

## Esetismertetés

**Ultrahangos és szcintigráfias eltérések pajzsmirigy-hemiagenesisben szenvedő gyermeknél: egy ritka betegség esete (Ultrasonographic and scintigraphic findings of thyroid hemiagenesis in a child: report of a rare male case)** Yaşar Aynaz, Ü., Aynaz, S., Ercüment Döğen, M., et al. (Mersin Kadın Dogum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Halkkent, Toroslar, 33240 Mersin, Törökország; e-mail: umityasarayaz@gmail.com) **Case Rep. Radiol.**, 2015, 2015, ID 917504.

A pajzsmirigy-hemiagenesis ritka veleszületett rendellenesség, ami a pajzsmirigy egyik lebenyének hiányával jár. Az isthmus jelen van vagy hiányzik. Pontos gyakorisága nem ismert, gyermekpopulációban becslések szerint 0,05–0,2% a tünetmentes és/vagy normális. A tanulmányok többsége szerint e rendellenesség sokkal ritkábban fordul elő fiúknál, mint lányoknál, és gyakran társul más pajzsmirigybetegségekkel, ezért fontos a korai és pontos diagnózis. A szerzők egy 8 éves fiú esetének bemutatásával szemléltetik a pajzsmirigy-hemiagenesis ultrahangos és szcintigráfias vizsgálatának eredményeit. A fiatal fiú pajzsmirigybetegség miatt gyógyszert nem szedett, kórelőzményében nyaki sugárkezelés vagy pajzsmirigyműtét nem szerepelt. Családjában sem fordult elő pajzsmirigybetegség. Fizikális vizsgálatnál a pajzsmirigy nem volt tapintható. A gyermek testmagassága 120 cm, testsúlya 21,5 kg volt. A hormonvizsgálatok euthyroid státuszt mutattak, a szabad T<sub>4</sub> 1,00 ng/dl (normális: 0,70–1,48 ng/dl), a TSH 3,2 µIU/ml (normális: 0,35–4,94) volt. A pajzsmirigy-ultrahangvizsgálat hátton feke történt Mindray DC-7 US készülékkel, 8 MHz-es lineáris transzducerrel. A jobb lebeny mérete 37,1 × 14 × 12,5 mm volt, térfogata számítógéppel és megfelelő képlettel meghatározva 3,4 cm<sup>3</sup> volt. Az echószerkezet normális és homogén volt. Kontúrjai simák voltak. Keskeny isthmust (1,7 mm) találtak. A bal pajzsmirigylebenyt ultrahanggal nem lehetett ábrázolni. Nem találtak thyroglossus cystát a középvonalban, és nem észleltek lingualis pajzsmirigytestet sem. Tc-99m-perotechnetát-szcintigráfiával ballebeny- vagy ectopiás pajzsmirigyiszövet

nem volt látható, míg a jobb lebeny minimálisan nagyobb volt.

Gáspárdy Géza dr.

## Kardiológia

**A béta-blokkolók szerepe a hipertonia, a diabetes, a szívelégtelenség és a heveny szívizominfarktus kezelésében (β-Blockers in hypertension, diabetes, heart failure and acute myocardial infarction: a review of the literature)** DiNicolantonio, J. J., Fares, H., Niazi, A. K., et al. ([Dr. DiNicolantonio] Mid America Heart Institute at Saint Luke's Hospital, Kansas City, Missouri, Amerikai Egyesült Államok; e-mail: jjdnicol@gmail.com) **Open Heart**, 2015, 2(1), e000230.

A béta-blokkolóknak alapvető szerepük van a szívelégtelenség (HF) kezelésében, mivel csökkentik a mortalitást és a morbiditást. A magasvérnyomás-betegség terápiajában viszont több tanulmány eredményei alapján a béta-blokkolókat nem javasolják első vonalbeli szerként választani. Az újabb vizsgálati eredmények szerint a stabil koszorúér-betegség kezelésében is kérdéses a szerepük. Ezek az eredmények olyan vizsgálatokból származnak, amelyeket – a hatóanyagcsoporton belül a leggyakrabban rendelt – vasodilatator hatással nem rendelkező béta<sub>1</sub>-szelektív béta-blokkolókkal (atenolollal és metoprolollal) végeztek.

Ezzel szemben az új generációs béta-blokkolóknak (carvedilol, nebivolol) már nemcsak a tolerálhatóságuk jobb, hanem nem növelik a diabetes, az atherogen dyslipidaemia és a testtömeg-növekedés kockázatát. A legtöbb evidencia carvedilollal gyűlt össze, alátámasztva, hogy HF-ben szenvedő vagy akut myocardialis infarctuson (MI) átesett betegeknek a carvedilol csökkenti a mortalitást.

További vizsgálatok szükségesek ahhoz, hogy kiderüljön, melyik béta-blokkoló a legoptimálisabb a HF-ben szenvedő és akut MI-n átesett betegek számára: addig viszont erős bizonyítékok szólnak amellett, hogy a carvedilol előnyösebb az első generációs béta-blokkolóknál e népesség esetében: csökkenti a cardiovascularis morbiditást és mortalitást, valamint hatékony a hipertonia kezelésében, kevesebb a

zsírsanyagcserére gyakorolt kedvezőtlen hatása, és nem fokozza a diabetes kialakulását.

Fischer Tamás dr.

## Lipidológia

**Monoklonális antitestek a lipidkezeléshez (Monoclonal antibodies for lipid management)** Feinstein, M. J., Lloyd-Jones, D. M. (Donald M. Lloyd-Jones, Division of Cardiovascular Diseases, Department of Medicine, Northwestern University Feinberg School of Medicine, Chicago, IL, Amerikai Egyesült Államok; e-mail: dlj@northwestern.edu) **Curr. Atheroscler. Rep.**, 2016, 18, 39.

A cardiovascularis betegségek megelőzésében a statinok kiemelkedő szerepet játszanak. A koleszterinészter transzferprotein-inhibitorok, a nikotinsav és a fibrátok által végzett kezeléssel kapcsolatban azonban az LDL-koleszterin-csökkentésen túl vagy nem igazolódott egyértelműen a cardiovascularis kockázat csökkentése, vagy a statinhoz képest kisebb arányú volt. Egy nemrég megjelent tanulmány szerint a statinhoz adott ezetimib további mérsékelt cardiovascularis kockázatcsökkentést jelentett. Az ezetimib az LDL-koleszterin csökkentésére továbbra is második vonalbeli gyógyszernek tekinthető.

A statinintoleráns, illetve a statint szedő, de LDL-koleszterin-célértéket el nem érő betegek számára azonban segítséget jelenthet a proproteinkonvertáz subtilizin/kexin típusú 9- (PCSK-9-) gátlók megjelenése.

A PCSK-9-gátlók fő hatása, hogy növelik a hepatocyták felszínén lévő LDL-receptorok számát, amelynek következtében csökken a keringő LDL-koleszterin mennyisége. A Food and Drug Administration (FDA) engedélyezte az Amerikai Egyesült Államokban az evolocumab és az alirocumab forgalomba helyezését. Mindkét gyógyszer a fázis II-es és III-as vizsgálatok eredményei alapján biztonságos, hatékony (a statinoknál nagyobb mértékben csökkentik az LDL-koleszterin szintjét) és nem utolsósorban fiziológiás hatásúak. Fázis III-as, körülbelül 1 évig tartó vizsgálatok történtek evolocumabbal is. Ezekben a gyógyszer hatékonyságát és biztonságosságát

gát placebóval, illetve ezetimebbel hasonlították össze. Az eredmények azt mutatták, hogy a 2 hetente subcutan adott 140 mg, illetve a havonta subcutan adott 420 mg evolocumab átlagosan 60%-kal csökkentette az LDL-koleszterin szintjét. Amerikában, szekunder prevencióban és familiáris hypercholesterinaemiában maximálisan tolerálható statin (ez magában foglalja azt is, ha a beteg egyáltalán nem tudja szedni a statint, vagyis statinintoleráns) és egyéb nem statin koleszterincsökkentők (ezetimib, colesvelam) szedése mellé adhatók. Jelenleg a PCSK-9-inhibitor legfőbb vizsztatartó ereje az ára, hiszen drágább, mint a most elérhető statinok vagy nem statin koleszterincsökkentő gyógyszerek.

Ábel Tatjana dr.

## Nefrológia

**Aerob kapacitás és a krónikus vesebetegség esélye az amerikai veteránokon: csoporttanulmány (Exercise capacity and risk of chronic kidney disease in US veterans: a cohort study)**

Kokkinos P., Faselis, C., Myers, J., et al. (Cardiology Division, Veterans Affairs Medical Center, 50 Irving St NW, Washington, DC 20422, Amerikai Egyesült Államok; e-mail: peter.kokkinos@va.gov) **Mayo Clin. Proc.**, 2015, 90(4), 461–468.

Az 5812 fő, átlagosan 58 éves veterán terhelési vizsgálaton esett át. A vizsgált személyek nem voltak vesebetegek és GFR-jük 60 ml/m<sup>2</sup> felett volt. Az ezt követő átlagosan 7,9 év során 1010 személyen mértek legalább 3 hónaponként ismételt 60 ml/m<sup>2</sup> alatti GFR-t, illetve a nem vesebetegeken 60 feletti GFR-t. A terhelési kapacitások alapján négy fittségi csoportot állítottak fel: a legkevésbé fitteket a 4,8 MET alattiak, alacsony fittségűeket a 6,5 MET körüliek, közepesen fitteket a 7,7 MET körüliek és a leginkább fitteket a 9,5 átlagos MET körüli értékkel rendelkező személyek.

A 7,9 éves követés során 1010 személyen a veseelégtelenség (ezer személy/évre 20,4%) a fizikai teljesítőképességgel fordítottan arányosan jelentkezett, minden 1 MET-nyivel nagyobb fittség 22%-kal csökkent eséllyel járt együtt. A legkevésbé fittekekkel szemben az alacsony fittségűek esélye a veseelégtelenség kialakulására HR: 0,87, a közepesen fitteké 0,55 és a legfittebbeké 0,42.

Ref.: *A krónikus vesebetegek fizikai terhelésének hasznosságáról Nagy és mtsai a Hypertonia-Nephrologia 2014, 18(1–2), 12–16. oldalain adtak áttekintést.*

Apor Péter dr.

## Pulmonológia

**A kislégút-betegség prevalenciája felnőttkori asztmában. Irodalmi áttekintés (The prevalence of small airways disease in adult asthma. A systematic literature review)**

Usmani, O. S., Singh, D., Spinola, M., et al. (Airway Disease Section, National Heart and Lung Institute, Imperial College London, Royal Brompton Hospital, London, Egyesült Királyság): **Respir. Med.**, 2016, 116, 19–27.

A kis légutak alatt a 2 mm belső átmérőnél kisebb méretűeket értjük és felosztjuk vezetési és acinaris zónára. A konvencionális légzésfunkciós módszer a forszírozott másodpercvolumen (FEV<sub>1</sub>) és a csúcsáramlás mérése. Ezeket a légúti ellenállás határozza meg. Utóbbit elsősorban a nagy, proximális légutak adják. Ezért nem megfelelőek a kis légutak vizsgálatára. Más élettani és képalkotó módszerek lehetővé teszik ennek – az asztmában a klinikumra is jelentősen kiható – területnek a vizsgálatát. Az újonnan kifejlesztett, kis részecskés (<2 mikron) inhalációs készítmények elérik ezeket a kis légutakat. A szerzők a feldolgozás során 837 közleményt néztek át, amelyek közül 15 volt releváns. Prevalencia a spiográfia, pletizmográfia vagy térfogatmérések alapján: A vitálkapacitás 25–75%-a között mért forszírozott kilégzési áramlás (középkilégzési áramlás) 60%-os határértéke esetén a betegek 54%-ánál észleltek kislégúti obstrukciót. 321 asztmás közül 25%-nál volt csökkent FEV<sub>1</sub>-érték a kellő értékhez képest. Ezzel szemben 52%-nál nagyobb a residualis térfogat, és 57%-nál magasabb a residualis térfogat/totálkapacitás arány. 222 olyan asztmás közül, akiknél normális volt a FEV<sub>1</sub> és a FEV<sub>1</sub>/FVC, más módszerekkel 52%-nál lehetett obstrukciót kimutatni. Ugyanígy normális spiográfia-nál a betegek harmada hiperinflációt mutatott. A záró térfogat és záró kapacitás emelkedése is kishörgő-obstrukcióra utal. Kóros értéket a tünetmentes asztmások 59,7%-ánál találtak. Egy másik vizsgálatban a záró kapacitásnak a totálkapacitáshoz mért aránya normális FEV<sub>1</sub>/FVC esetén 20%-ban volt emelkedett. Kényszerrez-

gés vizsgálat az 5–20 Hz közötti, a normális felső határ feletti rezisztencia a betegek 47,6%-ánál állt fenn. Nitrogénkimosással az asztmások 47%-ánál mértek lassú acinaris kimosást. HRCT-vizsgálattal 58 asztmás közül 25 mutatott levegőcsapda-képződést. Ez az első szisztematikus áttekintés asztmában a kis légúti funkcionális vizsgálatokkal mért kislégút-betegség prevalenciájáról. Megállapítható, hogy a betegek 50–60%-ánál kimutatható, az asztma minden súlyossági formájában, beleértve a normális spiográfia-t is. Utóbbinál nincs vagy csak kismértékű a nagyhörgő-obstrukció. A spirometria relatíve nem érzékeny módszer e célra, még a forszírozott középkilégzési áramlás meghatározásával sem (utóbbi reprodukálhatósága korlátozott). Az FVC (forszírozott kilégzési vitálkapacitás) összefügg a residualis térfogat totálkapacitáshoz mért arányával, így ad információt. A kényszerrezgéses módszer mellett a záró térfogat meghatározása érzékeny vizsgálat.

Ref.: *Ez az áttekintés is aláhúzza, hogy a spiográfia az egyszerűsége miatt alap légzésfunkciós módszer, de nem alkalmas a beteg – klinikai szempontból is fontos – komplex légzésélettani állapotának tisztázására.*

Nagy László Béla dr.

## Radiológia

**Csontszcintigráfián fokozott <sup>99m</sup>Tc-felvétel tumoros calcinosisban szenvedő gyermeknél (Increased uptake on <sup>99m</sup>Tc bone scintigraphy in a case of tumor alcalcinosis in a child)**

Jawad, N., Dumba, M., Brock, P., et al. (Levelező szerző: Dr. Kieran McHugh, Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, Egyesült Királyság; e-mail: Kieran.Mchugh@gosh.nhs.uk) **BJR CaseRep.**, 2015, 1, 20150012.

A tumoros calcinosis szó *Inclantól és munkatársaitól* ered; alapvető cikküket 1943-ban a *Journal of American Medical Association* folyóiratban publikálták. A tumoros calcinosis idiopathiás kórkép, amelynek jellemzője a kalciumsók lerakódása a periarthricus lágyszövetekben. Afroamerikai személyekben és a Karib-térségben viszonylag gyakori. Gyermekekben ritka. A szerzők egy 2 éves kuvaiti lány esetét közlik, és bemutatják a betegről készült röntgen-, CT- és csontszcintigráfias képe-

ket. A laboratóriumi leletek közül a 2,52 mmol/l szérumcalcium és 34 mm/h vvt.-süllyedés emelhető ki. A szerzők 4 pontban foglalják össze a kórkép legfontosabb jellemzőit:

1. Az idiopathiás tumoros calcinosis ritka betegség gyermekeknél, főleg a nagy ízületeket érinti (csípő, könyök, váll).

2. A hagyományos röntgenképen típusos eltérés a cisztikus, multilobulált, par-articularis elmeszesedett laesio.

3. A kórkép MRI-vel jól vizsgálható.

4. Csontszcintigráfias vizsgálattal nagyfokú tracerfelvétel észlelhető.

Gáspárdy Géza dr.

## Szülészet-nőgyógyászat

Hermann Knaus

és a „periodikus termékenység és a női terméketlenség”

(Hermann Knaus und „die periodische Fruchtbarkeit und Unfruchtbarkeit des Weibes”)

Ebert, A. D., David, M.

(info@prof-ebert.de): **Geburtshilfe Frauenheilk.**, 2015, 75(1), 39–40.

Knaus könyve a fenti címmel Bécsben jelent meg 1934-ben. Fiziológias körülmények között a sárgatestfázis állandó, a várható menstruációt megelőző 15. napon következik be az ovuláció. A ciklusnaptárt 12 hónapon át kell vezetni. Az első termékeny nap a legrövidebb ciklusban a mínusz 18. nap. A leghosszabb ciklusban számított 11. napon van az utolsó termékeny nap. Knaus a tanait 1935-ben Münchenben, 1937-ben Berlinben és 1941-ben Bécsben adta elő – VII. Pius pápa Knaus tanait az egyetlen elfogadható fogamzásgátló módszernek nyilvánította.

Knaus 1892-ben St. Veithben (Karintiában) született. A grazi egyetemen 2 évet hallgatott, amikor az I. világháborúban behívták az osztrák-magyar hadseregbe, és a tanulmányait Grazban csak 1918-ban tudta folytatni. A sebészeti, majd női klinikán volt asszisztens. 1924–1925-ben Londonban volt Rockefeller-ösztöndíjas, 1927-

ben Grazban habilitált, 1930-ban nőgyógyász-professzori kinevezést kapott. 1934-ben elfogadta a meghívást a prágai német egyetemre. Könyvét az egészséges, rendszeresen menstruáló nőknél végzett ovuláció kísérletes vizsgálatairól 1929-ben publikálta. A sárgatestfázis 14 napja állandó. Tíz napot vesz igénybe, hogy a petesejt implantációra érett legyen.

Kevéssel később jelent meg Kyusaku Ogino, a Takeyama Kórház nőgyógyász vezetőjének közlése Japánban. Azt írta: „Ismeretes, hogy Knaus tőle függetlenül a fogamzásképestről hasonló nézetet vall. Egy 4 hetenként rendszeresen menstruáló nő a 11–17. napon képes a fogamzásra. 1931-ben kinyilvánította, hogy a 36–30 napos ciklusban a fogamzás optimuma az utolsó mensis kezdete után, a 9–17. napon van.”

Igazságügyi vita keletkezett. Egész orvosi német egyetemre hívták Knaust. Végül a Wien-Lenz Kórház nőgyógyászatát fogadta el, és nyugdíjazásáig ott dolgozott.

Jakovovits Antal dr.

Ellen Notbohm–Veronica Zysk

## EZEREK NAGYSZERŰ ÖTLET

AUTIZMUSVAL ÉLŐ VAGY ASPERGER-SZINDRÓMÁS GYEREKEK NEVELÉSÉHEZ ÉS TANÍTÁSÁHOZ

„Ha minden iskolában és családban a könyvben szereplő ötletek kis töredékét felhasználnák, beláthatatlan lehetőségek nyílnának meg előttünk, hogy javítsuk az autizmussal vagy Asperger-szindrómával élő gyermekek életminőségét. Ez pedig csodálatos dolog!”

Dr. Temple Grandin

A könyv számtalan azonnal alkalmazható ötletet kínál szülőknek és nevelőknek az alábbi területeken:

- szenzoros integráció: fejlesztőfeladatok a szabadban és bent,
- kommunikáció: szóhasználat, hallás, vizualitás, környezet,
- viselkedés: tipikus viselkedési formák és kezelésük,
- mindennapi élet: ötletek a mindennapi szituációkhoz, a biztonság megeremítéséhez,
- szociális létezés: barátság, játék, kooperáció, érzelmek.



348 oldal, 4100 Ft  
www.akademiaikiado.hu



AKADÉMIAI KIADÓ



K. Kabashima (ed.):

## Immunology of the skin

Basic and Clinical Sciences  
in Skin Immune Responses

Springer, 2016  
510 oldal  
ISBN: 978-4-431-55855-2

A bőr a legnagyobb szervünk, amely például a barrier szerepe mellett az immunológiai védelmet is biztosítja. Ezt az immunvédelmet számos sejttípus (Langerhans-sejtek – LC, dendritikus, endothel-, T-sejtek, hízósejtek, keratinocyták stb.) képviseli, amelyek feladata a bőr elsődleges védelme a külső hatásokkal szemben. Ezek az elemek alkotják az úgynevezett *skin-associated lymphoid tissue* (SALT) fogalom alapját.

Az áttekintő jellegű bevezető után a könyv két nagy részre tagolódik:

1. A bőr immunsejtjei.
2. A bőr immunrendszerei.

A 31 fejezet csaknem fele-fele arányban tárgyalja a két témát. A bőr immunsejtjeiről szóló fejezetekben az elsők között a stratum corneumról (SC) van szó, amely mind a veseszületett, innate (INI), mind az adaptív immunitás (ADI) kialakulásában szerepet játszik, de a gazdaszervezet INI részét képezik az antimikrobiális barriert kialakító úgynevezett antimikrobiális peptidok (AMP) is. A keratinocyták a behatoló kórokozók elleni első védelmet nyújtják. A fenti sejtek a nagymértékben megőrzött mintázatfelismerő receptoraival (pattern recognition receptor – PRR) a kórokozók patogénnel asszociált mintázatát (pathogen associated molecular pattern – PAMP), például a lipopoliszacharidokat (LPS) és peptidoglikánokat, illetve a veszélyszignálokat (danger associated molecular pattern – DAMP) észlelik. A Toll-like receptorok (TLR), a nukleotidkötő oligomerizációs doménszerű receptor (nukleotide-binding oligomerisation domain [NOD] -like receptor [NLR]) és a C típusú lektinreceptor (CLR) PRR-ként a különböző PAMP-okat ismerik fel. A TLR-ek a sejtek felszínén fejeződnek ki, ahol főleg a membránkomponenseket, mint például az LPS-eket ismerik fel. A keratinocyták a TLR2 révén a Gram<sup>+</sup> baktériumokat, a TLR2 a *S. aureus*-ban lévő lipoteicholsavat és lipopeptideket, valamint a *Candida albicans* (C.) sejtfalának polisaccharid tartalmát ismerik fel.

Az NLR-tagok képezik az úgynevezett inflammoszómákat, egy multiprotein-komplexet, amelyek a kaszpáz-1-et aktivál-

ják, amely végezetül a proinflammatorikus IL-1 $\beta$  és IL-18 felszabadulásához vezet.

Az antigén-prezentáló sejtek szerepét betöltő LC- és dendritikus sejteknek (DCs) több formája van. A DC-knek két alcsoportja ismert, amelyek részben a limfoid szövetekben, illetve a nem limfoid szövetekben találhatók. A hámban található az LC-k, míg a DC-k részben a dermisben fedezhetők fel. A gyulladásos folyamatok során a hámban a gyulladásos dendritikus epidermalis sejtek (IDCs) mellett az irhában a plasmacytoid DC-k (pDCs), illetve a monocytaredetű DC-k találhatók. Az emberi hámban az LC egyébként az egyetlen haematopoeticus sejt. A humán és egér-LC-k a CD45 és az MHC II molekuláik révén könnyen felismerhetők, de emellett állandó jelleggel kifejezik a CD207-pozitív langerint.

A bőr védelmi funkcióiban a T-sejtek a B-sejtekkel együtt az ADI főszereplői. A T-sejtek T-sejt-receptor- $\alpha$ - és  $\beta$ -láncokat ( $\alpha\beta$ T-sejtek) fejeznek ki, és az immunválaszok erősségét és típusát ellenőrzik. A CD4 T-sejtek multifunkcionális limfociták, amelyek Th- és Treg- (immunsuppresszív regulatóri) sejtekre oszthatók. A Th1-sejtek IFN- $\gamma$ -t termelnek és az intracelluláris patogének ellen nyújtanak védelmet, míg a Th2-sejtek IL-4 citokint termelve részt vesznek például allergiás folyamatokban. Amíg a Th17-sejtek IL-17-et szekretálva granulocytákat toboroznak, addig a Foxp3+ Treg-sejtek az immunválaszt a TGF- $\beta$  vagy IL-10 által tompítják. Lényegében a T-sejtek az ADI alapvető szabályozását hangsúlyozzák ki. A sejt felszíni markerek, a citokinek, valamint a transzkripciós faktorok azonosítása lehetővé teszi, hogy felismerjük a T-sejtek alcsoportjait. Az autoimmun és az allergiás gyulladásos betegségek a T-helper sejtalcsoportok változataival társultak. Míg a perifériás vérben és a nyirokszövetben a rágcsáló (murin) és humán T-sejtek jelentős része  $\alpha\beta$ T-sejteket fejeznek ki, a T-sejteknek csak kis része expresszál  $\gamma\delta$ T-sejt-receptorokat (TCR) ezeken a helyeken.

A B-sejtek a humorális immunválasz főszereplői, és az antitesteket szekretáló plazmasejteké differenciálódnak. Az antitestek ismerik fel az idegen antigéneket, és az antigének megsemmisítésére biológiai választ (neutralizáció, opsonizáció és komplementaktiváció) indítanak el. Az antitesttermelésen kívül a B-sejtek képesek az immunválaszokat befolyásolni azáltal, hogy antigéneket prezentálnak, és serkentő jeleket adnak át a T-sejteknek. A B-sejtek a terápia célpontjai is lehetnek majd a különböző betegségekben.

A hízósejtek és bazofilek az INI-rendszer hatékony effektor sejtjei. A két sejt több közös molekulát is expresszál: hízósejt-eredetű *proteázok*, *értágító anyagok*: hisztamin, különböző citokinek, proinflammatorikus kemokinek és lipidmediátorok. A TNF- $\alpha$  egy jelentős citokin, amelyet a hízósejtek szekretálnak és tárolnak. A bazofilek antitestek közvetítésével citokinek (IL-3, IL-18, IL-33), proteázokat, TLR-ligandokat és komplementfaktorokat aktiválhatnak.

A neutrofilek az INI-rendszer lényeges elemét alkotva számos szöveti reakcióban vesznek részt, mint például: antimikrobiális válaszok, szöveti repair. Emellett közvetlen szöveti károsodást okozhatnak és több gyulladásos bőr állapot patológiájának alapját képezhetik. A termelésük szigorúan szabályozott az IL-3/IL-17/GM-CSF és citokintengely mentén. A bőrt érintő hatás esetén a neutrofilek egy gyulladásos kaskád mentén gyorsan toborzódnak, amelyek elemei: DC-k, makrofágok, hízó-, epithelsejtek stb. A neutrofilek a hatásukat a citoplazmájukban lévő szemcsék – *lizozim*, *mieloperoxidáz*, *defenzin*, *laktoferrin* stb. – révén fejtik ki. A neutrofilek a patogéneket a DNS-alapú molekuláris csapda (neutrophil extracellular traps – NETs) által is törbe tudják csalni. Ezek a felszabadított DNS-NET-ek kapcsolatban vannak a hisztonokkal, a mieloperoxidázzal, a neutrofil elasztázzal, valamint a mátrixmetalloproteinázzal. A NET-képződést „suicid” jellegűnek tartják, és ebben az esetben „NET-osis”-ről is beszélünk, ahogyan más sejt halál folyamat, *apoptózis*, *nekrozis*, *piroptózis* esetén is.

A makrofágok a gyulladás korai szakában proinflammatorikus funkciókat tölthetnek be az antigén-prezentáció, a fagocitózis és a gyulladásos citokinek termelése révén. Ezeket a sejteket M1 makrofágoknak nevezik, amelyeket az IFN- $\gamma$  és/vagy a TSLP-k (thymic stromal lymphopoietin) aktiválják, és amelyek az NF- $\kappa$ B és STAT1 jelrendszerek aktiválásához vezetnek. Ezzel szemben néhány hámeredetű alarmin – IL-25, IL-33 és TSLP – az M2 makrofágokat stimulálják. Az M2 a sebgyógyulással, fibrosissal, inzulinérzékenységgel társult. Ily módon az M1 makrofágok az immunvédekezést aktiválják, míg az M2 elemek az immunitás elnyomásában érdekeltek. Atopiás dermatitisben (AD) a makrofágok diszfunkciója a bőrgyulladást segíti elő a *S. aureus*-fertőzés révén.

A nyirok kapillárisok, illetve nyirokerek fontos szerepet játszanak a bőr homeosztázisának és immunsurveillance-nek a fenntartásában, amelyeknek jelentős része a vé-

nákból fejlődik. A Prox1 és VEGF-C a nyirokerek kezdeti fejlődésében játszanak szerepet. Figyelemre méltó, hogy az új nyirokerek a tumormetasztázis kialakulása előtt nőnek a nyirokcsomókba.

Jelentős a *hajffolliculusokkal* (HF) foglalkozó fejezet. Ezeknek az egységeknek egyre nagyobb a jelentőségük például az őssejtkutatás szempontjából. Az az újonnan felismert tény, hogy a HF-eknek immunkiváltásuk van azáltal, hogy immunvonatkozású antigén-kifejeződést nyomnak el és kemokinek fejeznek ki, amellet szólnak, hogy a HF-ek nem mellékszereplők, hanem korábban nem ismert jelentős funkciót töltenek be a bőr immunreakciónak a szabályozásában. A szerzők ismertetik a HF öt különböző részét. Az őssejtek termelése szempontjából a legfontosabb a szórtüsző úgynevezett bulge (dudor) része, amely a faggyúmirigyek alatt, a m. arrector pili tapadása szintjén helyezkedik el. A HF őssejtek kimutatására szolgál humán vonatkozásban a K15-, -19- és a CD200-módszer. Későbbi tanulmányok mutatták ki, hogy egyes sejtpopulációk MTS24-, Lrig1-, Lgr5- és -6, valamint Gli1-gyel jelölve az őssejt-populációkat is kifejezik.

A könyv második felében önálló fejezetekben szereplő több fontos témáról van szó. Ilyen például a veleszületett immunitás. Az INI érzékeli egy patogén tényező jelenlétét azáltal, hogy felismeri azt a mikrobiális molekulát, amely nem azonos a gazdaszervezetével, és amit PAMP-nak nevezünk. Az INI-rendszeren át a DAMP is egy nem fertőzőes gyulladáshoz vezet. A bőrben számos nem immunsejt található, de az immunsejtek is egy mintázatfelismerő, a szervezet védelmét irányító receptorral vannak felruházva. A fő

PRR-ek: TLR-ek, nukleotidkötő oligomerizációs domén, leucine-rich repeat) vagy Nod-like receptorok (NLR-ok), retinoid-indukálható gén I-szerű receptorok (retinoic acid-inducible gene I-like receptorok – RIG-I-Rs), C típusú lektinreceptorok stb.

A C típusú lektinreceptorok jelentősége óriási. Eredetileg proteint megkötő szénhidrátokként írták le őket, amelyek szolubilis és membránhoz kötött fehérjéket tartalmazva alkotnak egy nagy családot. Mintázatfelismerő receptorokként működnek (CLR). A CLR-gének többsége a humán 12-es kromoszómán csoportosulnak, a natural killer génkomplexhez közel. A szerző megemlíti, hogy a CLR-eket névlegesen a „CLEC” szimbólummal (C-type lectin domain containing) jelölik. Idetartozik a langerin (CD207). Az LC-k éretlen DC-k, amelyek az epidermisben található és úgynevezett Birbeck-szemcséket tartalmaznak. A langerin a C. és Malassezia specioseket a sejtfaluk mannóz- és béta-glükán-szerkezetük révén ismeri fel.

A methicillinrezisztens *S. aureus* (MRSA) törzs körülbelül 50 éve jelent meg, és a mindennapi gyakorlatban jelentős terápiás kihívást jelent. Megállapított tény, hogy a közösségben szerzett MRSA-nak (CA-MRSA) különböző genotípusa van.

A bőr központi szerepet játszik a potenciálisan patogén mikrobák, a vírusok jelentős sora ellen. Jóllehet, a bőr vírusfertőzése gyorsan kivált egy INI-választ, a vírusoknak különböző védelmi mechanizmusai vannak, hogy elkerüljék az INI-reakciót, replikálódjanak és így tovább működhetnek.

A munka klinikai vonatkozású felében szerepel az anafilaxiás reakció, a contact dermatitis (CD), az atopiás dermatitis, a psoriasis, az urticaria, ezt követik a pemphigus, a kután lymphoma és a kollagén vascularis betegségeket tárgyaló fejezetek.

A Stevens–Johnson-szindróma és a toxikus epidermalis necrolysis kórképek ritkák, de súlyos, életveszélyes állapotot jelentenek. Ezeket gyógyszerek vagy fertőzések válthatják ki, aminek következtében kiterjedt epidermalis necrosis lép fel. Több feltevés született arra vonatkozóan, hogy a gyógyszer-specifikus (immunológiai) reakciók miképpen eredményeznek mellékhatást. A hapténkonceptió és a p-i (pharmacological interaction) teória mellett az az elképzelés, hogy a gyógyszerek megváltoztatják az antigént azáltal, hogy a HLA-mélyedéshez kötődnek. A keratinocytapasztyulásban több sejthalál-mediátor – *FasL* és *granulizin* – szerepe merült fel, amelyek szerepet játszanak a két kórkép patogenezisében.

A graft versus host disease (GVHD) az allogén haematopoieticus sejtttranszplantáció (HCT) fő szövődménye letális, és a kezelési lehetőség a gyakorlatát behatárolja. A szerzők az akut és az idült GVHD határozott kórtani formáit tárgyalják – ez a rész a könyv egyik leginformatívabb része.

A szerkesztőnek több mint fél száz éves és kitudó szakember révén sikerült egy átfogó és jelentős ismeretanyagot hordozó könyvet megalkotni, amely komoly segítséget nyújt a különböző dermatosisok immunológiai hátterének megismertetéséhez.

Schneider Imre dr.

## Tisztelt Szerzőink, Olvasóink!

Az Orvosi Hetilapban megjelenő/megjelent közlemények elérhetőségére több lehetőség kínálkozik.

Rendelhető különnyomat, melynek áráról bővebben a [www.akkrt.hu](http://www.akkrt.hu) honlapon (Folyóirat Szerzőknek, Különnyomat menüpont alatt) vagy Szerkesztőségünkben tájékozódhatnak.

A közlemények megvásárolhatók pdf-formátumban is, illetve igényelhető Optional Open Article ([www.oopenart.com](http://www.oopenart.com)).

Adott díj ellenében az online közlemények bárki számára hozzáférhetők honlapunkon (a közlemények külön linket kapnak, így más oldalról is linkelhetővé válnak).

Bővebb információ a [hirdetes@akkrt.hu](mailto:hirdetes@akkrt.hu) címen vagy különnyomat rendelése esetén a Szerkesztőségtől kérhető.