

Abnormality v počtu a funkci folikulárních T lymfocytů (Tfh) u Wiscottova-Aldrichova syndromu

Wiskottův-Aldrichův syndrom patří mezi X-vázané choroby. Je spojený s poruchou proteinu WASp, který je exprimován hematopoetickými buňkami. Jedná se o multifunkční intracelulární protein. Účastní se jak signalizace, tak organizaci cytoskeletu. W-A syndrom je charakterizován imunodeficiencí, trombocytopenií, ekzémy aj.

Mezi subsety CD4+ lymfocytů je nejpočetnější Tfh, který je specializovaný na interakci s B lymfocyty. Tfh jsou typické expresí master regulačního transkripčního faktoru Bcl6 a změny jejich počtu a aktivity stojí za mnoha imunopatologiemi, např. autoimunitou, imunodeficity či lymfomy. Autoři textu zachytili u pacientů s W-A syndromem redukovaný počet cirkulujících Tfh, a to vlivem zvýšené apoptózy a snížené proliferace, Tfh byly též polarizované do Th2 a Th17 a exprimovaly ve větší míře ICOS než Tfh u zdravých lidí. Naopak exprese Bcl6 u W-A syndromu je nižší v celé populaci CD4+ buněk, tedy i Tfh. V myším modelu WAS knockout byl zachycen stejný vzorec, tj. snížení počtu Tfh, snížení Bcl6 a zvýšení exprese ICOS. Autoři tak potvrzují, že WASp hraje kritickou roli ve vývoji imunitní paměti, funkce B lymfocytů i vlivem snížení počtu Tfh, neboť dochází k snížení Bcl6.

[Abnormalities of follicular helper T-cell number and function in Wiskott-Aldrich syndrome](#)

Blood, Volume 127, Issue 25, 23 June 2016

Top Articles:

- [To BH3 profile or not to BH3 profile](#)
- [Anaplastic variant of plasma cell myeloma with Dutcher bodies](#)
- [Minimal residual disease monitoring and immune profiling in multiple myeloma in elderly patients](#)