

Narušení funkcí dendritických buněk u pacientů s deficitem v komplexu adaptorového proteinu 3

Heřmanského-Pudlakův syndrom typu 2 (HPS2) patří mezi primární autosomálně recesivně děděné imunodeficience. Stojí za ním deficit adaptorového proteinu 3, který tvoří komplexy zodpovědné za přemísťování „nákladu“ proteinů z Golgiho a tubulárně-endosomálního kompartmentu do endosom-lysosomálních organel. Jedná se tedy o poruchu formování lysosomálních vesikul v hematopoetických buňkách. Syndrom je charakterizovaný parciálním albinismem, zvýšenou krvácivostí, neutropenií, je také snížena cytolytická aktivita NK buněk či redukce intracelulární elastázy v neutrofilech. V této studii se autoři zaměřili na dendritické buňky, sledovali z monocytů derivované DC (moDC) a plasmacytoidní DC (pDC) u sourozenců s HPS2. Zralé moDC vykazovaly poruchy v expresi CD83 a v LAMP (lysosome-associated membrane protein), dále byla zachycena snížená exprese MIP1- β /CCL4, MIG/CXCL9 a výrazně snížená sekrece IL-12. Při infekci HSV-1 byla navíc zachycena i snížená produkce interferonu α . Kostimulace T lymfocytů těmito DC byla také snížena. Autoři tedy prokazují, že i funkce DC u pacientů s HPS2 je narušená.

[Impairment of dendritic cell functions in patients with adaptor protein-3 complex deficiency](#)

Blood, Volume 127, Issue 26, 30 June 2016

Top Articles:

- [EZH2: a molecular switch of the MPN phenotype](#)
- [Optimizing T-cell receptor gene therapy for hematologic malignancies](#)
- [Exploitation of natural killer cells for the treatment of acute leukemia](#)