή HPV σε διαταραχή των NK

ΣΥΝΗΘΗ ΠΑΘΟΓΟΝΑ ΣΕ ΣΥΓΚΕΚΡΙΜΕΝΟ ΑΝΟΣΙΑΚΟ ΕΛΛΕΙΜΜΑ

ΑΝΟΣΙΑΚΟ ΕΛΛΕΙΜΜΑ	ΣΥΝΗΘΗ ΠΑΘΟΓΟΝΑ
ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΙΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	Βακτήρια: χρυσίζων σταφυλόκοκκος, αιμόφιλος ινφλ. τύπου b, στρεπτόκοκκος Εντερικοί: πολιομυελίτιδας, echo
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ Τ ΚΥΤΤΑΡΩΝ	Ενδοκυτταρικά βακτηρίδια: μυκοβακτηρίδια, λιστέρια Ιού Μύκητες: Candida, pneumocystis jiroveci
ΣΥΝΔΥΑΣΜΕΝΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ Τ & Β ΚΥΤΤΑΡΩΝ (ΧΥΜΙΚΗ & ΚΥΤΤΑΡΙΚΗ)	Βακτήρια Μύκητες: pneumocystis jiroveci, candida Ιού: CMV, έρπητς, ιλαρός Παράσιτα: κρυπτόκοκκος, κρυπτοσπορίδιο
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ ΦΑΓΟΚΥΤΤΑΡΩΝ	Βακτήρια: χρυσίζων σταφυλόκοκκος, σαλμονέλα, noscardia Άτυπα μυκοβακτηρίδια Μύκητες: ασπέργιλλος
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ ΦΥΣΙΚΗΣ ΑΝΟΣΙΑΣ	Βακτήρια (ποσάνα) χρυσίζων σταφυλόκοκκος Στελέχη μυκοβακτηρίδια Ιός ανθρώπινων θηλωμάτων (HPV)
ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ ΤΟΥ ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΟΣ	Βακτηρίδια: ναιστέριες γονόκοκκος ναιστέριες μηνιγγίτιδας στρεπτόκοκκος, αιμόφιλος ινφλουένζας b

Κασιμίδης Δ. Χ., Λιατσίς Μ., Στοιγιαννίδου Α., Καναρίου Μ. Από : Παθολογική 2018

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ, ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	ΜΙΚΡΟΟΡΓΑΝΙΣΜΟΙ	ΠΗΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ
ΥΠΟΤΡΟΠΙΑΖΟΥΣΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΑΝΑΙΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΛΟΙΜΩΞΕΩΝ Λοιμώξεις που επηρεάζουν κύλιαν ή και πνεύμονα Ανεπάρκεια βρογχοπνεύμονα	Εξωκυτταρικοί βακτηρίδια (απορ. σφαιροίτιδες) b πνευμονόκοκκος χρυσίζων σταφυλόκοκκος στρεπτόκοκκος μυκοβακτηρίδια της γενεαρίας	Α-υπο-γαμμασφαριναίμια Εκλεκτική αντισωματική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια ουδετεροφίλων Ανεπάρκεια συμπληρώματος Σύνδρομο Wiskott –Aldrich AIDS	Φυλοσύνδετη ανεπάρκεια ανοσίας σε γνήσια που αποκλίνει στοπύου Παράσιτα Υπογαμμασφαριναίμια Λύβια Υποτροπιάζουσες οφθαλμικές Γαστροοισοφαγική παύση Κυστική ίνωση Δυσμετρική κρονοσπαστικό επιβλήλιο Έλλειψη α1 σταθμής	1. Αποκλεισμός ουδετεροπενίας και σοβαρής αντισωματικής ανεπάρκειας Γενική εξέταση και τίτλος λευκοκυττάρων Ανοσοαπεικία, υποτίτλος IgG Σ: Α-υπο-γαμμασφαριναίμια –επιβεβαιωμένα μυκοβακτηρίδια βακτηρίδια Σύνδυασμένη Ανοσοανεπάρκεια 2. Ελέγχος αντισωματικής απάντησης σε συγκεκριμένα αντιγόνα 3. Ελέγχος συμπληρώματος 4. Αξιολόγηση οργανοπνεύμονα, λευκοπενίας

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ, ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	ΜΙΚΡΟΡΓΑΝΙΣΜΟΙ	ΠΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ
ΥΠΟΤΡΟΠΙΖΟΥΣΕΣ ΠΥΘΙΟΝΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ Όξυμυξ, βρογχίτιση, σπειριλάσ, οξεία κωκυτταίτιδα φλεγμονή πυώδη απόπειρα τροφίμων	Βακτήρια (Gram (+), Gram(-)) Μύκητες Γεννητική λείανση (κίτρινη, ασπέρυλλος, νοκάρια, κρυπτοκοκκός)	Ουδετερόνια Αυξημένες φagοκυττάρων Αυξημένες λευκοκυττάρους οξεία φλεγμονή π.χ. Χρόνια κωκυτταίτιδα νέους, σύνδρομο Chediak-Higashi	Αυτοάνομη ουδετερόνια Φαρμακευτική Γεννητική, λήθαργος, άλλα κληρονομικά Αυτοάνομη νόσημα Αδελφική σύνομιση Αυτομαχία του όργανου	1. Ανίχνευση ουδετερόνιας Γενική αίματος και τύπος λευκοκυττάρων 2. Ανάλυση πρωτοπαθούς αιτίες Έλεγχος αντισωμάτων συμπληρώματος ανοσοσφαιρίνων (ε.χ. Cοοmbs, ANA) Όταν όλα τα παραπάνω είναι φυσιολογικά 3. Έλεγχος φagοκυτταρικής λειτουργίας 4. Ειδική αντισηματική απάντηση 5. Έλεγχος συμπληρώματος

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ, ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	ΜΙΚΡΟΡΓΑΝΙΣΜΟΙ	ΠΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ
ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ Εύρωμος εμμυνοσφαιρίνη δομιάς, ασπέρυλλος, η σπινός Κονίες λειψύλης με βαριά πυώδη Εκζέμη βάρη Ανίχνευση μολυσματικής κατά ζύωση (GVHD) Ανίχνευση μετά από μεταμόσχευση	lgG, CMV, EBV, HSV, VZV Μύκητες, κίτρινη, σπειριλάσ, κρυπτοκοκκός, σπινός, μυσκοκωκυτταίτιδα Μυκοκωκυτταίτιδα Πρωτόζωα: τοξόπλασμα Ευκαρυωτική βακτηρίων: μοφοβακτηρίδιο, σάλμονελλα	SCID Ανιχνεύεται T-λεμφοκυττάρων Σύνδρομο Wiskott-Aldrich AIDS	Νοσήματα δευτερογενή: αυτοάνομη, συστηματική Σοβαρές οργανικές παθήσεις κληρονομικά αυτοάνομα κληρονομικά, ενδοκρινική Νοσήματα κολλαγόνου – σπινός Κωκυτταίτιδα Ανοσοκατασταλή (φαρμακευτική)	1. Ανοσολεπής επίβασης, σπινός, αυτοάνομα κληρονομικά και AIDS Γενική αίματος και τύπος λευκοκυττάρων Ανοσοσφαιρίνες Υποδόχησιμ λεμφοκυττάρων HIV 2. Υποδόχησιμ επίβασης, σπινός, αυτοάνομα κληρονομικά Ανίχνευση συμπληρώματος Ανίχνευση πρωτοπαθούς αιτίες 3. Έλεγχος συμπληρώματος: T-λεμφοκυττάρων / μακροφάγων IL-12, IL-12R, IFN-γ, IFN-γR

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ, ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	ΜΙΚΡΟΡΓΑΝΙΣΜΟΙ	ΠΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ
ΑΥΤΟΑΝΟΜΗ ΝΟΣΟΣ , ΧΡΟΝΙΑ ΦΑΙΓΜΟΝΩΔΗΣ ΝΟΣΟΣ, ΛΕΜΦΟΩΠΙΛΑΛΙΑ		Ανοσοδολετηρησία στο πλαίσιο αυτοάνομας, συστηματικής (ΚΕΙΙΑ, Αντιφωσφολιπιδία) -αντιφωσφολιπιδία -ηπατική, διαβητική, νεφρική, αυτοάνομη -διηθητική της σπλάγχνης (ALPS) -φαινοτυπικό λεμφοκυτταρικό σύνδρομο -αυτοάνομο λεμφοκυτταρικό σύνδρομο (ALPS) -αυτοάνομο λεμφοκυτταρικό σύνδρομο (ALPS) -αυτοάνομο λεμφοκυτταρικό σύνδρομο	Επιτακτικό απόδοσης νοσήματα	Γενική αίματος και τύπος λευκοκυττάρων Ανοσοσφαιρίνες Αυτοάνομα Ομάδα συμπληρώματος (C3-C5), C3, C4 Υποδόχησιμ λεμφοκυττάρων

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ, ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	ΜΙΚΡΟΡΓΑΝΙΣΜΟΙ	ΠΘΑΝΗ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ
ΥΠΟΤΡΟΠΙΖΟΥΣΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΑΠΟ ΤΟ ΛΑΙΜΟΦΑΓΟΣΥΝΟ	Ανάλογα με το παθόγено			
ΕΥΤΕΚΡΙΜΕΝΑ ΣΥΝΑΡΜΑ ΜΕ ΕΛΛΗΝΟΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ		κακία		Ανίχνευση των διαφόρων σπινός με βάση τα κλινικά χαρακτηριστικά ε.χ. Dr. George, α. Wiskott-Aldrich, α. Απείρος, πρωτοπαθής και επιβεβαίωση με γενετική ανάλυση
ΑΓΓΕΟΟΙΔΗΜΑ		Ανιχνεύεται αντισώματα C1 επερίβασης	Αλλεργία Επίκτητη αγγειοπάθεια	Έλεγχος αντισώματος C1 επερίβασης - Ποσοτικός προσδιορισμός - Απομονωτικός έλεγχος

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. Από : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΠΙΘΑΝΗΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΣΥΧΝΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΑΡΧΙΚΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Γενική αίματος
- Ανοσοσφαιρίνες ορού : IgG IgA IgM IgE
- Ισοαιμοσυγκολλητίνες
- Συμπλήρωμα CH50, C3, C4

ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΠΙΘΑΝΗΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΣΥΧΝΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΕΙΔΙΚΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Υπόζεις ανοσοσφαιρινών σε συχνές βακτηριακές λοιμώξεις
- Έλεγχος συμπληρώματος της σε υποτροπιάζουσες λοιμώξεις, από νάσσερια μηνιγγίτιδας
- Έλεγχος φαγοκυττάρων σε λοιμώξεις από χρυσίζοντα σταφυλόκοκκο, Gram(-) βακτηρίδια, μύκητες
- Υποπληθυσμοί λεμφοκυττάρων σε βαριές ιογενείς ή ευκαριακές λοιμώξεις
- Έλεγχος για HIV σε ευκαριακές λοιμώξεις, TBC

ΕΞΕΙΔΙΚΕΥΜΕΝΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΥ ΕΛΕΓΧΟΥ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΙΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ				
ΠΑΘΟΓΟΝΑ	ΒΑΚΤΗΡΙΑ	ΣΤΑΦΥΛΟΚΟΚΚΟΣ	ΕΝΔΟΚΥΤΤΑΡΙΑ	
			ΝΑΙΣΣΕΡΙΑ ΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑΣ	ΒΑΚΤΗΡΙΑ (Στελέχη μυκοβακτηριδίων, Ιοι,
ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	Υποτροπιάζουσες λοιμώξεις π.χ. αναπνευστικού	Υποτροπιάζουσες ή βαριές λοιμώξεις, αποστήματα	Επανελημμένες μηνιγγίτιδες	Ποικίλη
ΠΙΘΑΝΕΣ ΔΙΑΓΝΩΣΕΙΣ	-Αγαμμασφαιριναιμία -Υπερ IgM σύνδρομο -Ανεπάρκεια υποστάξεων IgG -Ανεπ. αντισωματικής απάντησης -Κοινή Παικίλη -Ανοσοανεπάρκεια	-Ελλείμματα φαγοκυττάρων -Λειτουργίας -Ουδετεροπενία -Διαταραχή αντισωματικής απάντησης	-Ανεπάρκεια συμπληρώματος -Διαταραχή αντισωματικής απάντησης	-Διαταραχή κυτταρικής ανοσίας -Συνδυασμένη ανοσοανεπάρκεια
ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ	<div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; padding: 5px; display: inline-block;">Αρχικός εργαστηριακός έλεγχος</div>			
	<div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; padding: 5px; display: inline-block;">Ειδικός εργαστηριακός έλεγχος</div>			

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. ΑΠΘ : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΠΑΘΟΓΟΝΑ	ΒΑΚΤΗΡΙΑ	ΣΤΑΦΥΛΟΚΟΚΚΟΣ	ΕΝΔΟΚΥΤΤΑΡΙΑ	
			ΝΑΙΣΣΕΡΙΑ ΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑΣ	ΒΑΚΤΗΡΙΑ (Στελέχη μυκοβακτηριδίων, Ιοι,
ΠΑΣΧΟΝ ΑΝΟΣΙΑΚΟ ΣΚΕΛΟΣ	Έλλειμμα αντισωματικής απάντησης	Έλλειμμα φαγοκυττάρων	Διαταραχή συμπληρώματος	-Ανεπάρκειες του T-κυττάρου -Μικτές ανοσοανεπάρκειες -Σεψής κισσορρομένα Σύνδρομα
ΕΞΕΙΔΙΚΕΥΜΕΝΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ	<div style="border: 1px solid black; border-radius: 50%; padding: 5px; display: inline-block;">Έλεγχος φαγοκυττάρων Πληθυσμοί λεμφοκυττάρων και Μοριακός και γενετικός έλεγχος</div>			
ΣΥΧΝΟΤΕΡΕΣ ΓΕΝΕΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ	-Btk -CD40L -ICOS	-Ισοένζυμα κυτοχρώματος b -Γονίδια gp 91 rhox, p22 rhox, p47 rhox, p87 rhox	Γενετική επιβεβαίωση ανεπάρκειας παραγόντων συμπληρώματος	-γ c άλυσος υποδοχέων συγκεκριμένων κυτταροκινών -Del 22q11 σε DGS -μετάλλαξη WAS ή AT
ΔΙΑΓΝΩΣΕΙΣ	-XLA -Υπερ IgM I -Κοινή Ποικίλη	Χρόνια κοκκιοματώδη νόσο (XKN)	Ανεπάρκειας παραγόντων συμπληρώματος	-Βαρεία Μικτή ανοσοανεπάρκεια -Wiskott-Aldrich Σύνδρομο

Cassimos DC, Liatsis M, Stogiannidou A, Kanariou MG. ΑΠΘ : Pediatr. Allergy Immunol. 2010

ΣΥΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- ✓ Οι πρωτοπαθείς ανοσοανεπάρκειες είναι μια πρόκληση για τον κλινικό γιατρό
- ✓ Η αναγνώριση ύποπτων σημείων από το ιστορικό του ασθενούς και την κλινική εξέταση θα αποτελέσει το έναυσμα για την έναρξη του διαγνωστικού ελέγχου
- ✓ Η διερεύνηση επεκτείνεται ανάλογα με τα χαρακτηριστικά των λοιμώξεων και των υπεύθυνων μικροοργανισμών
- ✓ Η βαθμιαία και κατά βήματα διερεύνηση του ανοσοποιητικού συστήματος γίνεται σε ειδικά ανοσολογικά κέντρα, στα οποία και οργανώνεται η καταλληλότερη θεραπεία.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!