

Idiopathic CD4+ lymphocytopenia: natural history and prognostic factors

Zonios DI, Falloon J, Bennett JE et al., *Blood* 112, 2008, 287-294

Úvod:

Idiopatická CD4+ lymfocytopenie (ICL) je vzácný heterogenní syndrom charakterizovaný sníženým počtem CD4 T lymfocytů (méně než $0,3 \times 10^9/l$ nebo méně než 20 % z T lymfocytů) v alespoň 2 vzorcích, dále musí být vyloučena infekce HIV, imunodeficit a imunosupresní léčba. Autoři této studie se snažili popsat přirozený průběh ICL.

Metodika:

Do této prospektivní studie bylo zařazeno celkem 39 pacientů s ICL diagnostikovanou v letech 1992 až 2006. Kontroly byly prováděny jednou ročně nebo při potížích. Sledovány byly klinické a laboratorní parametry a výskyt oportunních infekcí.

Výsledky:

Pacienti s ICL měli často sníženy i jiné lymfocytární linie: 15 (39 %) CD8 T lymfocyty, 13 (36 %) B lymfocyty a 18 (50 %) NK buňky. Koncentrace imunoglobulinů byla u všech pacientů v normě. Pomocí imunofenotypizace byl v porovnání se zdravými kontrolami zjištěn vyšší podíl aktivovaných HLA-DR+ CD4 T lymfocytů ($p < 0,001$) a jejich vyšší obrat ($p < 0,001$). Oportunní infekce byla vstupně zjištěna u 32 (82,1 %) pacientů a během sledování s mediánem 49,5 měsíce byla pozorována v 19 případech u 15 (38,5 %) pacientů, nejčastěji v prvních 3 letech. Výskyt jednotlivých oportunních infekcí je uveden v tabulce:

infekce	vstupně	během sledování
kryptokokóza	13 (33,3 %)	0 (0 %)
HPV infekce	8 (20,5 %)	6 (15,4 %)
neTBC mykobakteriόza	4 (10,3 %)	2 (5,1 %)
histoplasmόza	2 (5,1 %)	0 (0 %)
slizniční kandidόza	2 (5,1 %)	4 (10,3 %)
VZV infekce	1 (2,6 %)	4 (10,3 %)
jiná	2 (5,1 %)	3 (7,7 %)
žádná	7 (17,9 %)	21 (53,8 %)

HPV = lidský papilomavirus, VZV = virus varicella zoster

Spektrum infekcí je obdobné jako u pacientů s HIV a podobným počtem CD4 T lymfocytů.

Byla zaznamenána 4 úmrtí na oportunní infekce. Jako rizikové faktory byly identifikovány nízký počet CD8 T lymfocytů (pod $0,18 \times 10^9/l$; $p = 0,003$), zvýšená exprese HLA-DR na CD4 T lymfocytech ($p = 0,02$) a nízký počet B lymfocytů ($p = 0,02$).

U 9 (23,1 %) pacientů bylo před diagnózou ICL nebo po ní zjištěno autoimunitní onemocnění.

Během sledování se počet CD4 T lymfocytů téměř neměnil nebo stoupal. U 7 (19,4 %) pacientů se v průměru za 31 měsíců zcela normalizoval.

Závěr:

Idiopatická CD4+ lymfocytopenie je onemocnění s rizikem infekčních komplikací, snížený počet CD8 T lymfocytů toto riziko dále zvyšuje. Sledování je doporučeno alespoň první 3 roky, kdy jsou pacienti oportunními infekcemi ohroženi nejvíce.