

Folikulární pomocné T lymfocyty u syndromu diGeorge



Publikaci představuje první autor **MUDr. Adam Klocperk** z [Ústavu imunologie 2. LF UK a FN Motol](#).

Syndrom diGeorge je primární imunodeficiencie charakterizovaná dysplázií až aplázií thymu, která vede k T lymfopenii. Většina pacientů trpí zvýšenou náchylností k infekcím a vyšší prevalencí autoimunitních chorob, jako například autoimunitní trombocytopenií. B lymfocyty u syndromu diGeorge vykazují zhoršené vyžívání, s výrazně sníženými přesmyklými paměťovými B lymfocyty a celým spektrem poruch tvorby protilátek a dysgamaglobulinemií, pravděpodobně kvůli poruše reakcí zárodečného centra.

Proto jsme se zaměřili na cirkulující folikulární pomocné T lymfocyty (cTFH) u syndromu diGeorge, jako znaky T-B interakce v zárodečném centru, na kohortě 17 pacientů se syndromem diGeorge a 21 zdravých kontrol podobného věku. cTFH byly charakterizovány jako CXCR5⁺ CD45RA⁻ CD4⁺ T lymfocyty pomocí průtokové cytometrie.

V naší práci potvrzujeme předchozí poznání, že pacienti se syndromem diGeorge mají relativní expanzi populace paměťových T lymfocytů, s korespondujícími nízkými naivními T lymfocyty a poruchou produkce T lymfocytů v thymu. Populace CXCR5⁺ paměťových lymfocytů (tedy cTFH) byla u pacientů se syndromem diGeorge signifikantně expandována, ale pouze u zdravých kontrol, a nikoliv u pacientů se syndromem diGeorge, vykazovaly postupný nárůst exprese CXCR5 v čase. Nepozorovali jsme žádnou korelaci mezi cTFH a sérovou hladinou IgG, ani s populací přesmyklých paměťových B lymfocytů. Taktéž

jsme nepozorovali rozdíl v počtu cTFH mezi pacienty s/bez historickým záchytem trombocytopenie ?i alergie.

Pozoruhodný je výrazný pokles exprese znaku PD1 na cTFH v prvních p?ti letech života jak u pacient? se syndromem diGeorge, tak u zdravých kontrol, a postupný vzr?st PD1 a ICOS exprese na CD4- T lymfocytech zdravých kontrol pozd?ji v život?.

V naší práci tak demonstrujeme zvýšené množství cTFH u pacient? se syndromem diGeorge, které však nekoreluje s autoimunitou, alergií ?i produkcí imunoglobulin?. Toto relativní zvýšení proporce cTFH m?že být známkou nedokonalé produkce T lymfocyt? u pacient? s dysplázií thymu.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30083170>

Vydáno: 24. 10. 2018 / Odpov?dná osoba: Mgr. Ing. Tereza K?stková

URL zdroje (upraveno 24. 10. 2018 - 12:34): <http://www.lf2.cuni.cz/fakulta/vyznamne-publikace/folikularni-pomocne-t-lymfocyty-u-syndromu-digeorge>