

Az ellenanyagok által közvetített
patológias válasz (I., II., III. típusú
hiperszenzitivitási reakció, receptor
blokkolás/stimuláció)

Füst György

Semmelweis Egyetem, III. Belklinika

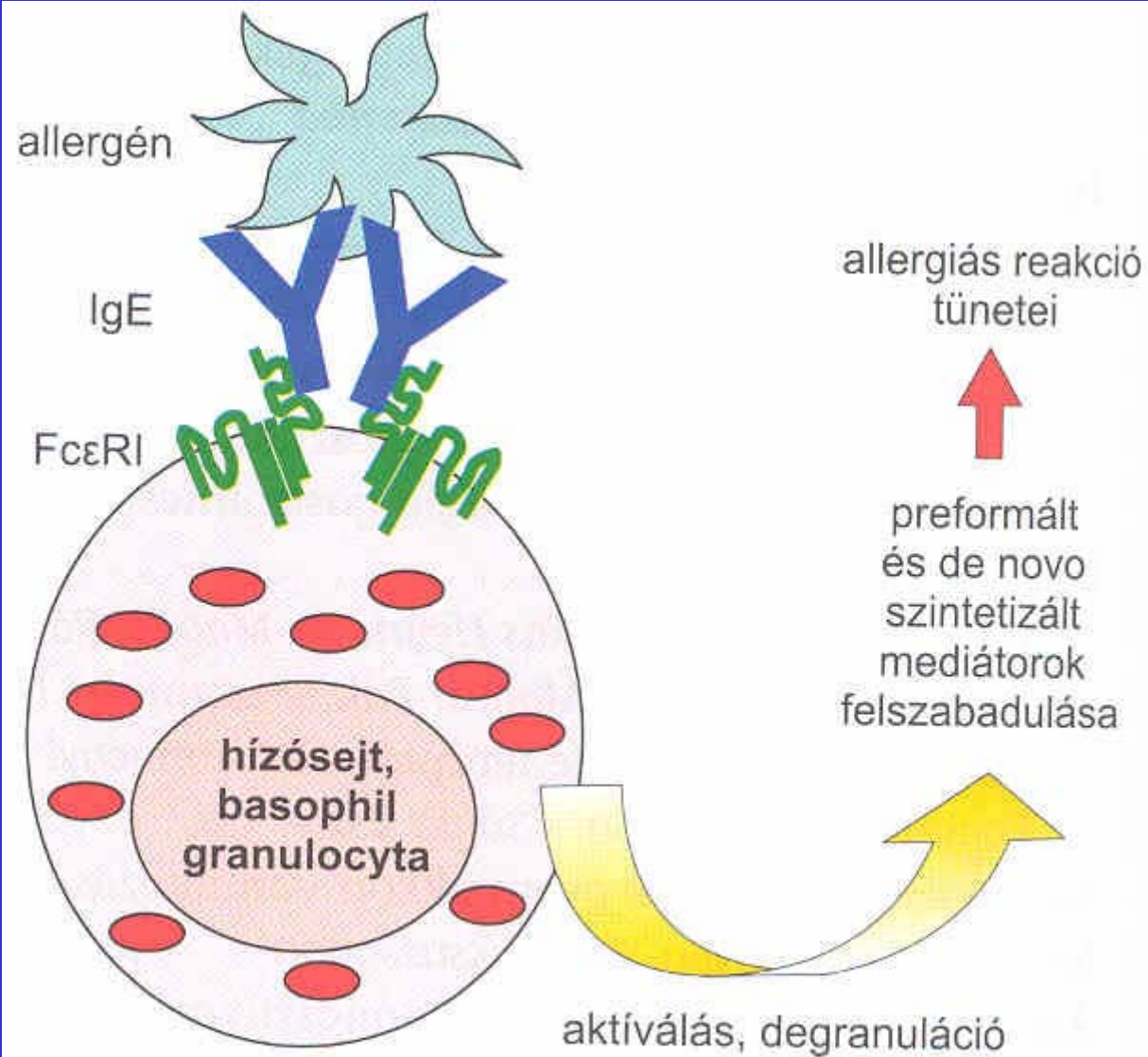
4. táblázat. A túlérzékenységi reakciók csoportosítása Gell és Coombs szerint

<i>Elnevezés</i>	<i>A reakció kezdete</i>	<i>Mechanizmusa</i>	<i>Megnyilvánulási formái</i>
<i>Gyorsan lezajló reakciók</i>			
<i>I. Azonnali típusú túlérzékenység</i>	1-2 percen belül	Az antigén reagál a hízósejtekhez és a basophil granulocytákhoz kötődött IgE-vel és az FcεRI-ok kereszt kötése révén aktiválja a sejteket, amelyekből különböző mediátoranyagok szabadulnak föl	<i>lokalizált anaphylaxis:</i> szénanátha, asthma, csalánkiütés, ekzema, ételallergia; <i>szisztémás anaphylaxis</i>
<i>II. Ellenanyag-mediált citotoxikus reakció</i>	4-8 órán belül	A sejt felszíni antigénekkal reagáló IgG és IgM komplementaktiválás vagy ADCC révén pusztítja el a célsejtet	Transzfúziós reakció, foetalis erythroblastosis, autoimmun haemolyticus anaemia
<i>III. Immunkomplex-mediált reakció</i>	2-8 órán belül	Az immunkomplexek a keringésben alakulnak ki, majd a szövetekben lerakódnak, aktiválják a komplementrendszert, gyulladást indukálnak	<i>lokalizált:</i> Arthus-reakció; <i>generalizált reakciók:</i> rheumatoid arthritis, szérumbetegség, glomerulonephritis, SLE
<i>Késői típusú reakció</i>			
<i>IV. Sejtközvetített reakció</i>	1-3 napon belül	A szenzibilizált Th1-sejtekből felszabaduló citokinek aktiválják a macrophagokat és a T _C -sejteket	kontaktdermatitis, graftkilökődés, tuberkulotikus laesiók

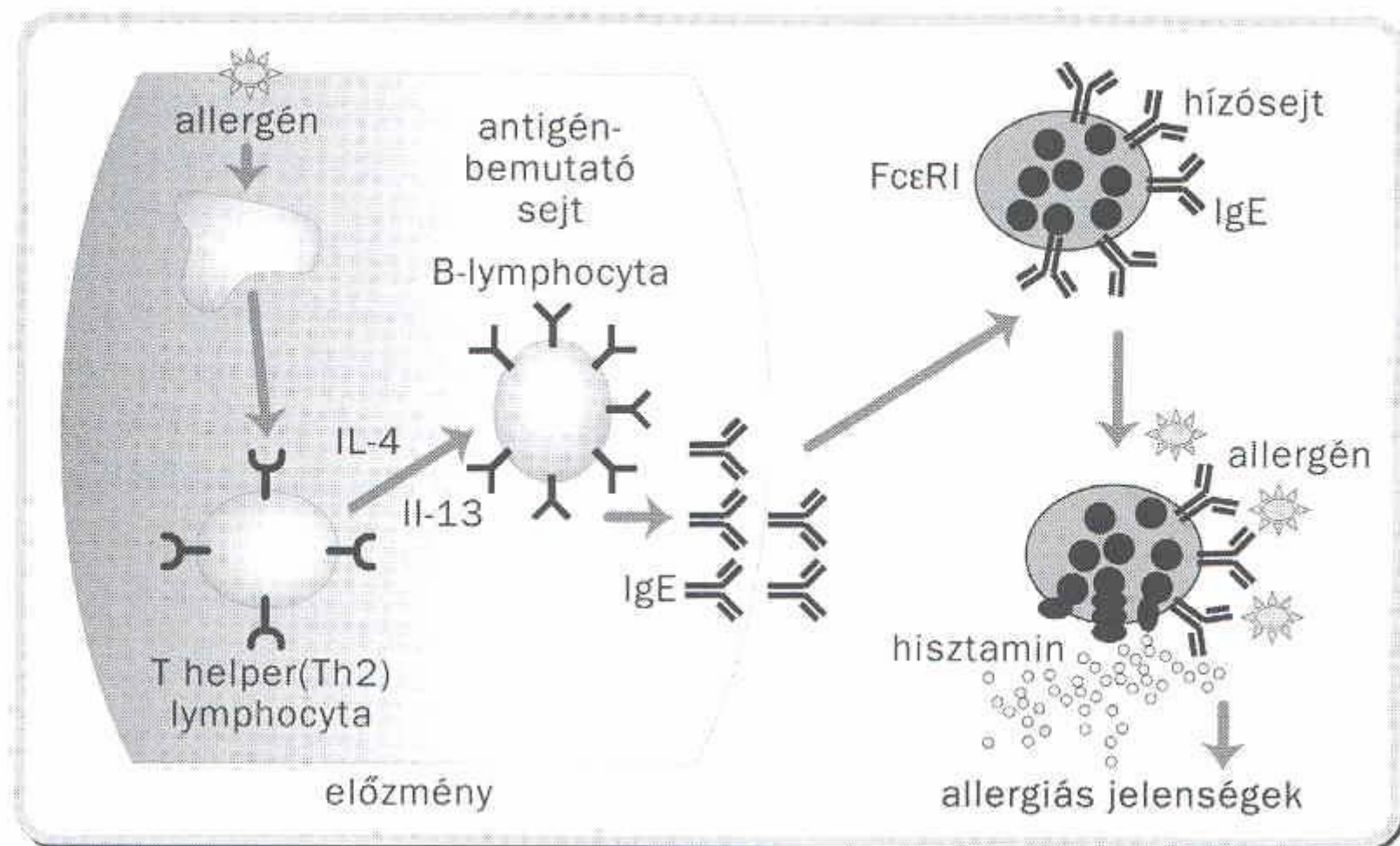
Table 1.10. Types of hypersensitivity.

Type	Mechanism	Consequences	Disease examples
<i>Type I</i> Immediate	IgE, mast cells and basophils ($\pm$ IgG ₄)	Vasodilation Eosinophils attracted	Atopic diseases—asthma, rhinitis and conjunctivitis
<i>Type II</i> Cell bound antigen	IgM, IgG	Complement activation: Lysis Opsonization Neutrophil activation Cell stimulation Blocking antibody	Cold autoimmune haemolytic anaemia (AHA) Myasthenia gravis Warm AHA Idiopathic thrombocytopenia Goodpasture's syndrome Graves' disease Pernicious anaemia Infertility (some cases) Myxoedema
<i>Type III</i> Immune complex	IgG, IgA	High concentration of immune complexes with complement activation in tissues (sometimes even intravascularly)	Serum sickness Systemic lupus erythematosus Henoch–Schönlein purpura Some glomerulonephritides Cutaneous vasculitis Lepromatous leprosy Extrinsic allergic alveolitis
<i>Type IV</i> Delayed type hypersensitivity	T _D	Attraction and activation of lymphocytes and macrophages	Tuberculosis, gummata, tuberculoid leprosy Graft rejection (classical) Graft versus host disease Contact dermatitis

I. típusú, IgE-mediált túlérzékenységi reakció

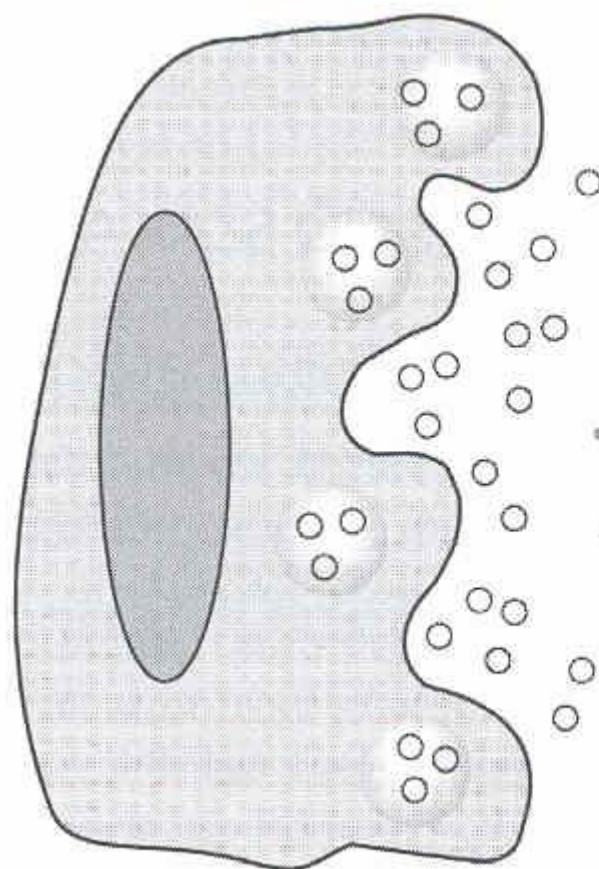


1. ábra. Hízósejtek és basophil granulocyták aktiválása az I-es típusú túlérzékenységi reakció során



1. táblázat. Az allergiás reakciók mediátorai és azok hatásai

<i>Mediátor</i>	<i>Hatás</i>
<i>A GRANULUMOKBÓL AZONNAL KISZABADULÓ ANYAGOK</i>	
<i>Hisztamin, heparin</i>	Vérerek áteresztőképességének fokozása, tüdőszimaizom-kontrakció
<i>Szerotonin</i>	Vérerek áteresztőképességének fokozása, tüdőszimaizom-kontrakció
<i>Eosinophil kemotaktikus faktor (ECF)</i>	Eosinophilek kemotaxisa
<i>Proteázok</i>	Nyákelválasztás fokozása a bronchusokban, komplementaktivációs termékek generálása
<i>TNF-α</i>	Gyulladás
<i>ÚJONNAN SZINTETIZÁLÓDÓ ANYAGOK</i>	
<i>PAF</i>	Thrombocytaaggregáció és degranuláció, tüdőszimaizom-kontrakció
<i>Leukotriének</i>	Vérerek áteresztőképességének fokozása, tüdőszimaizom-kontrakció
<i>Prostaglandinok</i>	Erek tágulása, bronchusok szűkítése, vérlemezék aggregálása
<i>Bradikinin</i>	Simaizom-kontrakció
<i>Citokinek (IL-1, IL-4, IL-5, IL-6, IL-13, TNF-α stb.)</i>	Fokozott CAM-expresszió a vénák endothelsejtjein, szisztémás anaphylaxis, B-sejt IgE-termelése, eosinophilek migrációja



mediátorok
→
preformált
de novo termelt

kemoattraktánsok

NCF
ECF-A
LTB4

aktivátorok

hisztamin
triptáz
kininogenáz
PAF

spazmogének

hisztamin
PGD2
LTC4
LTD4
PAF

I Table 8.2 Mast cell activation

IgE dependent

FcεR1 cross-linking with allergen

Non-IgE dependent

Fcμ RIII cross-linking with aggregated IgG

FcεR1 cross linking by auto-antibody to FcεR1 peptides

substance P

leucocyte-derived peptides

collagen degradation products

Cytokines

chemokines — α-family IL-8

— β-family MCP-1, MIP-1a, RANTES IL-3

granulocyte-macrophage colony-stimulating factor

Complement products

C3a, C5a

Drugs

opiates, cytotoxics, aspirin, non-steroidal anti-inflammatory drugs, radiocontrast media

Physical factors

exercise, cold, UV exposure

Atopic eczema
Food allergies



Asthma
Perennial rhinitis

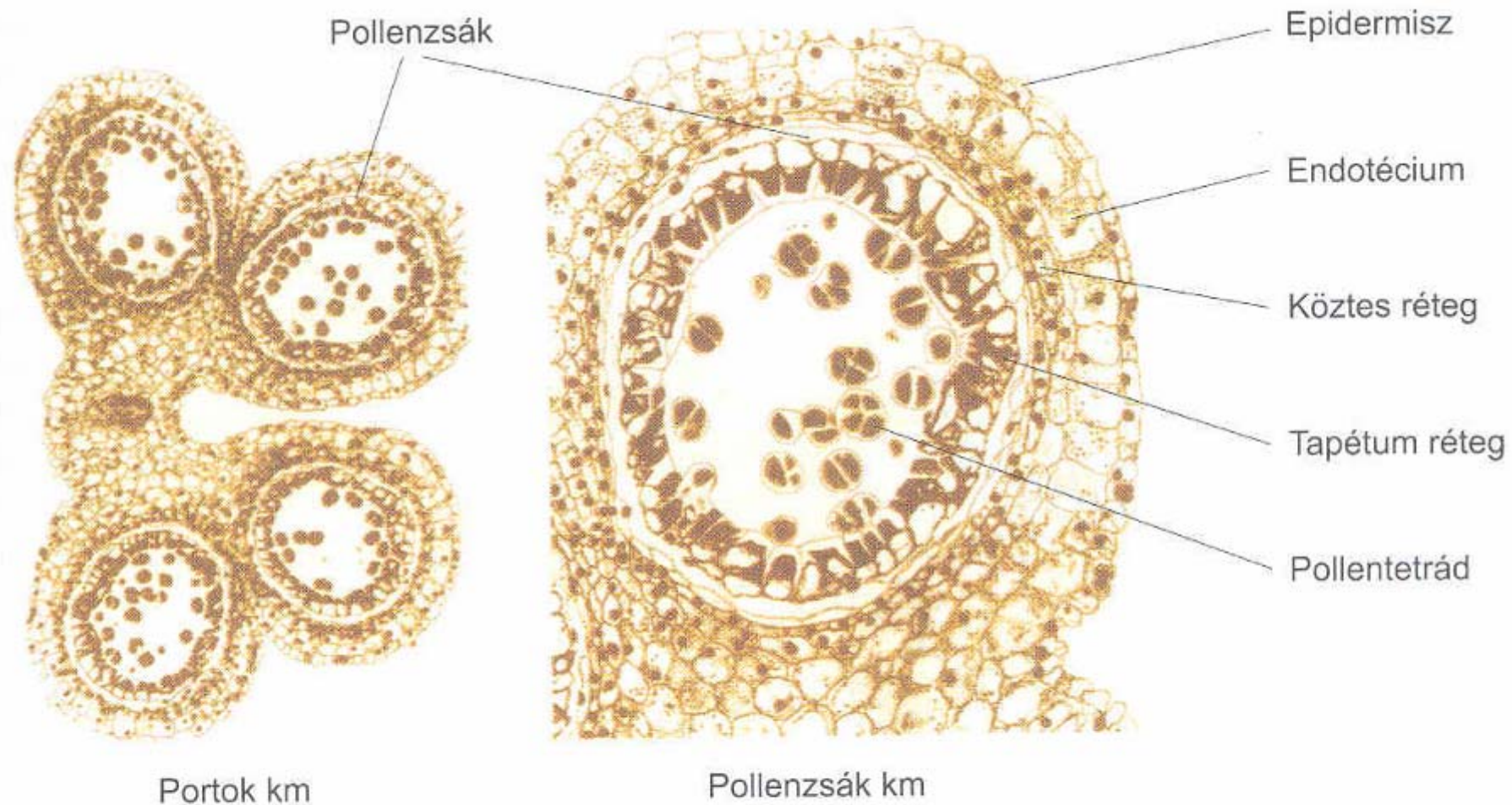


Seasonal rhinitis
Conjunctivitis

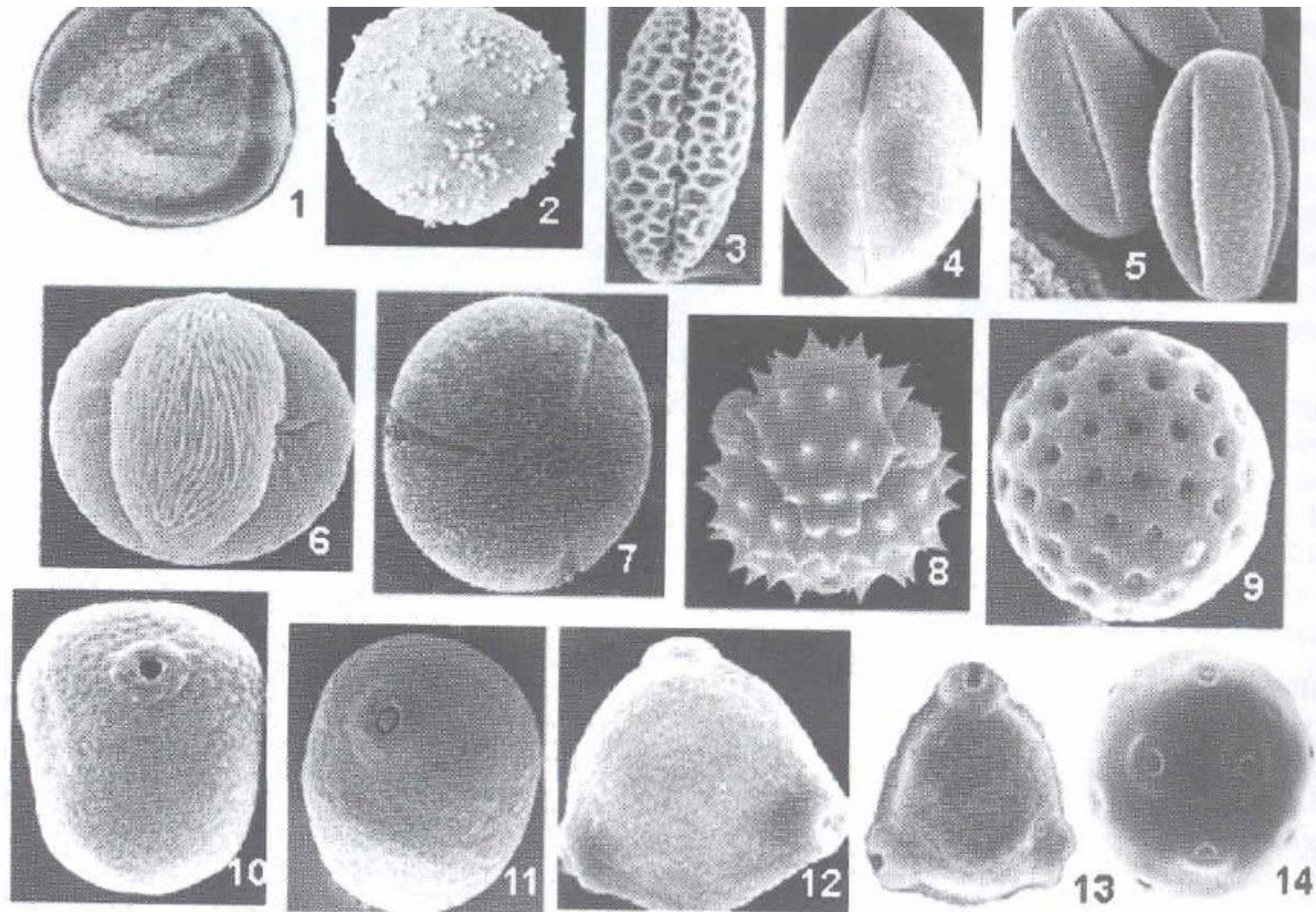
Infancy
Early childhood

School years

Teenage years



3. ábra. A portok szöveti felépítése



5. ábra. A leggyakoribb apertúratípusok

a) *inaperturát*: 1. nyárfa, 2. boróka; b) *monokolpát*: 3. liliom, 4. liliomfa; c) *trikolpát*: 5. harangláb, 6. meggy;
d) *trikolporát*: 7. bükk, 8. aranyvessző; e) *monoporát*: 10. rozs, 11. angolperje; f) *triporát*: 12. mogoró, 13. nyír;
g) *periporát*: 9. libatop, 14. dió

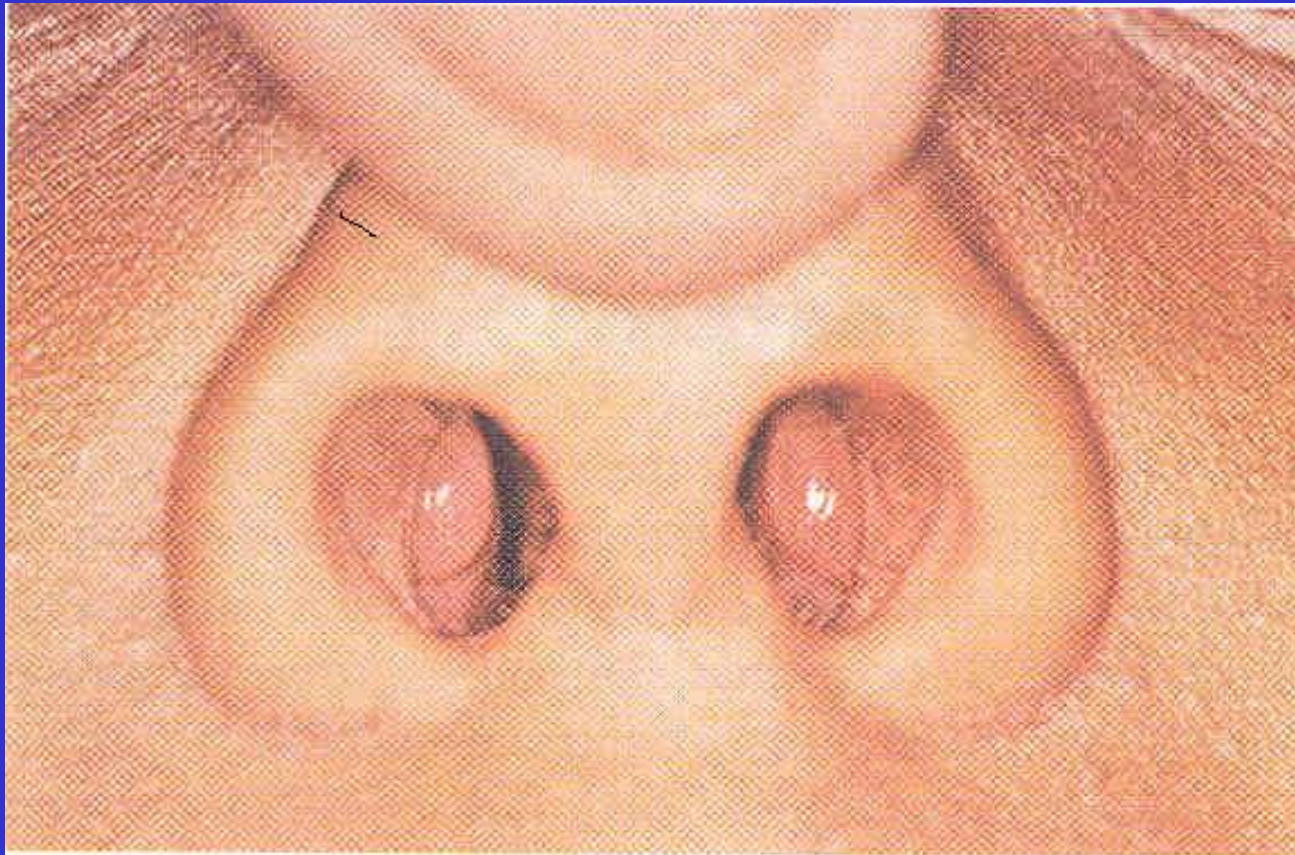


Fig. 5.2 Nasal mucosa in allergic rhinitis with pale shiny swollen mucosa.



Fig. 5.3 Chronic allergic facies with characteristic open mouth breathing

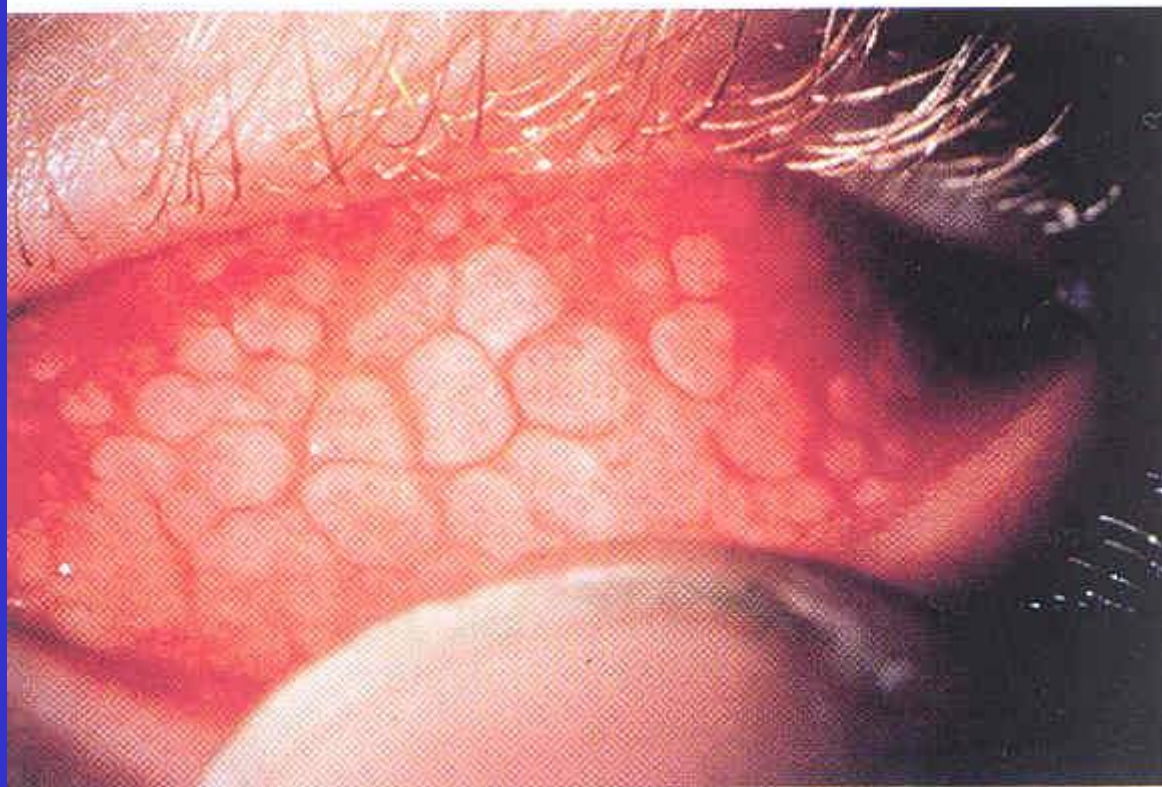


Fig. 6.1 Large cobblestone papillae on upper tarsal conjunctiva in vernal keratoconjunctivitis.

2 Causes of anaphylaxis

Common

Insect stings: most commonly honeybee, Australian native ants, wasps

Foods: most commonly peanuts, tree nuts, egg, seafood, cows milk, dairy products, seeds

Medications: most commonly antibiotics, non-steroidal anti-inflammatory drugs

Unidentified (no cause found)

Less common

Physical triggers (eg, exercise, cold)

Biological fluids (eg, transfusions, immunoglobulin, antivenoms, semen)

Latex

Tick bites

Hormonal changes: breastfeeding, menstrual factors

Dialysis membranes (haemodialysis-associated anaphylaxis)

Hydatid cyst rupture

Aeroallergens: domestic/laboratory animals, pollen

Food additives: monosodium glutamate, metabisulfite, preservatives, colours, natural food chemicals

Topical medications (eg, antiseptics)

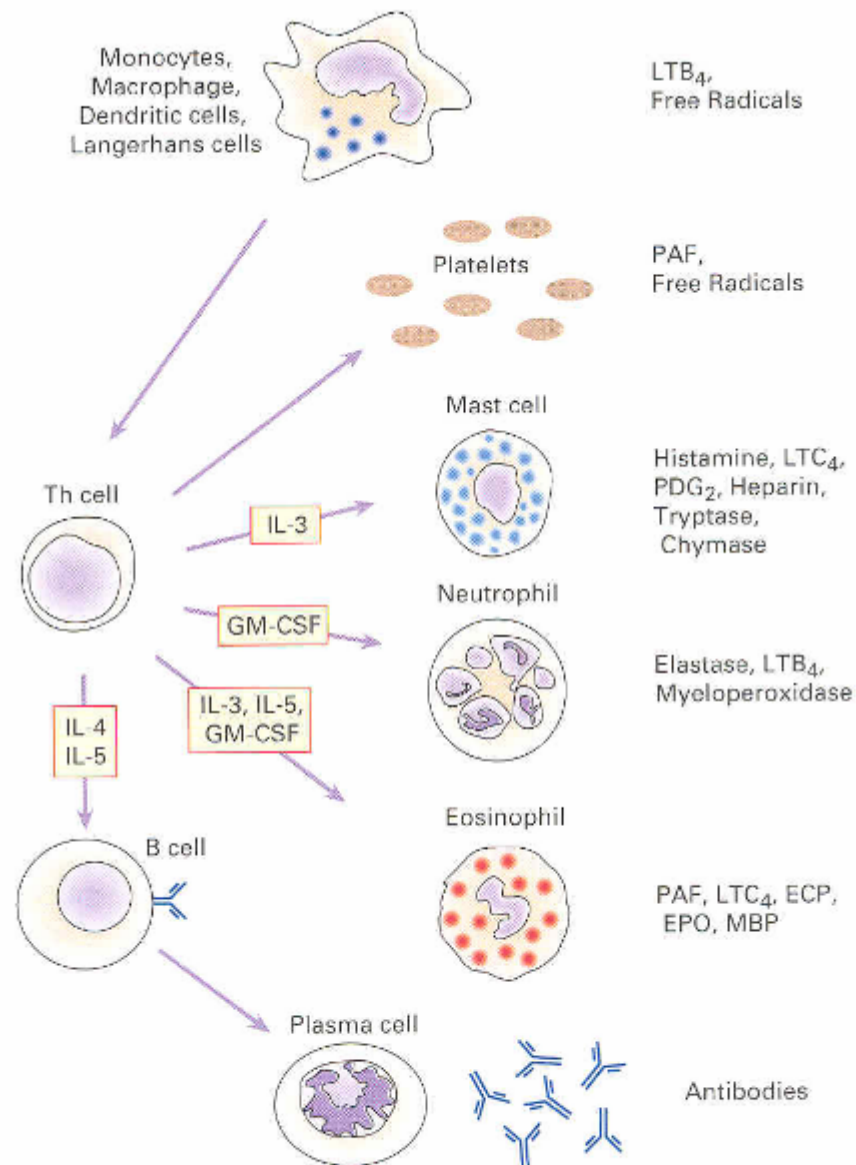


Fig. 8.1 Cells and mediators involved in anaphylactic reactions. PAF, platelet-activating factor; MBP, major basic protein; GM-CSF, granulocyte-macrophage colony-stimulating factor; EPO, eosinophil peroxidase.

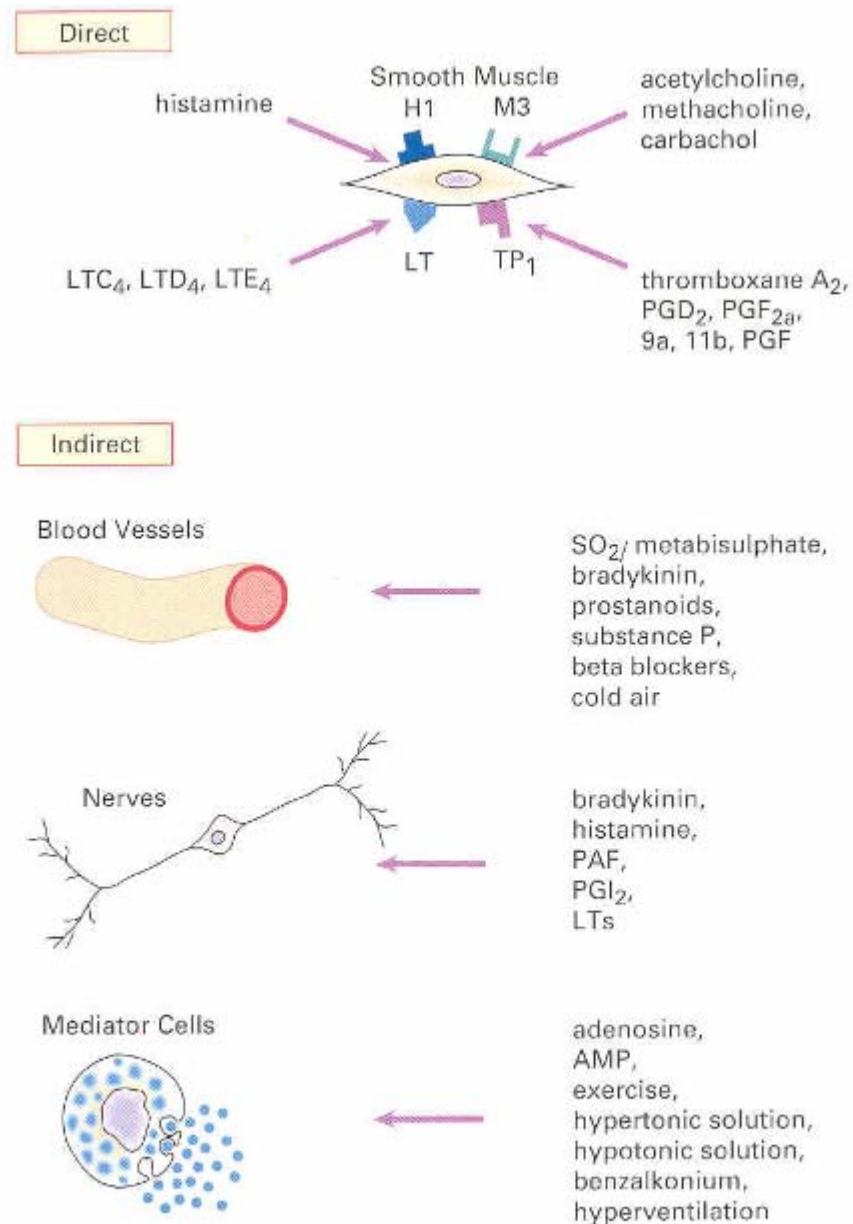
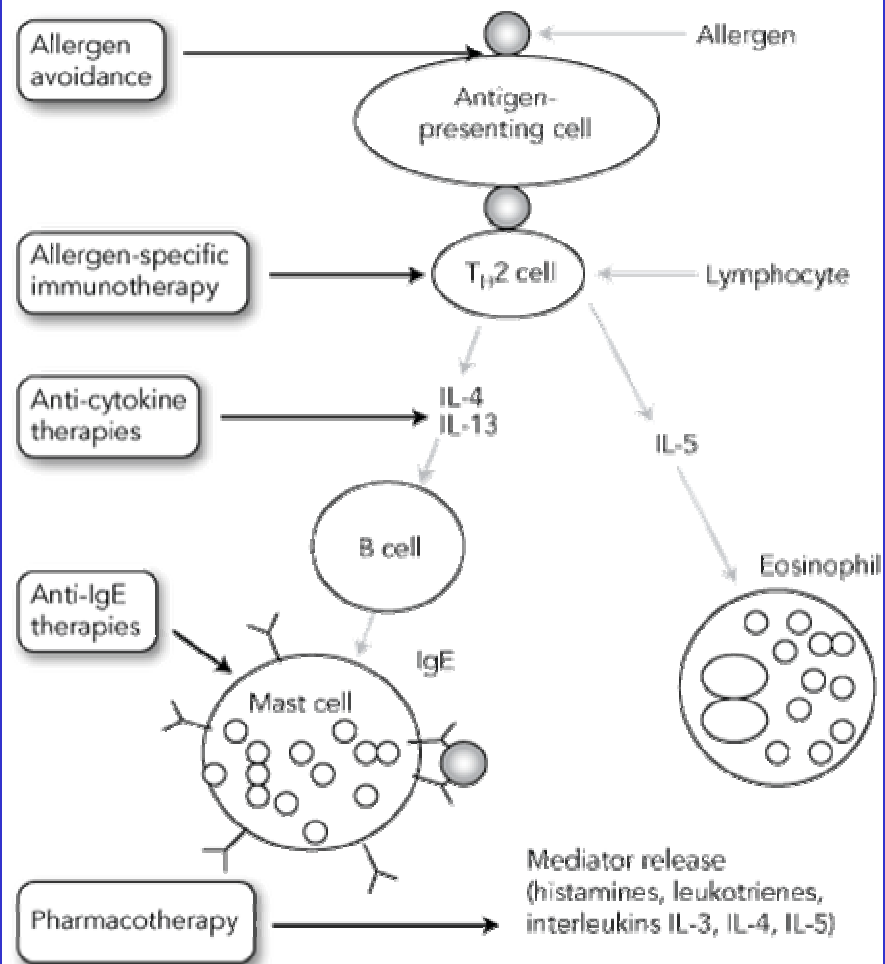


Fig. 8.2 Anaphylaxis is due to direct effects of agents on smooth muscle, and indirect effects on blood vessels, nerves, and mediator cells. LT, leukotrienes; AMP, adenosine monophosphate; PAF, platelet-activating factor.

Therapeutic intervention points

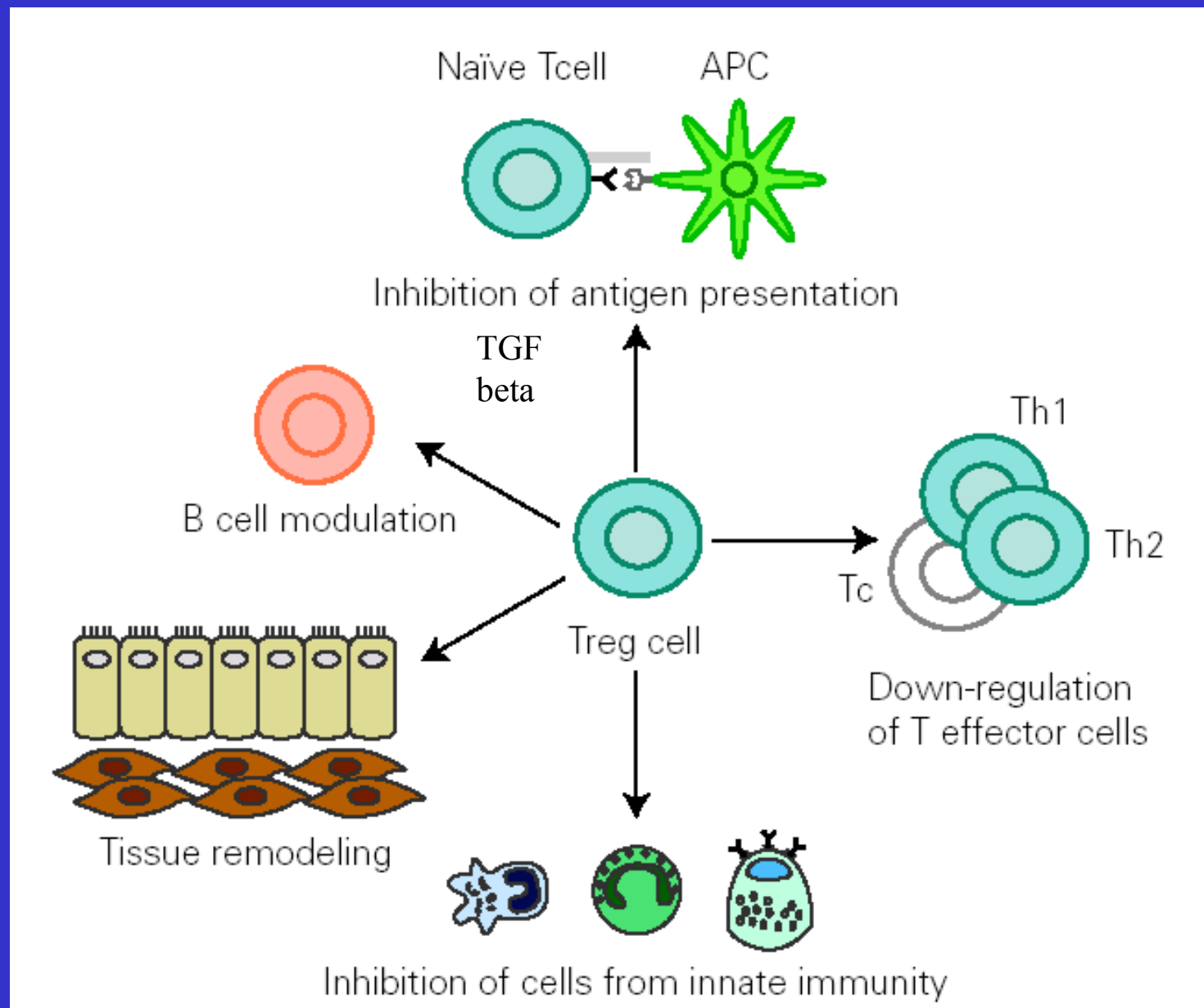


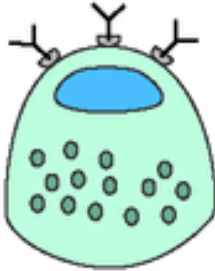
A specifikus allergia igazolása

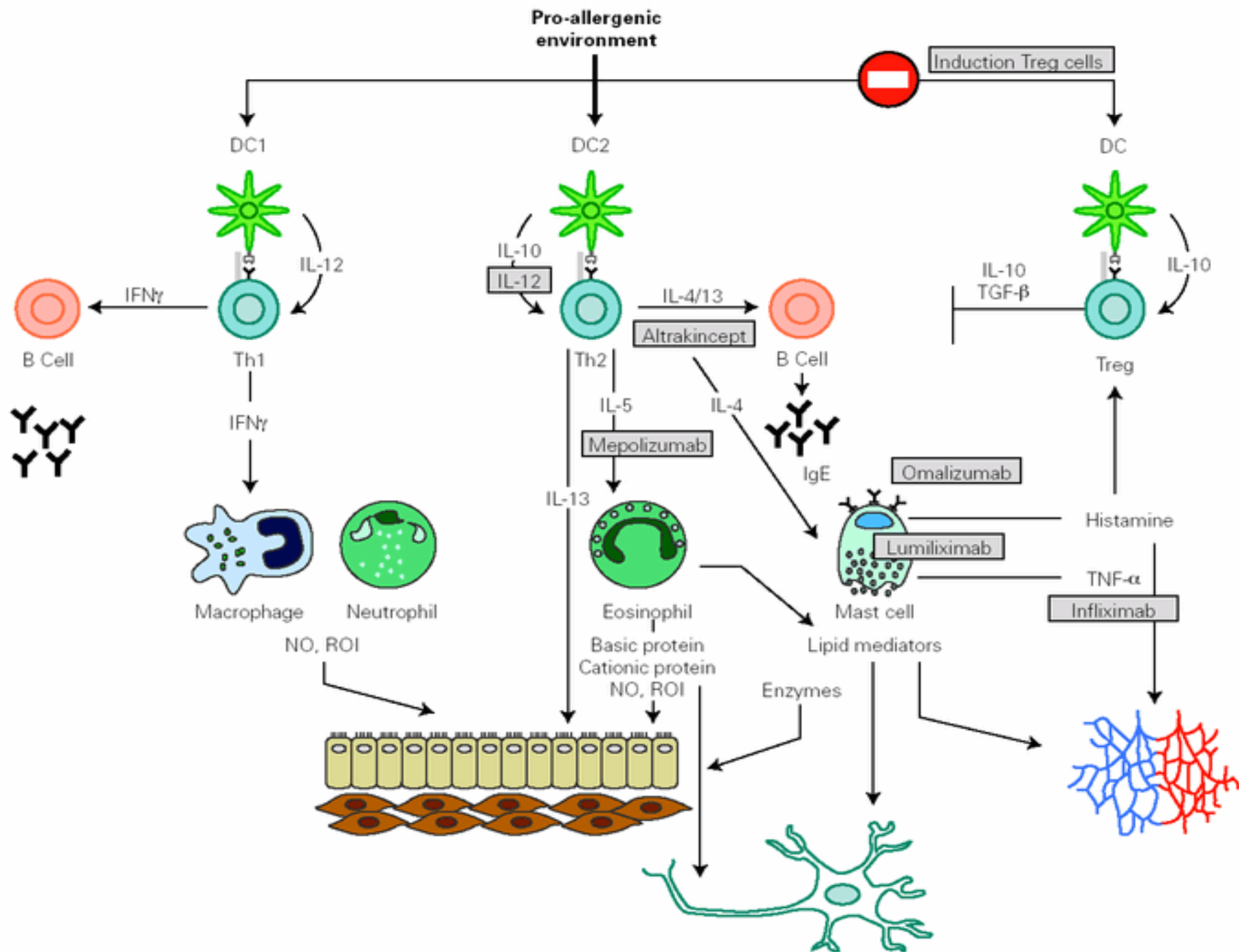
- Tünetek
- Allergen-specifikus IgE antitestek
- Bőrpróba

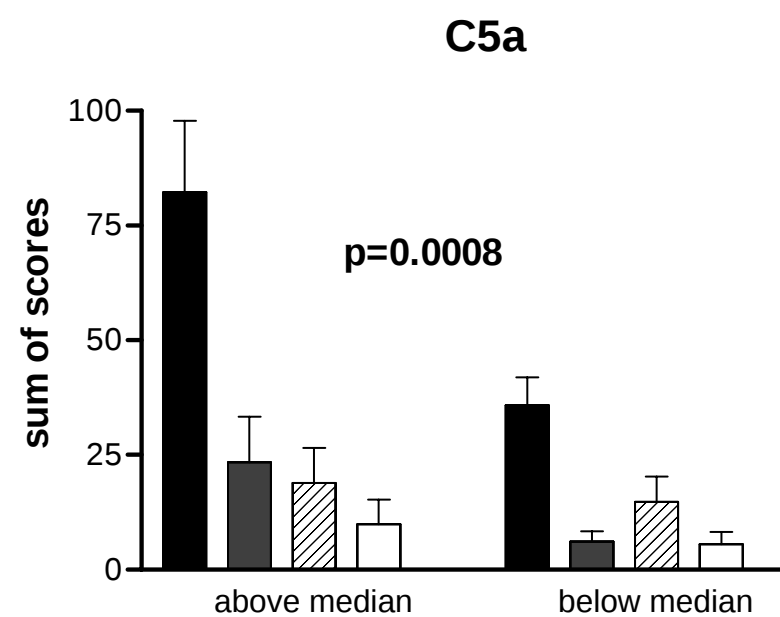
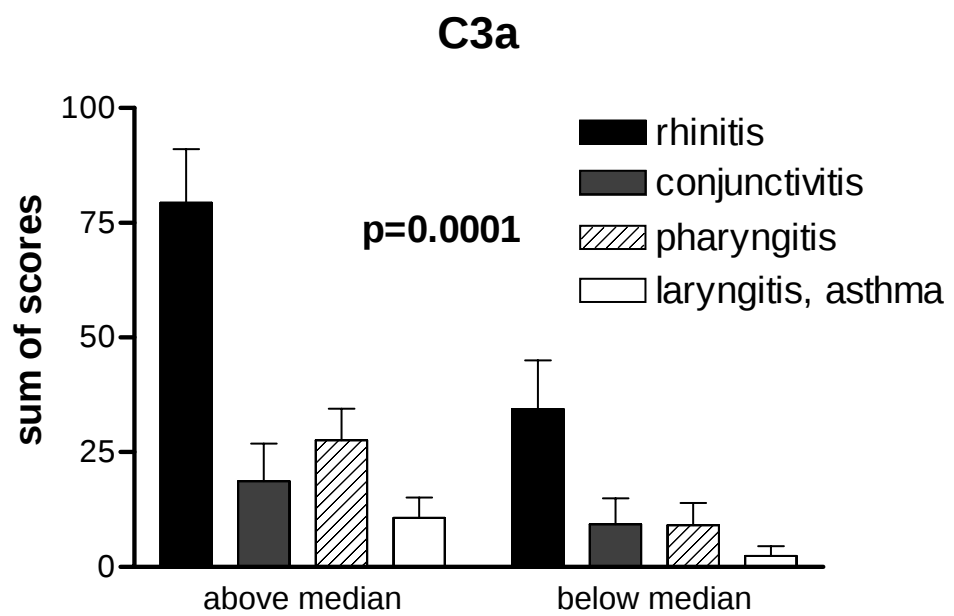
MIÉRT LESZ VALAKI ALLERGIÁS?

- Genetikai faktorok:
 - mindkét szülő allergiás: 75%
 - Egyik se: 15%
 - Gén csaknem minden kromoszómán: 5q31-33
- Higiénia-hipotézis
 - Tisztaság – fél betegség,
 - Antibiotikumok
 - TH1/TH2 vagy újabban: Treg

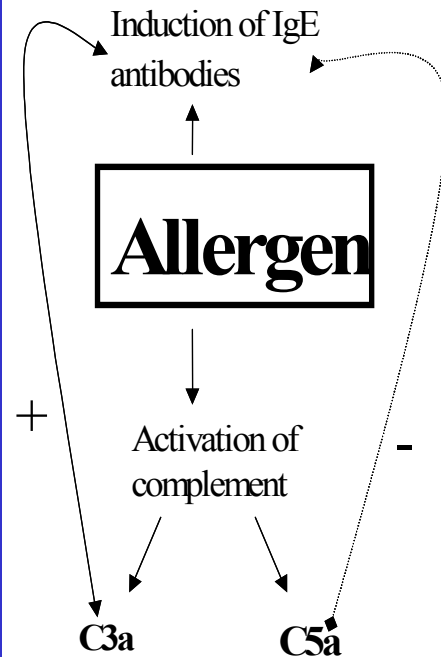


Eosinophil		Mast cell	
Fibrogenic and growth factors: TGF- β TGF- α Angiotensin FGF-2 HB_EGF NGF PDGF VEGF SCF GM-CSF		Lipids: LT C4, D4, E4, PAF, PGE1, PGE2, 15-HETE	Growth factors: GM-CSF
Chemokines: Eotaxin RANTES MCP, -1, -3, -4 IL-8, MIP-1 α	Proteins: Major Basic Protein; Eosinophil peroxidase; Eosinophil derived neurotoxin; Eosinophil cationic protein	Cytokines: IL-3, -5, -10, -13, -17 TNF α	Amines: Histamine
			Chemokines: MIP-1 α , IL-8
		Lipids: PGD2, PAF, LT B4, C4, D4, E4, E2 TXA2	
		Citokines: IL-3, -4, -5, -6, -13, TNF- α	
		Proteoglycans: Heparine, chondroitine	
		Enzymes – Tryptase; chymase; hidrolase acid; catepsine-G; carbopeptidase	

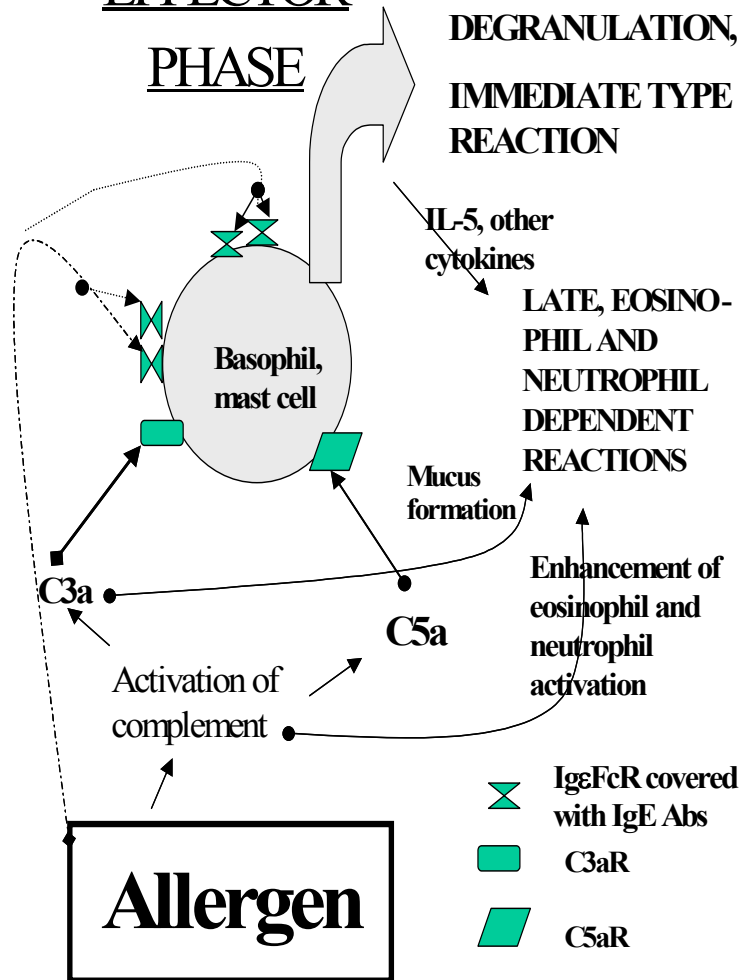




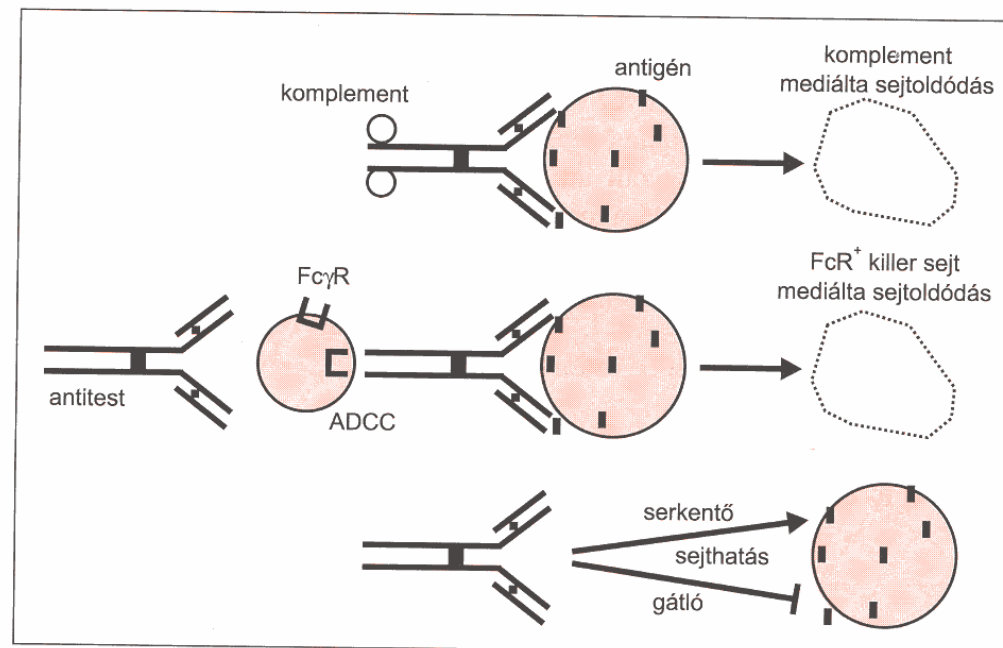
INDUCTION PHASE



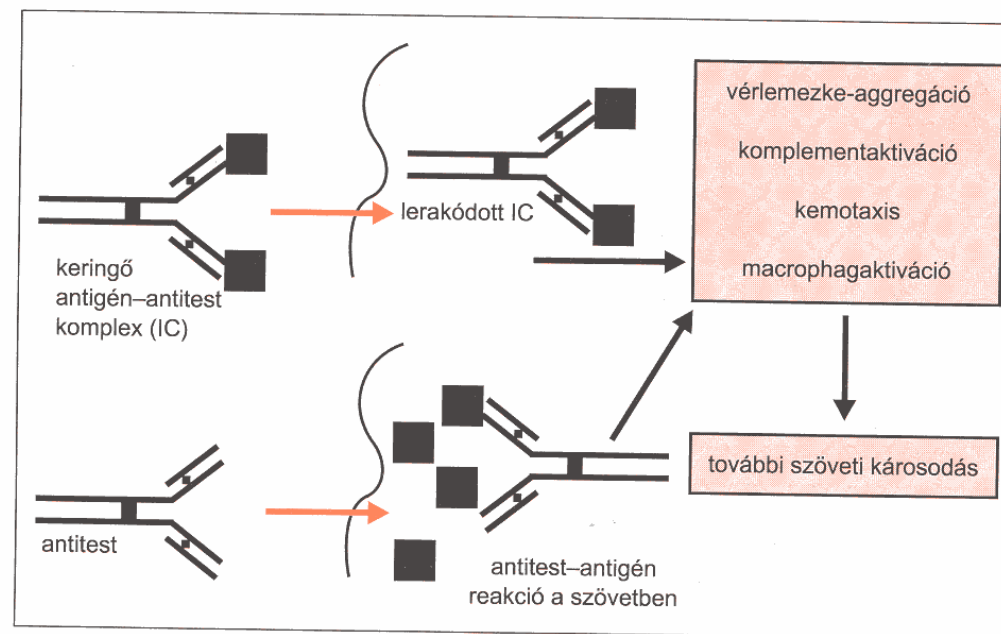
EFFECTOR PHASE



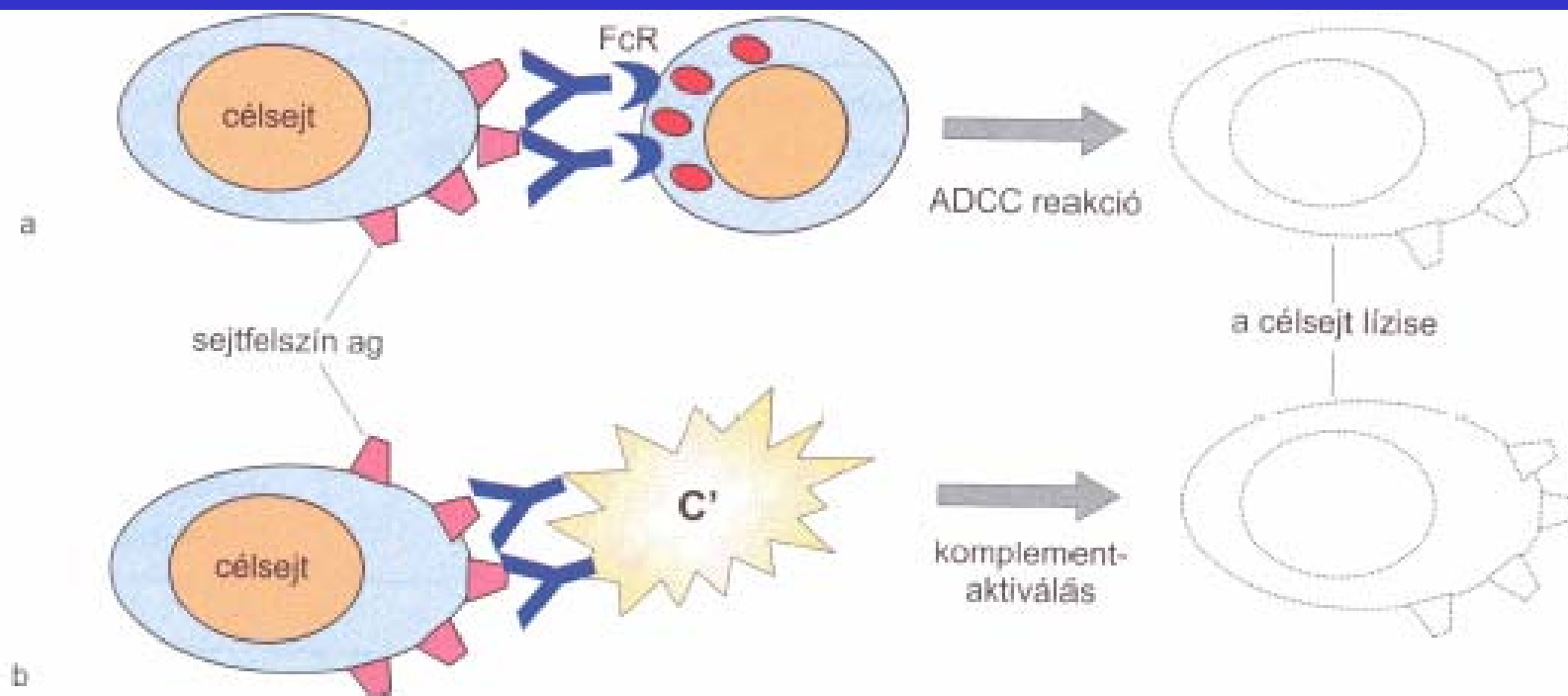
II. típusú IgG és IgM antitest- mediált túlérzékenység



20.1
túlél

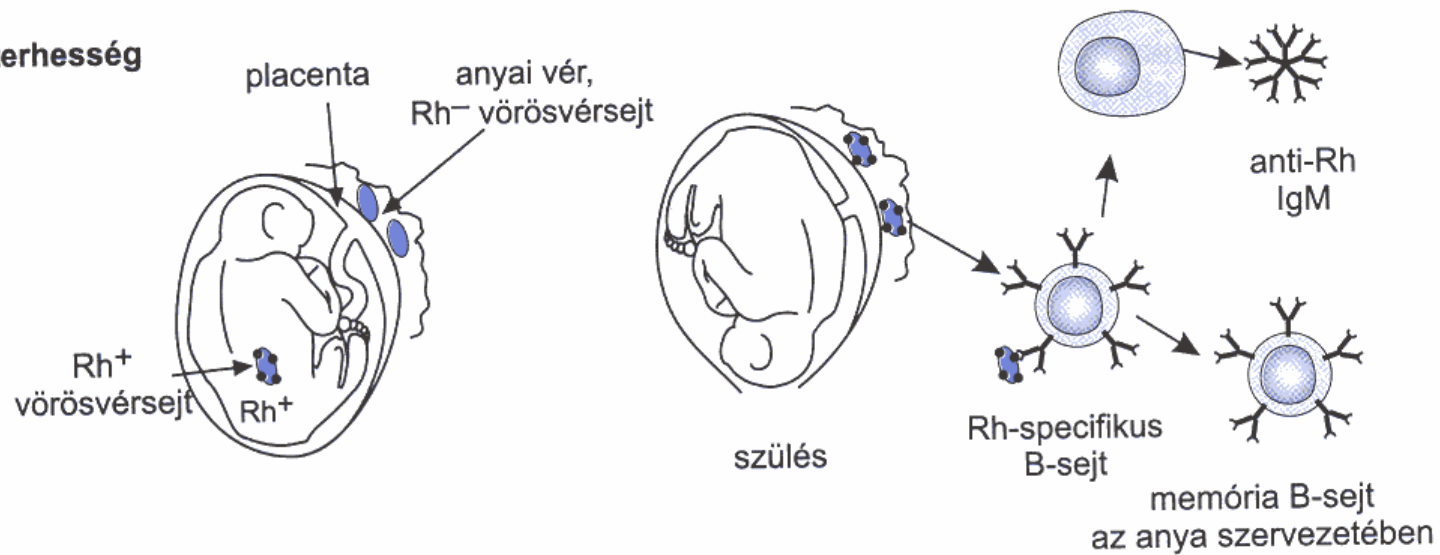


20.1
túlél

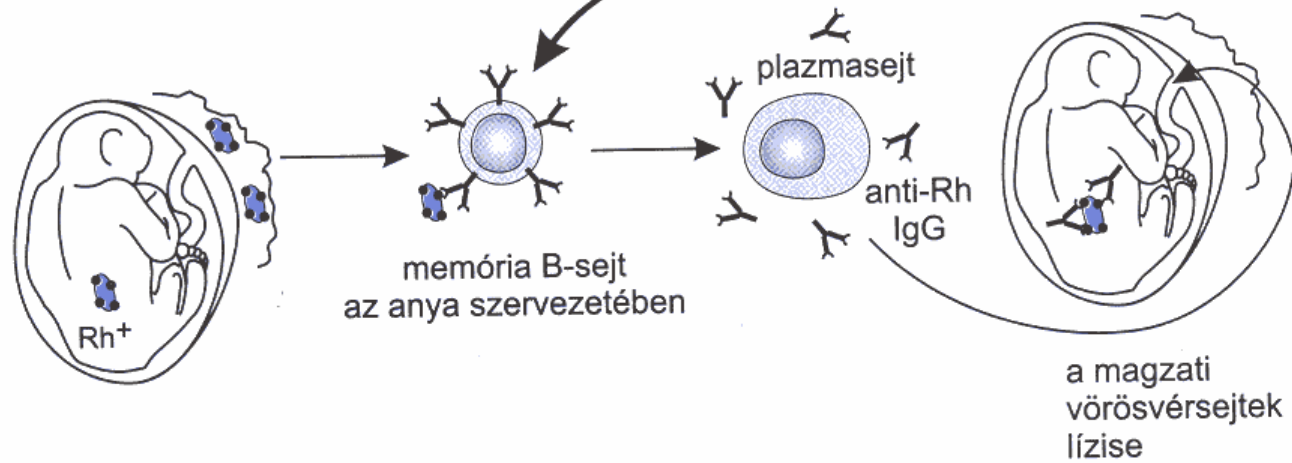


1. ábra. A II-es típusú túlérzékenységi reakció sejtpusztító folyamata ADCC reakció (a) és komplementmediált lízis (b) esetében

első terhesség



második terhesség



FIZIOLÓGIÁS FAGOCITÓZIS



FRUSZTRÁLT FAGOCITÓZIS

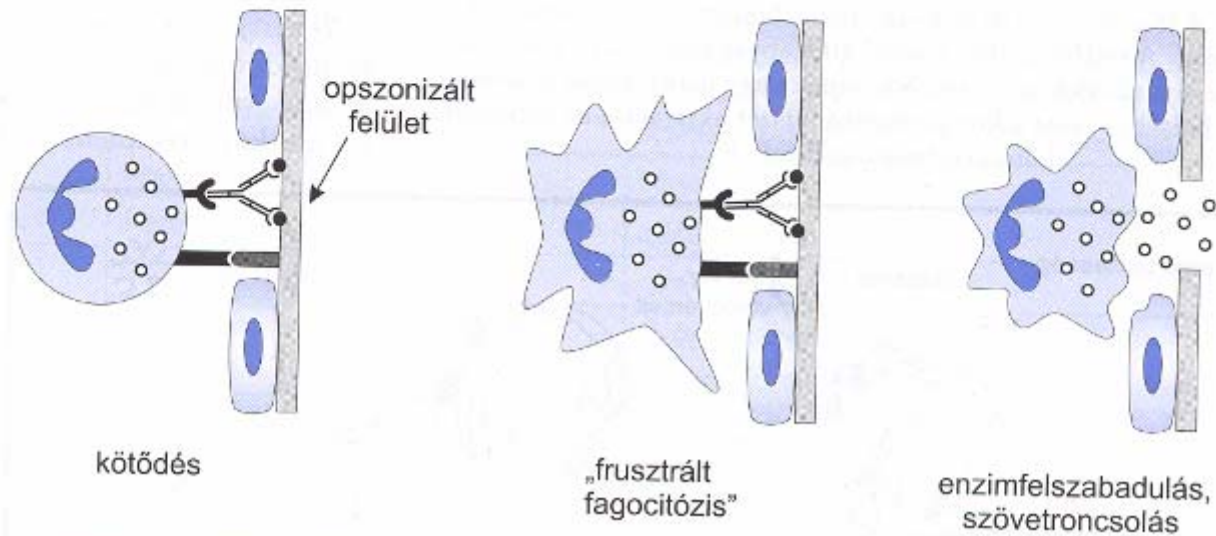
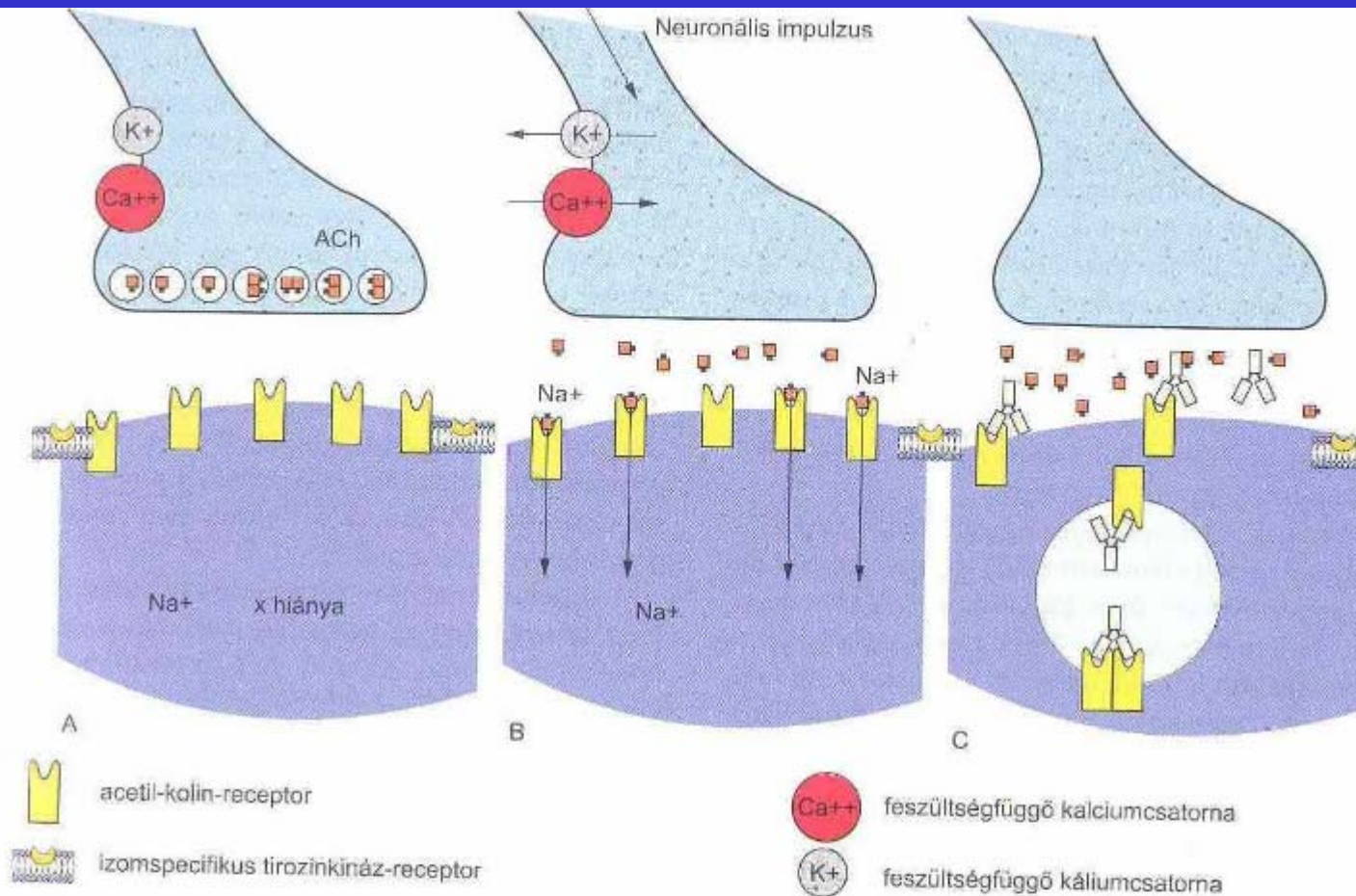


TABLE 18-3. Examples of Autoantibodies in Human Diseases

Disease	Principal Clinical Features	Autoantibody Detected: Specificity	Method of Detection
<i>Glomerulonephritis (Good-pasture's syndrome)</i>	Nephritis with proteinuria, renal failure; lung hemorrhages	Type IV collagen in basement membranes of kidney glomeruli and lung alveoli	Immunofluorescence
<i>Autoimmune hemolytic anemia</i>	Hemolysis, anemia	Erythrocyte membrane proteins	Hemagglutination
<i>Autoimmune thrombocytopenic purpura</i>	Platelet deficiency (thrombocytopenia), bleeding disorders	Platelet membrane proteins (e.g., gp IIb/IIIa)	Immunofluorescence
<i>Pemphigus vulgaris</i>	Decreased adhesions between epidermal keratinocytes; skin vesicles (bullae)	Intercellular junctions of epidermal cells	Immunofluorescence
<i>Bullous pemphigoid</i>	Detachment of epidermal cells; skin vesicles	Epidermal basement membrane proteins	Immunofluorescence
<i>Myasthenia gravis</i>	Muscle weakness	Acetylcholine receptor	Immunoprecipitation
<i>Graves' disease (hyperthyroidism)</i>	Hyperthyroidism due to increased production of thyroid hormones	Thyroid-stimulating hormone receptor on thyroid follicular epithelial cells	Bioassay
<i>Insulin-resistant diabetes mellitus</i>	Diabetes, unresponsive to insulin therapy	Insulin receptor	Inhibition of insulin binding to cultured cells
<i>Pernicious anemia</i>	Abnormal erythropoiesis due to vitamin B ₁₂ deficiency	Intrinsic factor; gastric parietal cells	Bioassay; immunofluorescence



73. ábra. A neuromuscularis junctio

- A: Preszinaptikus axonterminál acetil-kolin (ACh) vezikulákkal és leegyszerűsített posztzinaptikus véglemezke. A membránon található az acetil-kolin-receptorok (AChR) és az izomspecifikus tirozinkináz-receptorok (MuSK).
- B: Az ingerelt neuronból felszabuló ACh depolarizációt, izom-összehúzódást vált ki.
- C: Myasthenia gravisban az AChR ellen irányuló antitestek a receptor endocytosisát és degradációját okozzák, mellyel gátolják az izomsejtek idegimpulzusokra adott válaszát is.

acetil-kolin-receptor

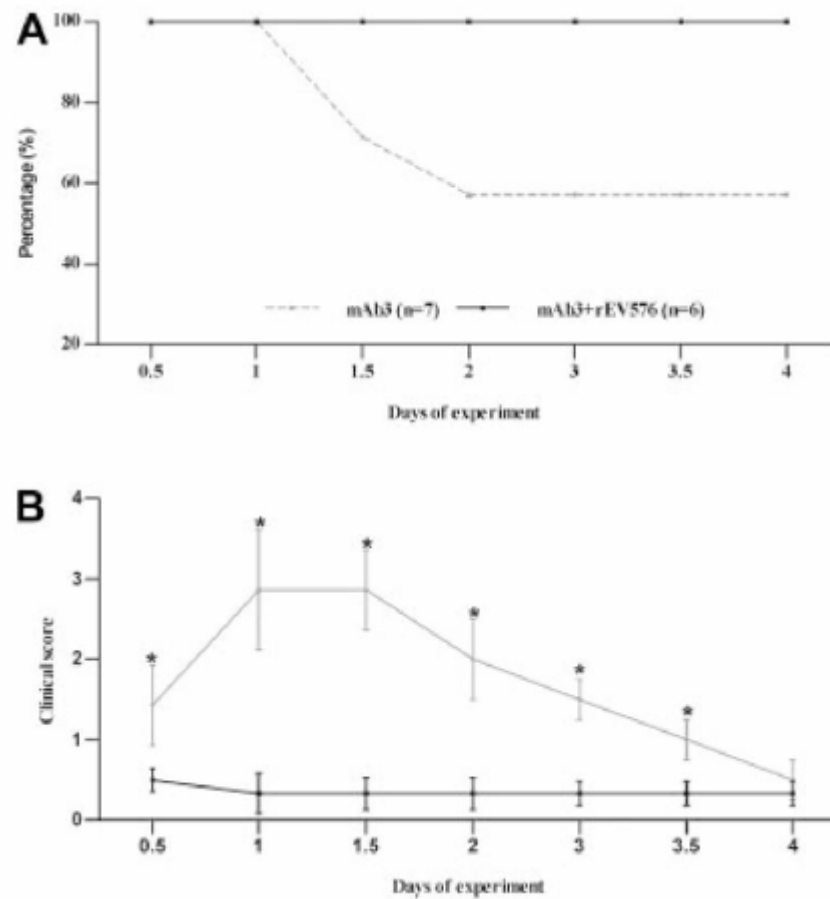
izomspecifikus tirozinkináz-receptor

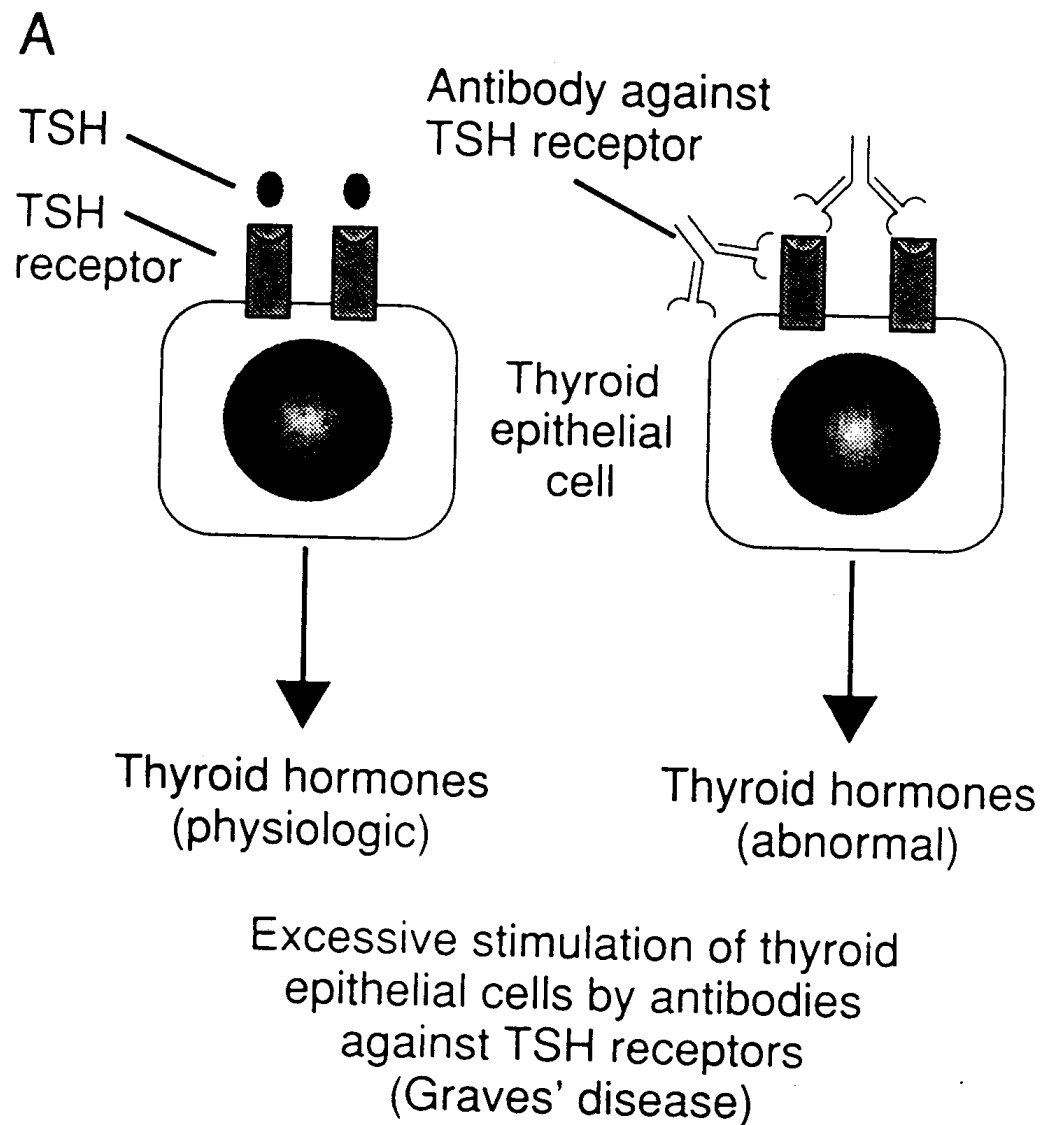
feszültségfüggő kalciumcsatorna

feszültségfüggő káliumcsatorna

MIR, alpha-bungarotoxin,

Novel Complement Inhibitor Limits Severity of Experimentally Myasthenia Gravis

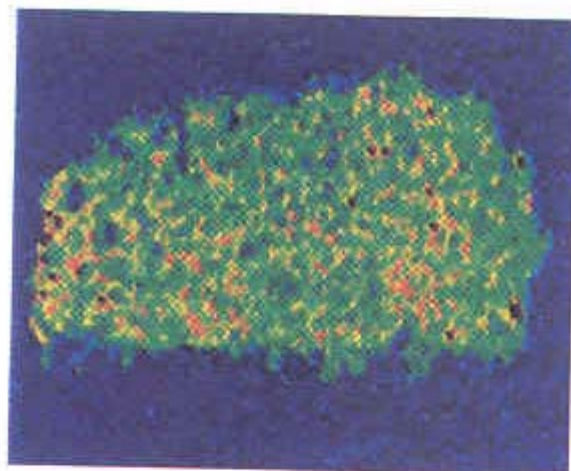




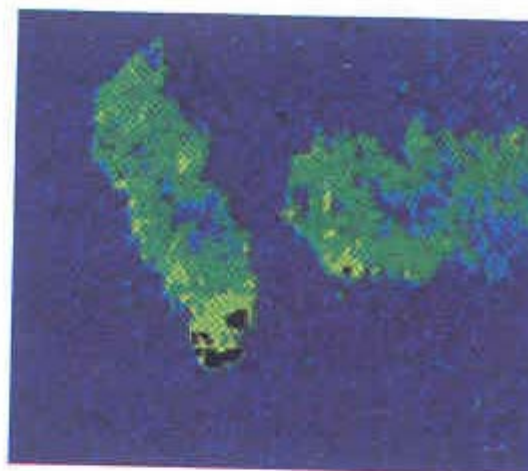
TSH-R: A (extracell.) , B (transzm.-intracell) alegységek, gén:14q3.1, 10 exon, TSH-TSH-R: cAMP szint nő, B alegység

TSH-R antitest: TSH-R degradáció lassítása,

Anti-anti-TSH auto-autoantitestek (anti-idiotípus)



pajzsmirigy



külső szemizom



szívizom



vázizom

34. ábra. A TSH-receptor eltérő expressziója a pajzsmirigyben, külső szemizomban, vázizomban és szívizomban (in situ hibridizáció)

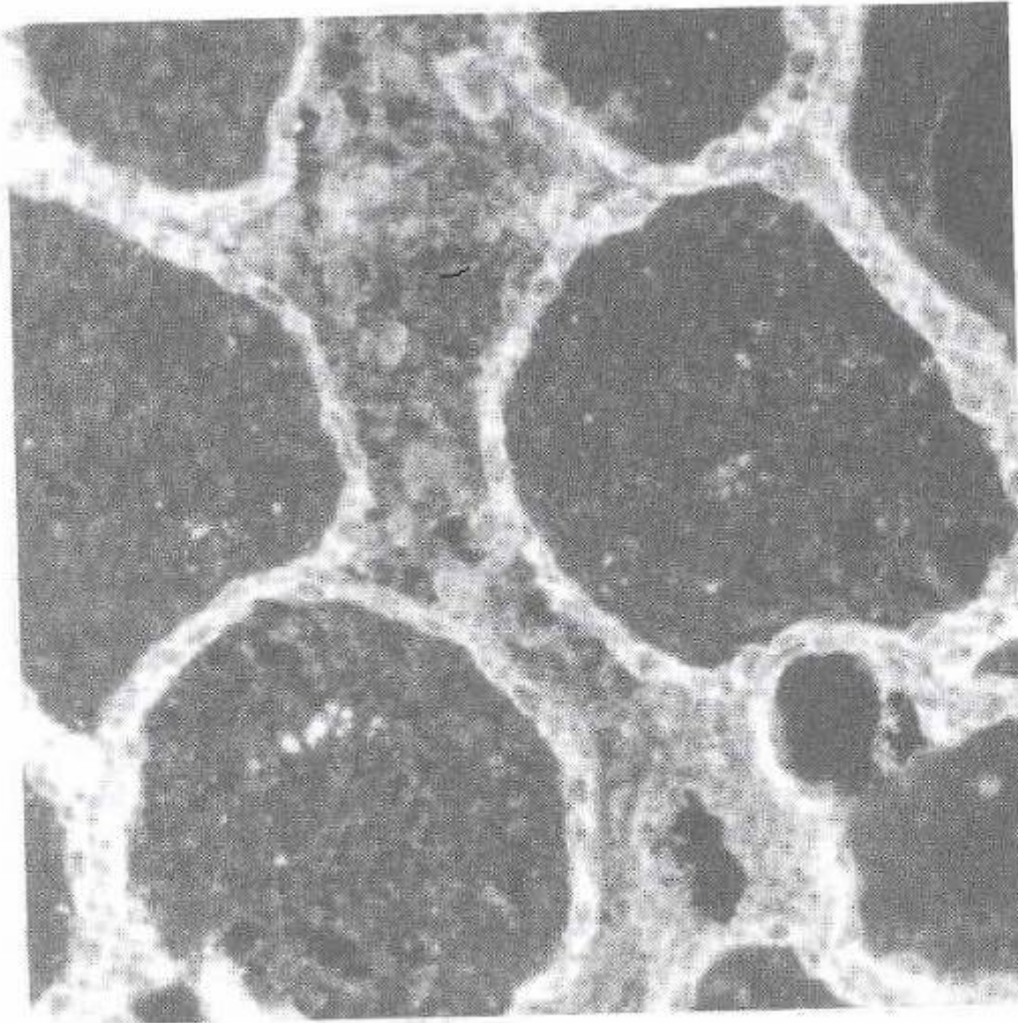


FIGURE 2 Indirect IF for antibodies to thyroid microsomes with an unfixed, air-dried section of monkey thyroid. Only the cytoplasm of the thyroid epithelial cells is stained. (Magnification, $\times 80$.)

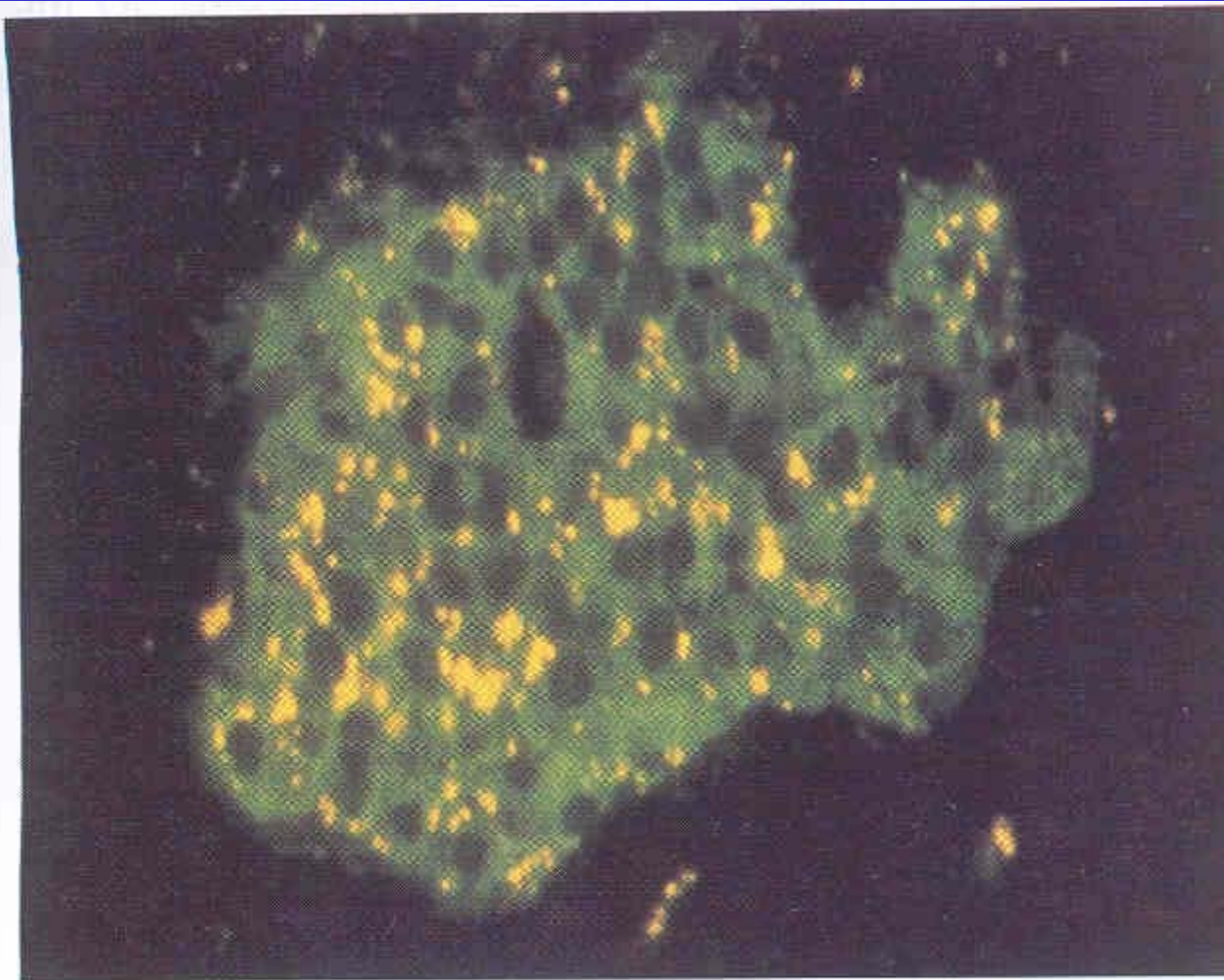
**TPO,
Hashimoto-
thyreoiditis**



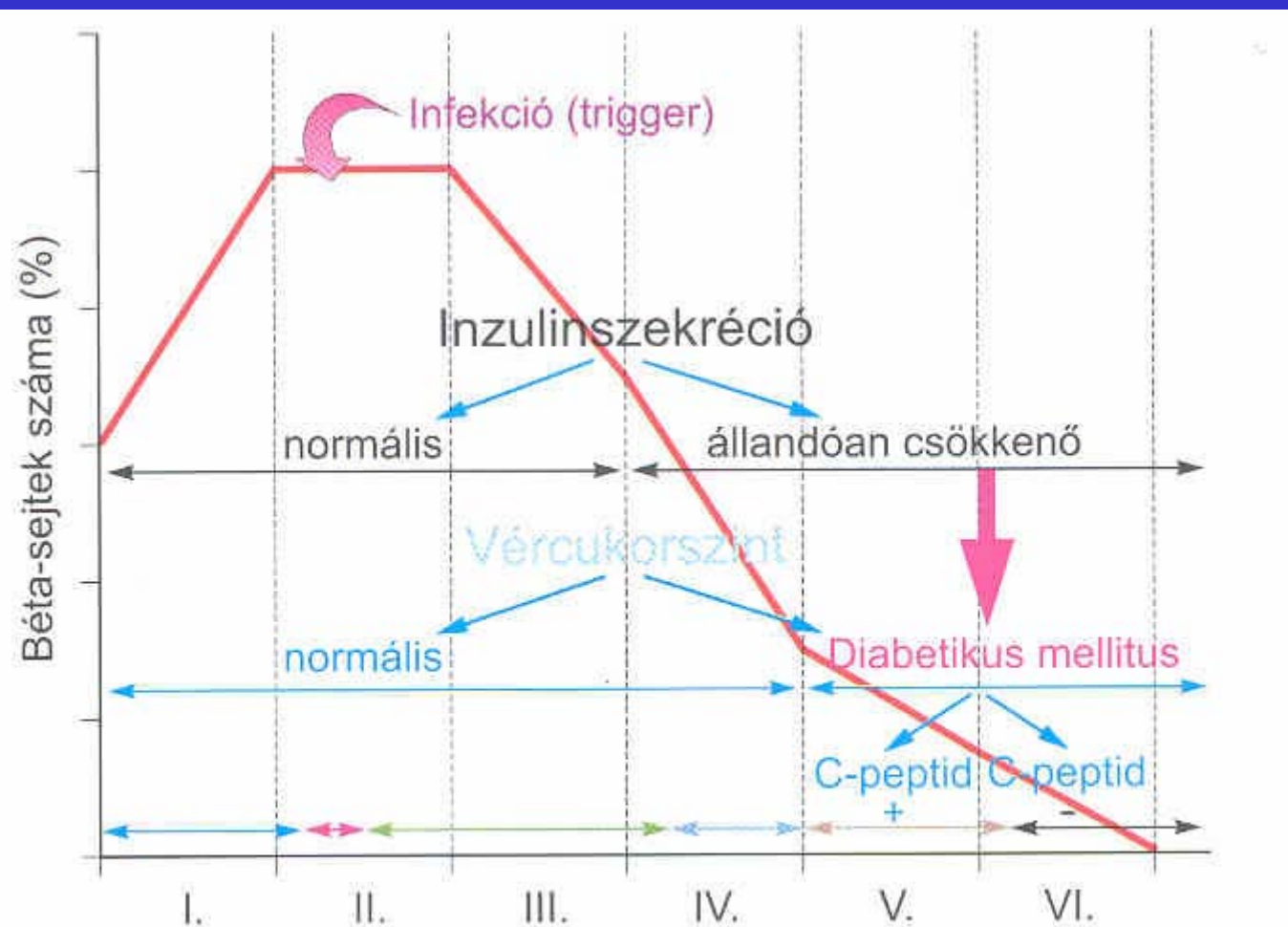
36/a ábra. Súlyos, infiltra
társuló szemtünetek

77. táblázat. A pajzsmirigybetegekhöz társult ophthalmopathia lehetséges főbb autoantigénjei

antigén	támadási pont	mechanizmus
thyreoglobulin	extraocularis izmok	nem bizonyított
szemizom (55, 64 és 95 kD)	a betegek 75%-ában antitest pozitív	nincs közvetlen bizonyíték
fibroblast membrán (23 és 66 kD-ú komponens)	a betegek 75-80%-ában antitest pozitív	GAG-termelés fokozása
TSH-receptor	myocyták, fibroblastok	citotoxikus hatás

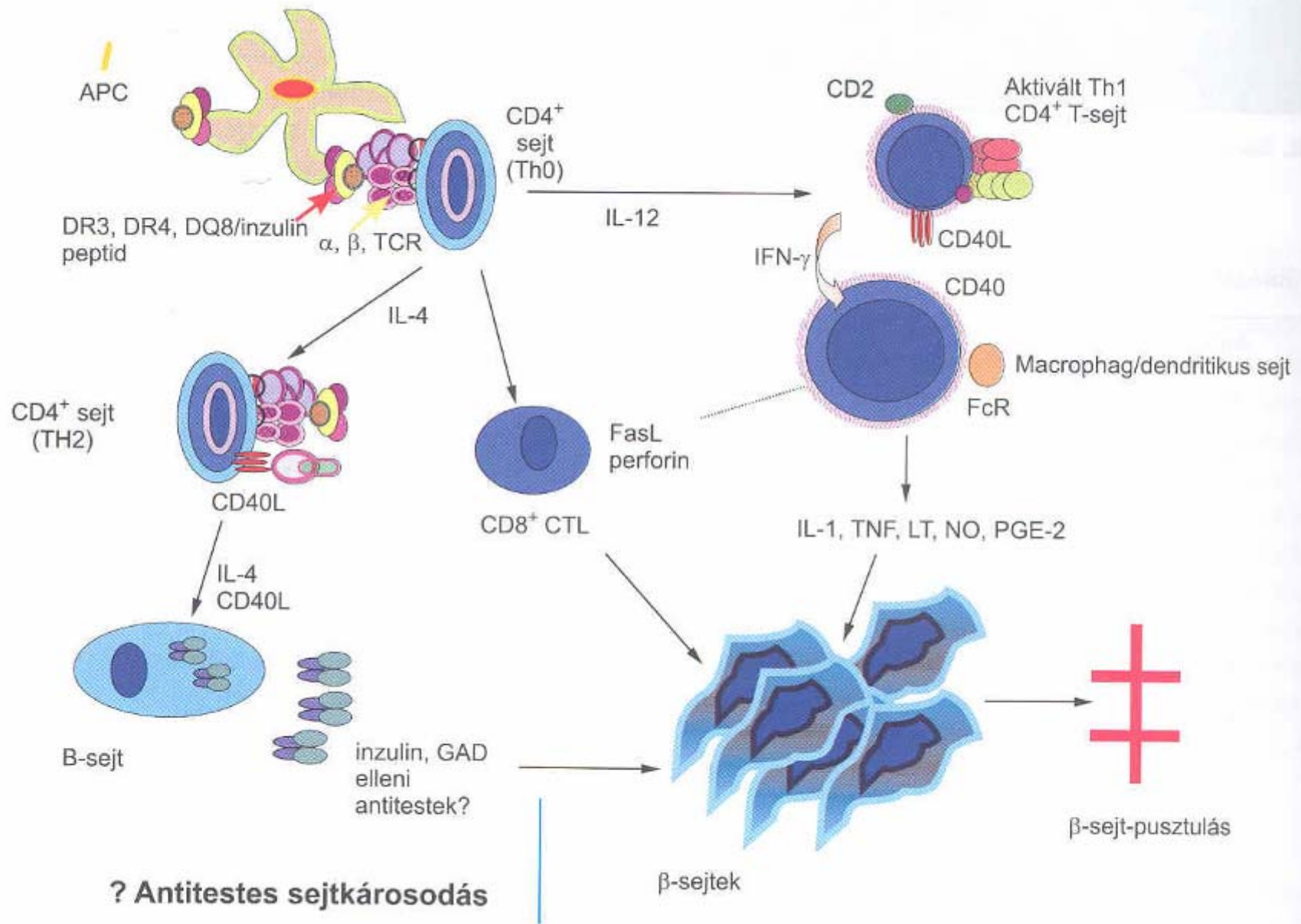


38. ábra. A szigetsejt elleni antitest (ICA) kimutatása immunfluoreszcens módszerrel



39. ábra.

Az 1A DM kialakulásának stádiumai



40. ábra. 1A típusú diabetes mellitus kialakulásának immunpatomechanizmusa

78. táblázat. Az 1A típusú diabetes mellitusban vizsgálható autoantigének

Autoantigének	Autoantitestek	T-sejtes válasz
Inzulin	kimutatható	kimutatható
GAD65	kimutatható	kimutatható
ICA 105 (IA-2)	kimutatható	nem ismert
Carboxipeptid H	kimutatható	kimutatható
Periferin	kimutatható	kimutatható
HSP60	kimutatható	kimutatható
P69	kimutatható	nem ismert
ICA512	kimutatható	nem ismert
52kD Ag	kimutatható	nem ismert
Ganglizidok	kimutatható	nem ismert
38 kD szekretoros granulum	nem ismert	kimutatható

TABLE 1 Autoantibody prevalence in relatives of type 1 diabetics^a

Autoantibody	No. studied	Positive (%)	ICA ⁻ (no. studied)	Antibody positive (%)	ICA ⁺ (no. studied)	Antibody positive (%)	Antibody-positive frequencies ^b (%)
ICA	15,224	456 (3.0)					
IAA	12,970	312 (2.4)	12,543	180 (1.4)	428	30.80	2.30
GAD ₆₅ A	3,935	179 ^c (4.6)	3,622	46 (1.3)	313	42.50	2.40
IA-2A	763	115 ^c (15.1)	467	19 (4.1)	296	32.40	5.30
IA-2BA	720	71 ^c (9.9)	426	11 (2.6)	294	20.40	3.10

^a Reproduced from reference 32 with permission.

^b Estimated.

^c Samples skewed to ICA⁺.

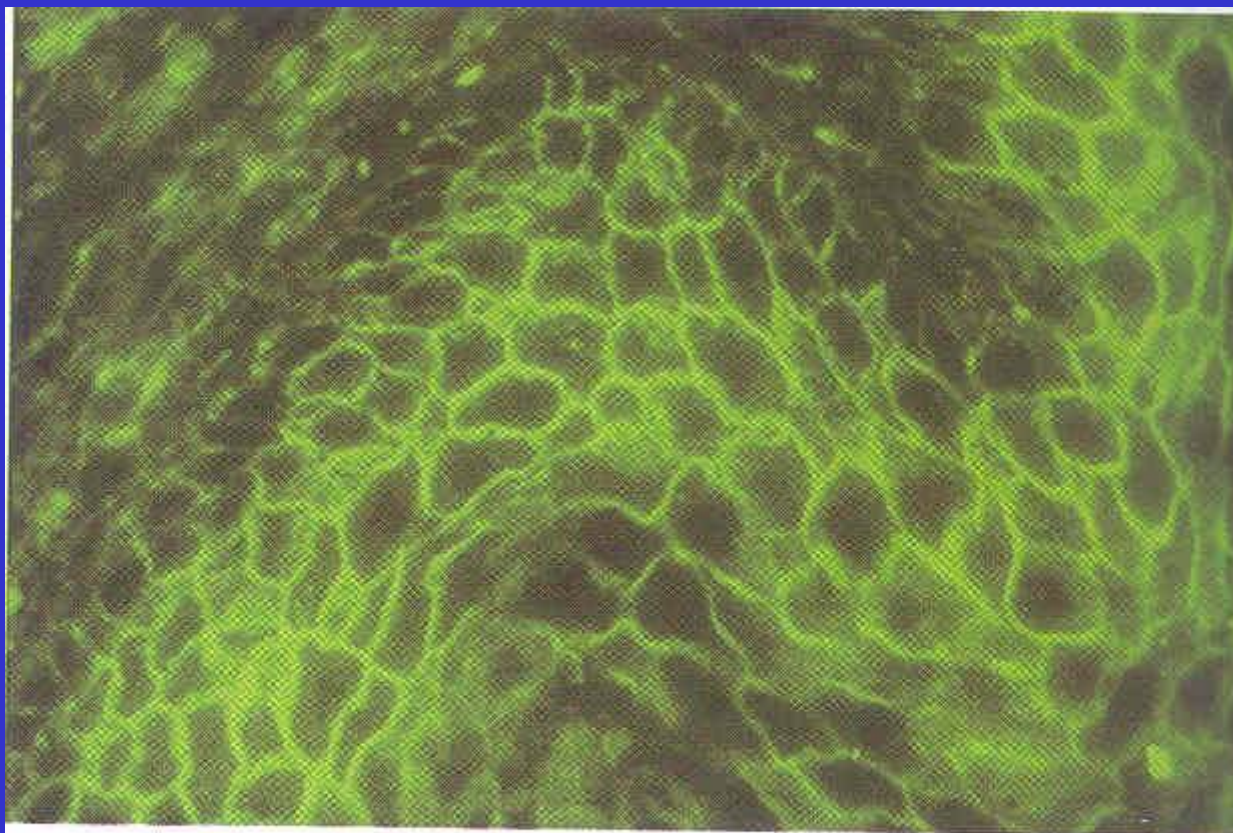
TABLE 2 Autoantibody sensitivities to develop diabetes^a

Autoantibody type	Developed diabetes (n = 135)				No diabetes yet (n = 7,834)			
	No. tested	No. positive	Sensitivity	(95% CI)	No. tested	No. positive	(95% CI)	1-specificity
ICA	135	100	74	67-81	7,704	240	3	2.6-3.4
IAA	111	56	50	41-59	7,206	168	2.3	2.0-2.6
GAD ₆₅ A	99	59	60	50-70	2,256	85	3.8	
IA-2A	93	50	54	44-64	504	41	8.1	
IA-2 β A	92	31	34	24-44	469	27	5.8	
ICA or IAA	110	91	83	76-90	7,202	341	4.7	4.2-5.2
GAD ₆₅ A or IA-2A	93	71	76	67-85	504	91	18.1	
GAD ₆₅ A or IAA	93	74	80	71-88	2,221	153	6.9	
GAD ₆₅ A or ICA	98	85	87	80-94	2,254	208	9.2	
GAD ₆₅ A or IA-2 β A	92	62	67	57-77	469	75	16	
Any one autoantibody	85	80	94	89-99	467	194	42	

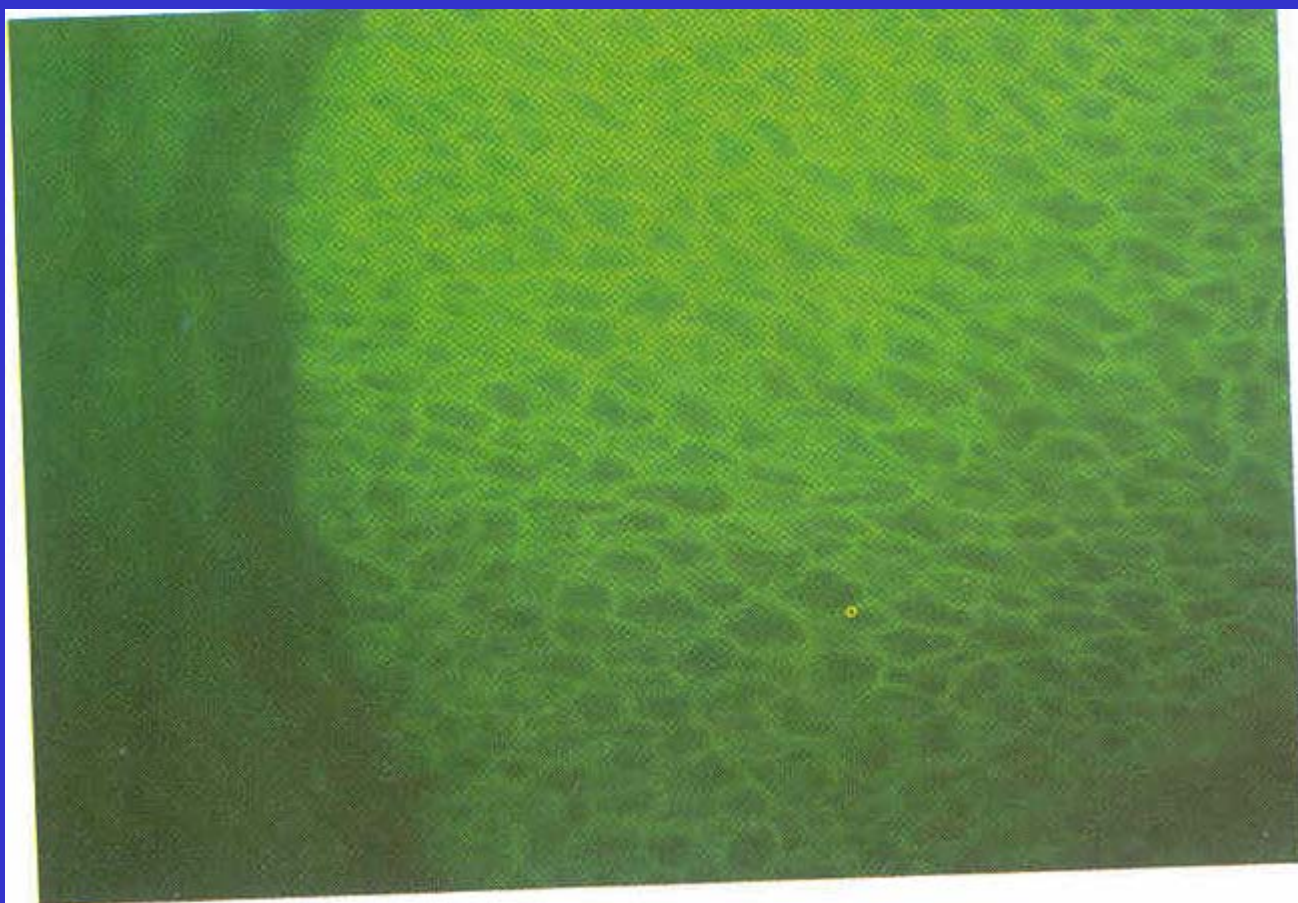
^a Reproduced from reference 32 with permission.



55. ábra. Pemphigus vulgaris



56. ábra. Jellegzetes intercelluláris IgG-depozíció
a pemphigusban szenvedő beteg bőrében
(Nagyítás: 400-szoros)



**Desmoglein 3
(DSG3)
DSG1**

57. ábra. Indirekt immunfluoreszcenciás

A ábra. Pemphigusban szenvedő beteg széruma
intercelluláris IgG-depozíciót mutat



62. ábra. Bullosus pemphigoid



61. ábra. Lineáris IgG-depozíció a bullosus pemphigodban szenvedő beteg bőrében a bazális membrán mentén. (Nagyítás: 400-szoros)

BP230, BP180,
mechanizmus?

TABLE 4 Diseases associated with ANA positive sera

Disease	% ANA positive
Chronic discoid lupus	5–50
Chronic infections	10–50
Dermatomyositis, polymyositis	30–40
Drug-associated SLE-like syndromes	<50
Felty's syndrome	95–100
Healthy population	<5
Healthy relatives of SLE patients	25–50
Juvenile arthritis	15–30
Lupoid hepatitis	95–100
Neonatal lupus syndrome	>90
Neoplastic diseases	10–30
Normal old age	<30
Polyarteritis nodosa	15–25
Pregnancy	5–10
Primary biliary cirrhosis	95–100
Rheumatoid arthritis	>85
Rheumatic fever	<5
Sjogren's syndrome	>95
Systemic lupus erythematosus	95–100
Systemic sclerosis (scleroderma)	>90

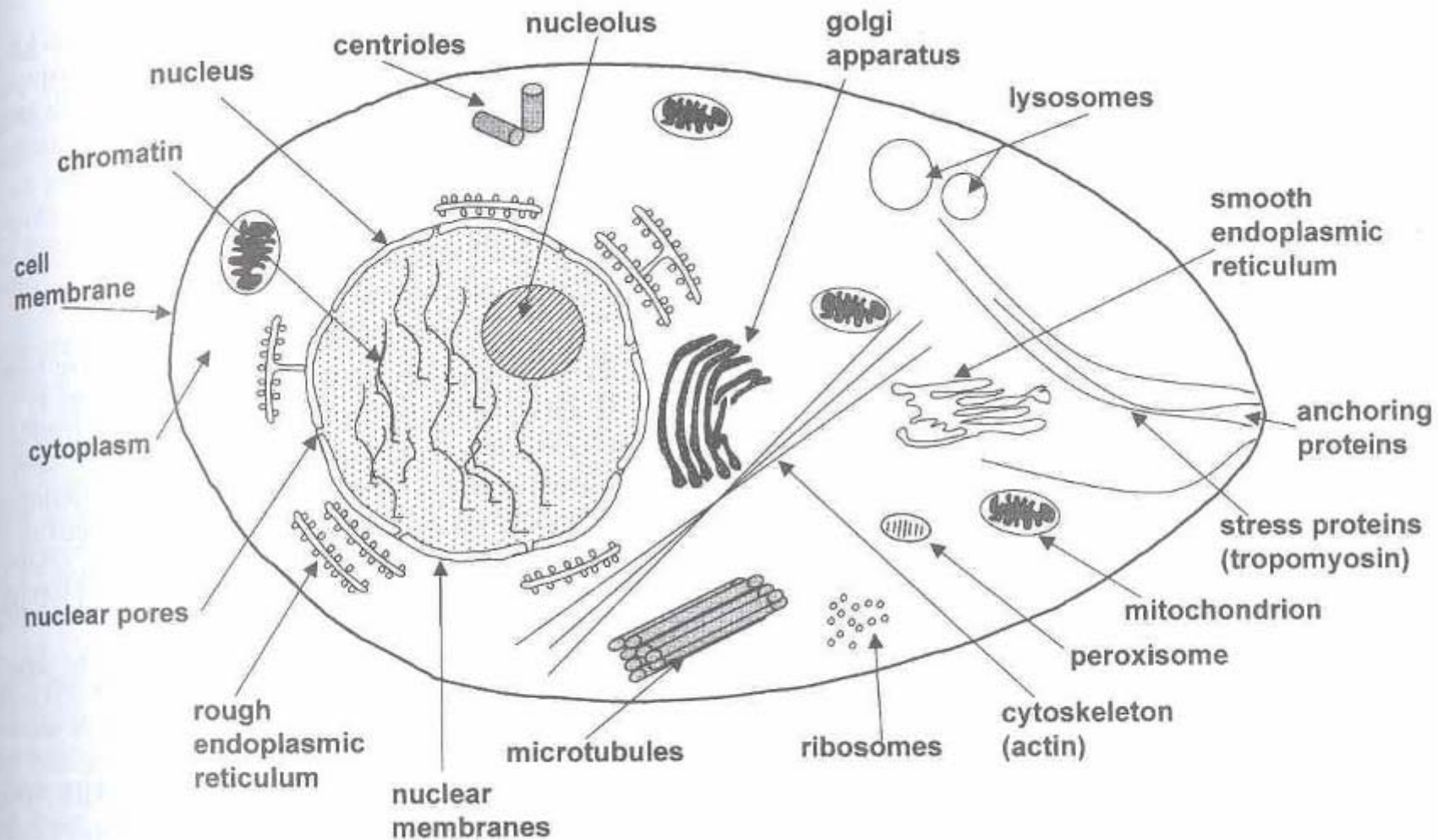


FIGURE 1 Diagrammatic representation of Hep-2 cell antigens during interphase.

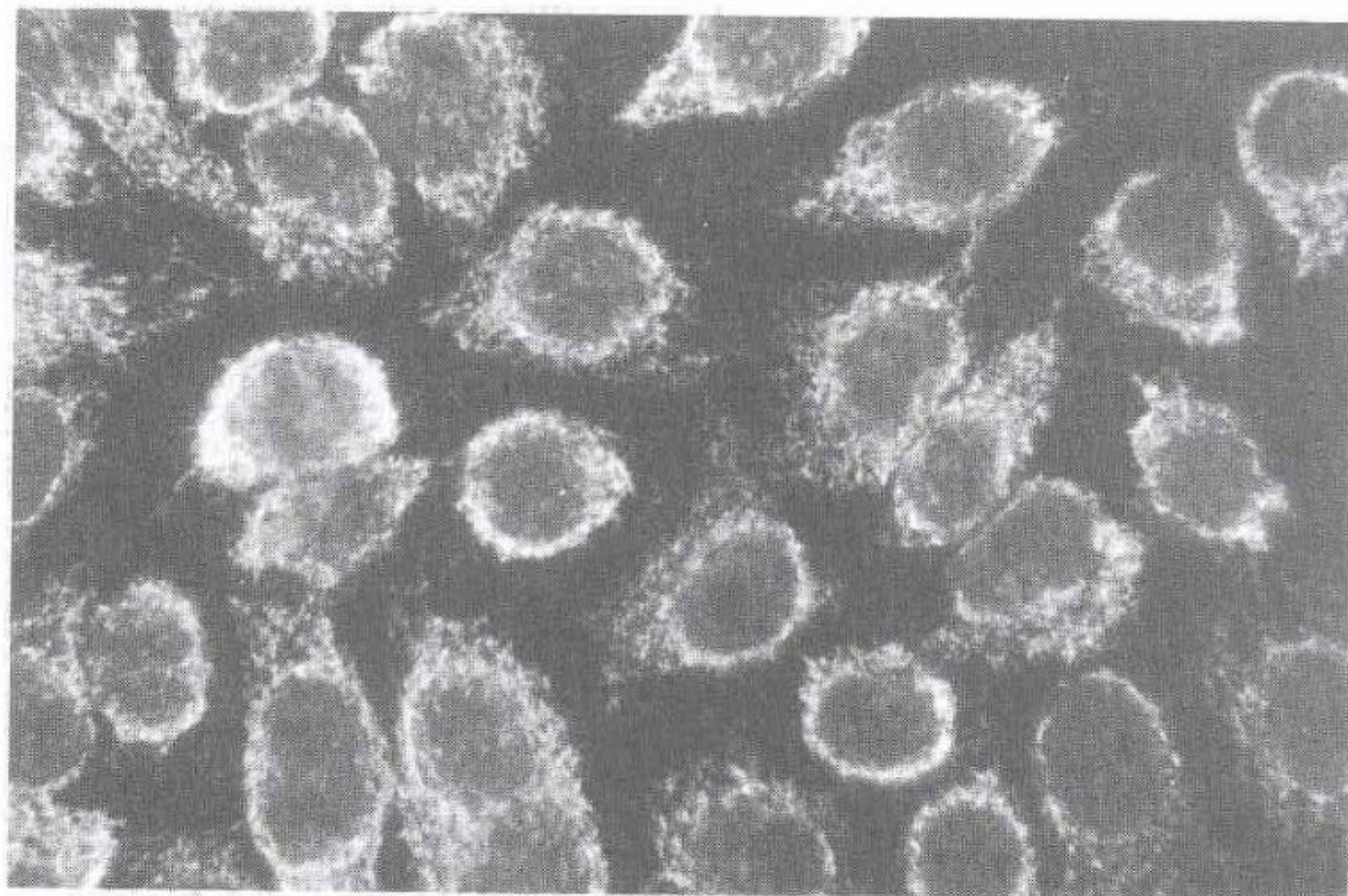


FIGURE 1 Detection of AMA by indirect IF on HEp-2 cells. Note the characteristic mitochondrial staining pattern by PBC sera.

TABLE 1 HEp-2 cell patterns, autoantigens, and disease associations^a (Continued)

HEp-2 cell patterns		Antigen targets	Disease associations
Cytoplasmic fibers	Fine fibers across the cell	Actin in microfilaments	Autoimmune hepatitis
	Reticular pattern across the nucleus and cytoplasm	Cytokeratin 8, 18, 19	Rheumatoid arthritis and tumors
	Transcellular stress fibers	Tropomyosin	
	Abundant fine whorled fibers	Vimentin	Nonspecific inflammatory diseases, tumors
	Short fibers attached to nuclear membranes	Vinculin	Nonspecific inflammatory diseases, tumors
	Cytoskeletal anchoring fibers	Tensin, paxillin, and others	Chronic inflammatory diseases
			Systemic sclerosis and nonspecific

^a Abbreviations: CENP, centromere protein; CREST, syndrome of calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly, and telangiectasia; dsDNA, double-stranded DNA; MCTD, mixed connective tissue diseases/overlap syndromes; MRP, mitosis-related protein; MSA, mitotic spindle apparatus; PBC, primary biliary cirrhosis; SLE, systemic lupus erythematosus.

TABLE 1 Classification of autoimmune hemolytic anemia (AIHA)

Warm autoimmune hemolytic anemia (WAIHA)
Primary (idiopathic)
Secondary
Lymphoproliferative diseases
Autoimmune disorders (systemic lupus erythematosus and others)
Other malignancies and miscellaneous diseases
Cold autoimmune hemolytic anemia (CAD)
Primary (idiopathic)
Secondary
Lymphoproliferative diseases
Infections (mycoplasma pneumonia, infectious mononucleosis)
Miscellaneous diseases
Combined (warm and cold) AIHA
Primary (idiopathic)
Secondary
Paroxysmal cold hemoglobinuria (PCH)
Associated with tertiary syphilis
Postviral infection
Drug-induced hemolytic anemia
Autoantibody type

III. típusú, immunkomplex mediált túlérzékenység

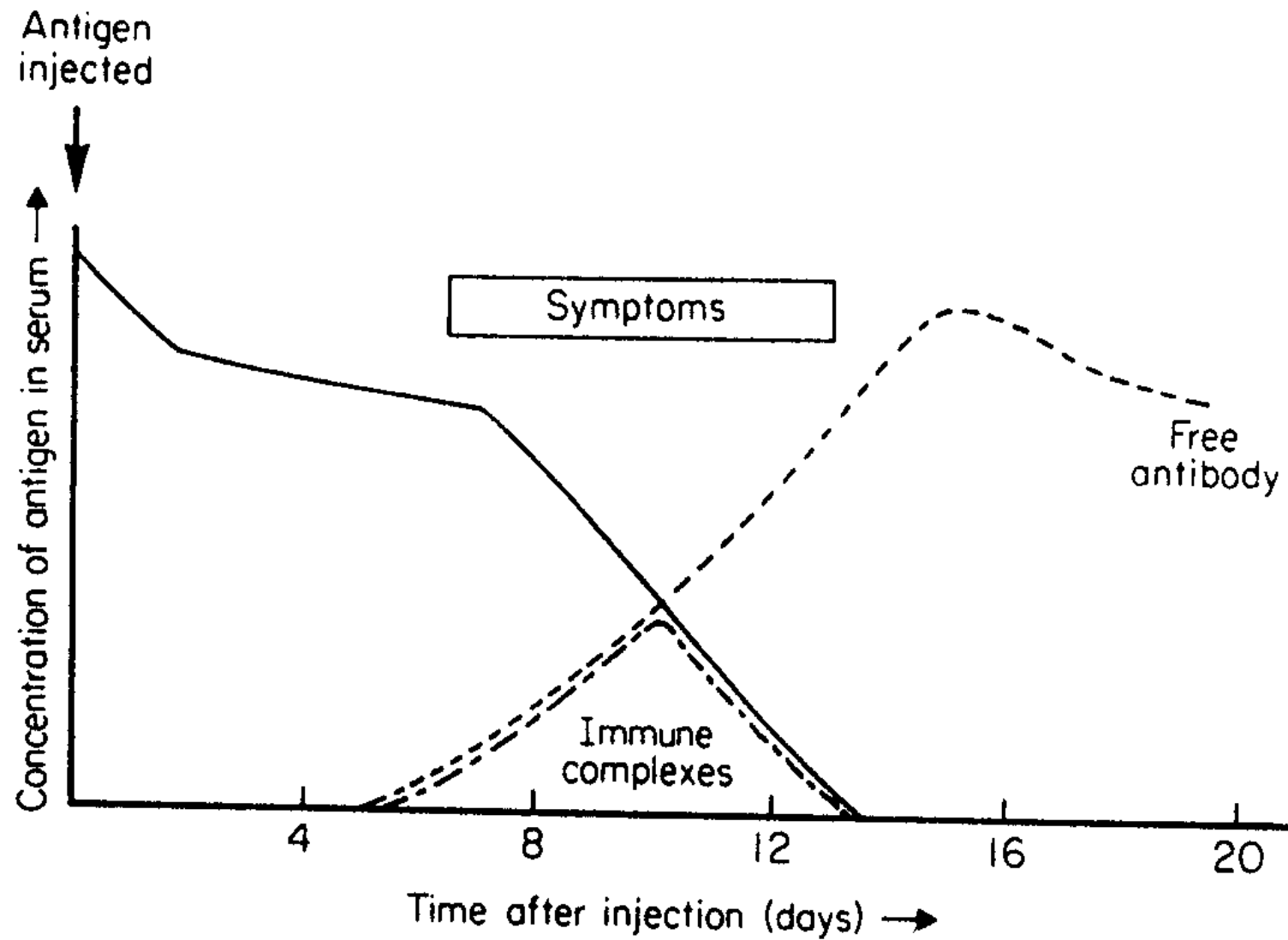
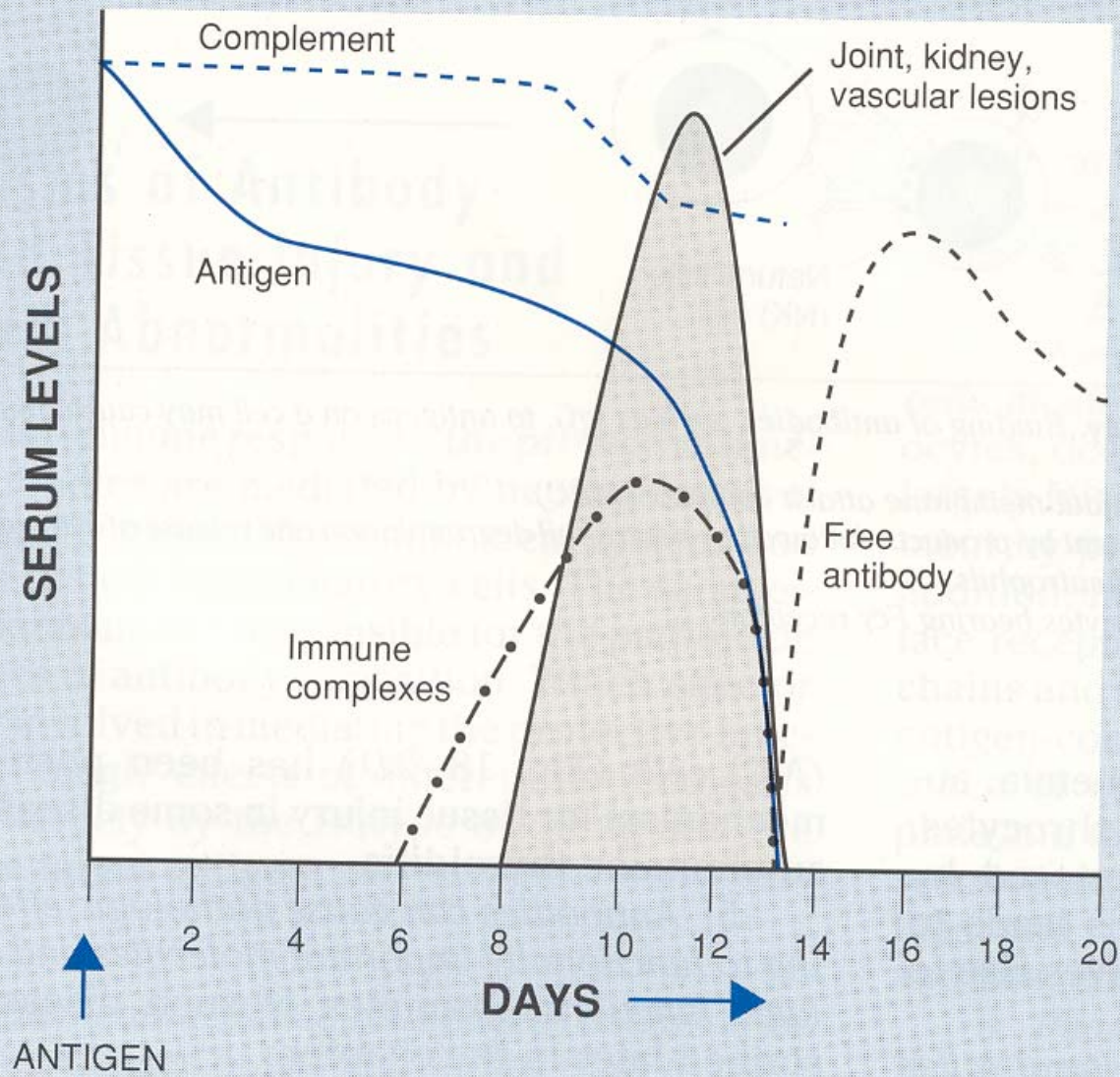
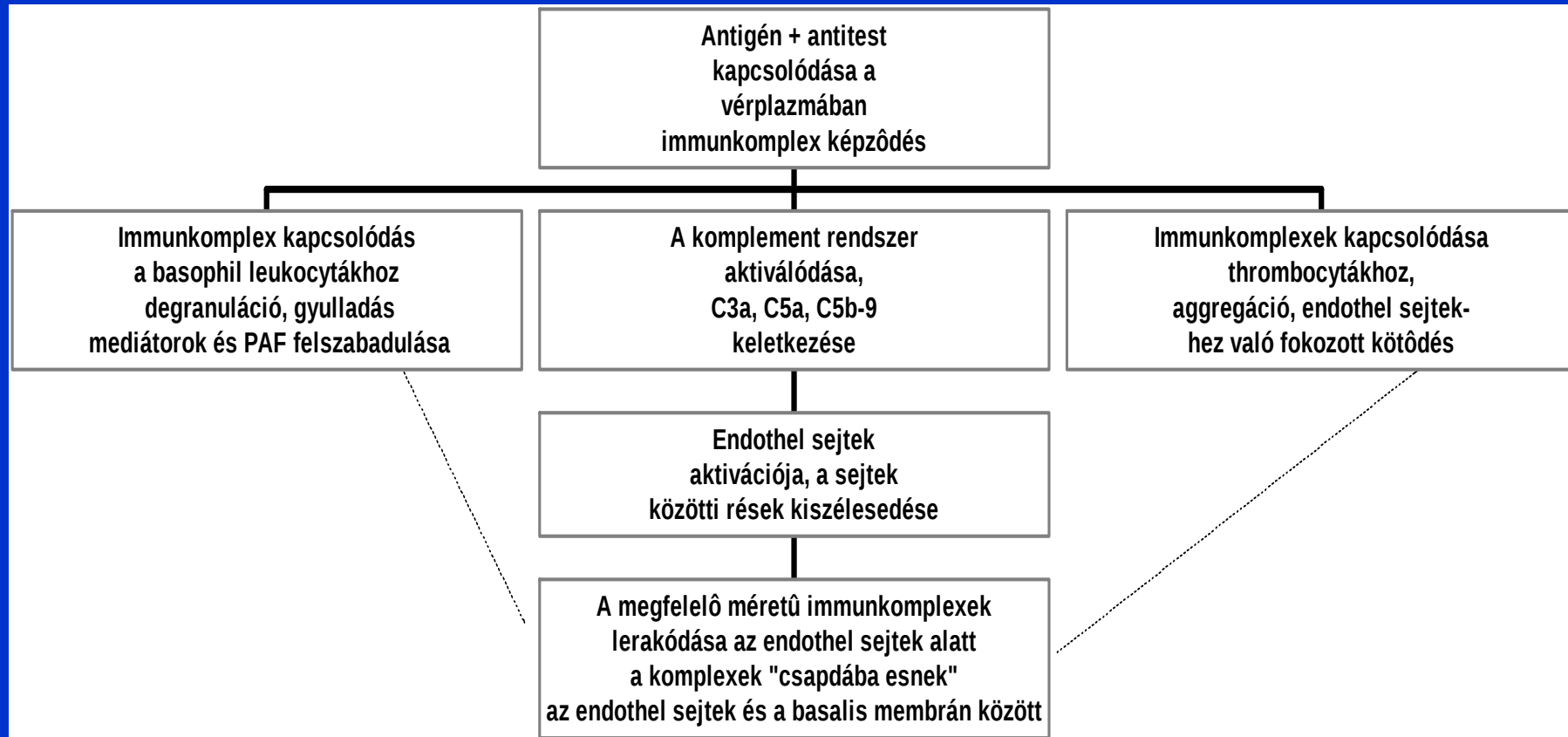


Fig. 1.21. Immune complex formation in acute serum sickness.



Immunkomplexek kialakulása a szövetekben I. A keringésben keletkező immunkomplexek lerakódása



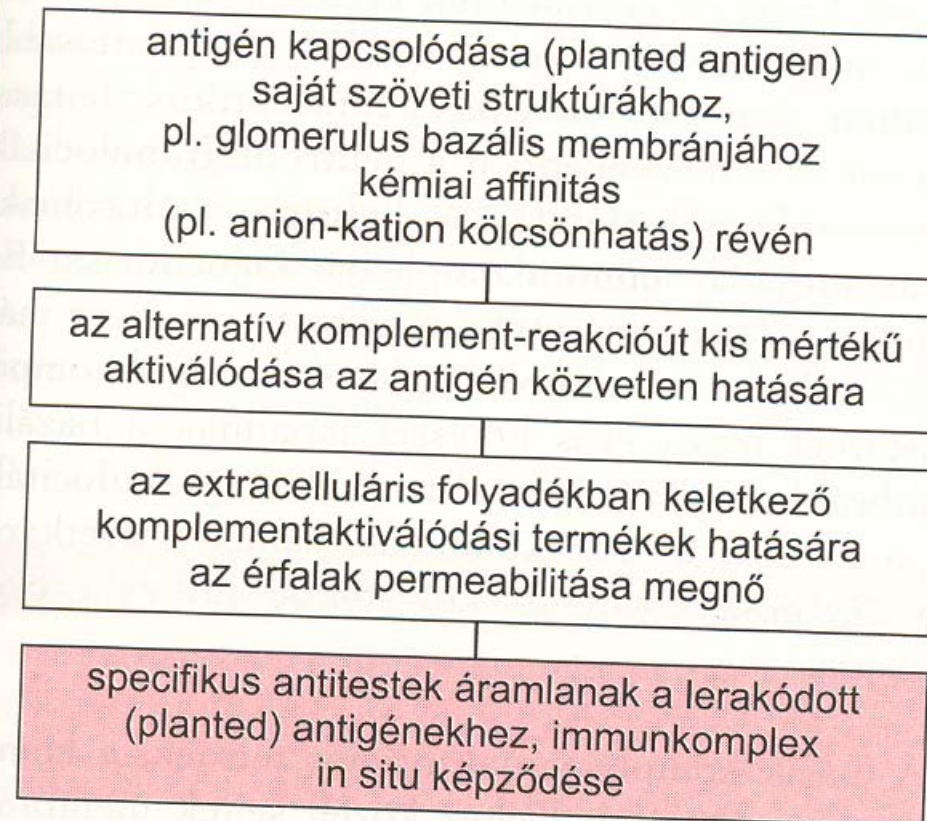
Immunkomplexek kialakulása a szövetekben II. In situ immunkomplex képződés a szövetekben

**Antigén kapcsolódása (planted antigen) saját
szöveti struktúrákhoz, pl. glomerulus basalis
membránjához kémiai affinitás
(pl anion-kation kölcsönhatás) révén**

**Az alternatív komplement
reakcióút kismértékű
aktiválódása az antigén
közvetlen hatására**

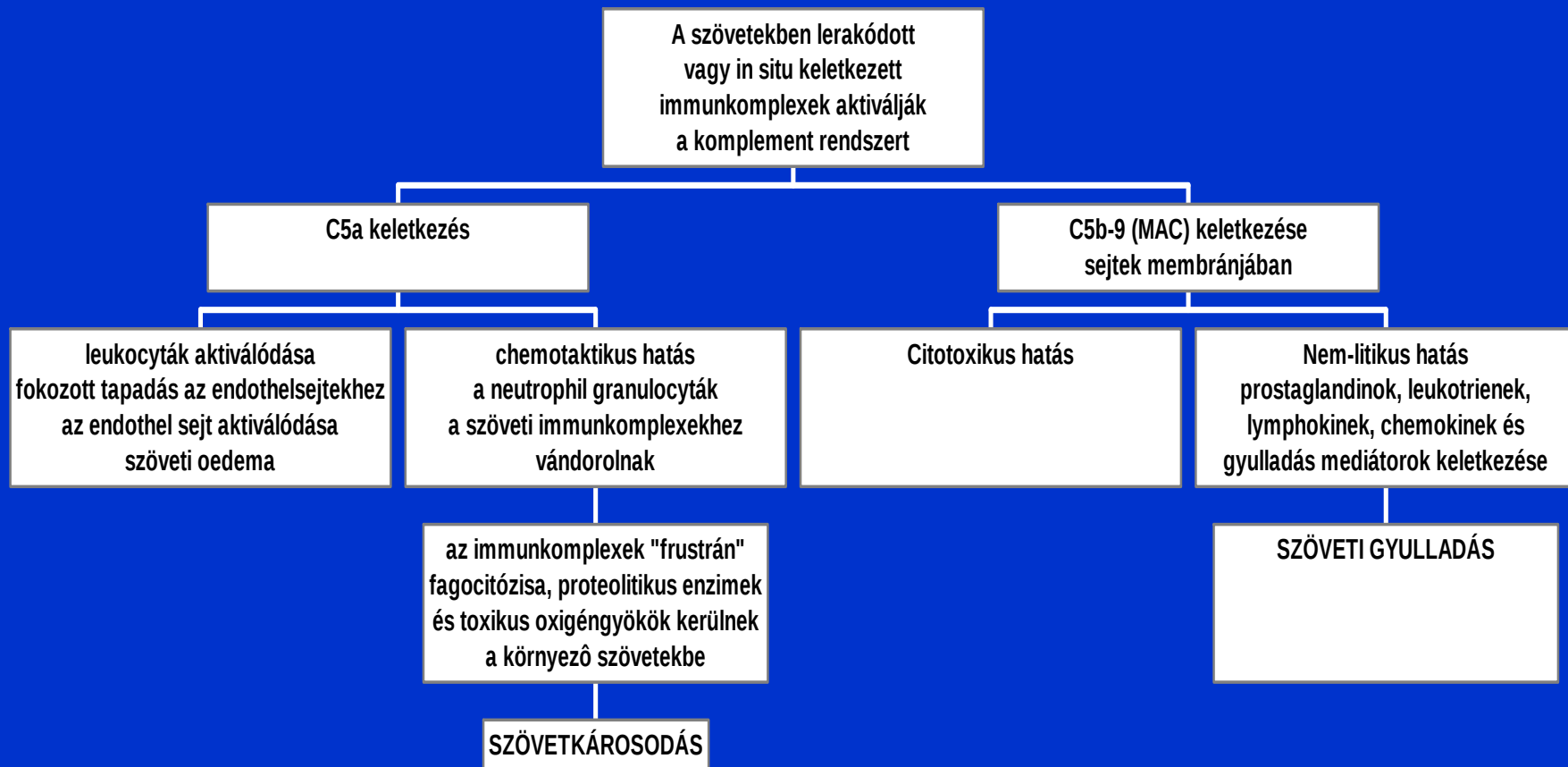
**Az extracelluláris folyadékban
keletkező komplement aktiválódási
termékek hatására az érfalak
permeabilitása megnő**

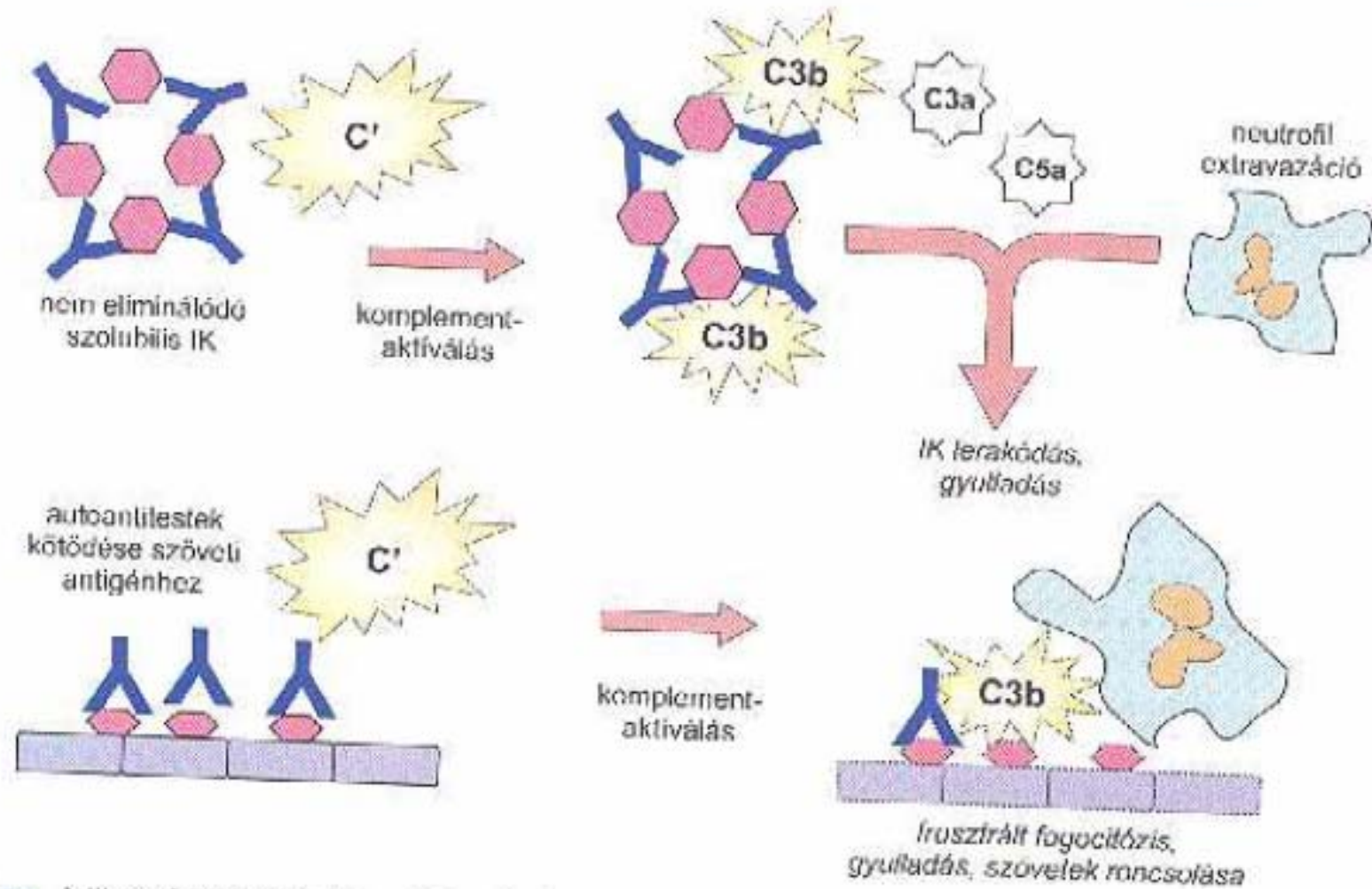
**specifikus antitestek áramlanak a
lerakódott (planted) antigénhez,
immunkomplexek in situ
képződése**



1/41. ábra. Immunkomplexek kialakulása
a szövetekben II. In situ immunkomplex képződés
a szövetekben

A szövetekben lerakódott vagy itt in situ keletkezett immunkomplexek szövetkárosító hatásának mechanizmusa





3. ábra. A III-as típusú túlérzékenységi reakció szövetkárosító folyamatának kialakulása nem eliminálódó immunkomplexek (a), és szöveti antigénekhez kötődő ellenanyagok (b) komplementaktiváló hatására

1/25. táblázat. **III. típusú túlérzékenységi reakción (immunkomplex képződésen) alapuló kórképek**

Immunkomplex-képződés a vérplazmában, szisztémás tünetekkel

heterológ szérum ismételt adagolása gyógyszerek pl. penicillin

hepatitis B vírus fertőzés prodromális tünetei

hepatitis C infekció extrahepaticus tünetei,

kevert típusú cryoglobulinaemia

dengue haemorrhagias láz (flavivírus infekció)

Immunkomplex-képződés a vérplazmában, lerakódás a szövetekben, szöveti gyulladás és nekrózis

akut poststreptococcalis glomerulonephritis vasculitisek

bakteriális fertőzések (pl. endocarditis)

Hodgkin-kór, leukaemiák és szolid tumorok

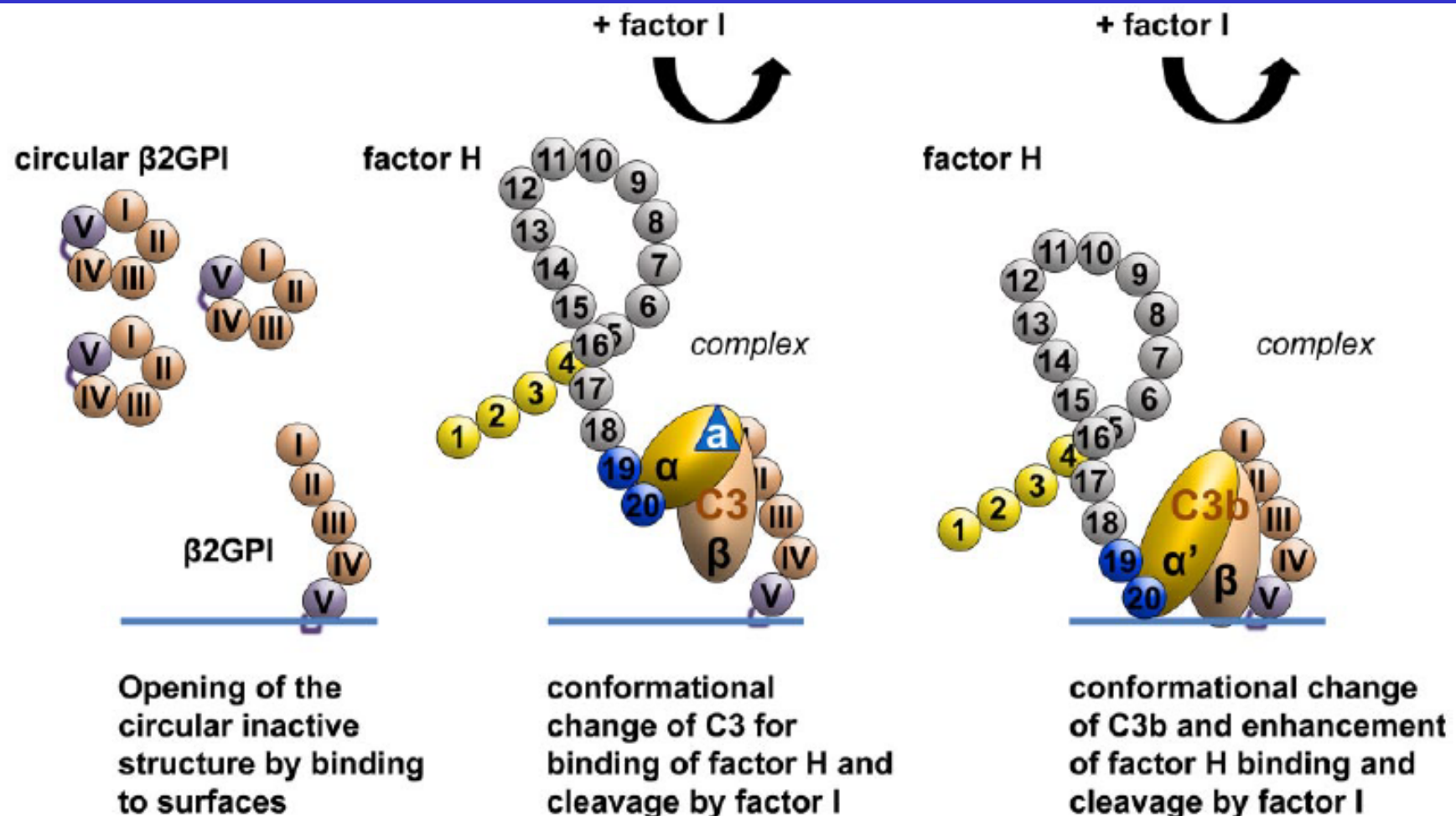
Immunkomplexek in situ keletkezése a szövetekben szöveti gyulladás és nekrózis

membranosus glomerulonephritis

SLE nephritis?

β_2 -glycoprotein I, the major target in antiphospholipid syndrome, is a special human complement regulator

(*Blood*. 2011;118(10):2774-2783)



Shapira et al. Induction of durable remission in recurrent catastrophic antiphospholipid syndrome via inhibition of terminal complement with eculizimab. Arthr Rheum 2012

- We treated a young male patient with recurrent CAPS characterized by multiple arterial thromboses in large and small vessels despite maximal anticoagulation, immunosuppression, and plasma exchange with eculizumab
- Administration of eculizumab, at doses that blocked complement activity aborted acute progressive thrombotic events, reversed thrombocytopenia and was associated with no further clinical episodes of thrombosis during more than 3 years of therapy.
- importance of complement (specifically terminal complement components) in the pathogenesis of CAPS and the therapeutic benefit of complement inactivation.

A következő előadás

**Természetes antitestek, autoantitestek,
természetes autoantitestek (keletkezés,
funkció, affinitás és polireaktivitás,
diagnosztikus jelentőség)**

Prohászka Zoltán

Március 13