

1 Abstrakt

B a T lymfocyty tvoří antigenně specifickou část imunitního systému. Spolu s buňkami nespecifické imunity začínají svůj vývoj ve fetálních játrech a později v kostní dřeni ze společného progenitoru, tzv. hematopoetické kmenové buňky. Obě hlavní větve krvetvorby dále procházejí diferenciačními procesy regulovanými mnoha cytokiny a transkripčními faktory, vedoucími k velmi heterogenní skupině subpopulací. Protože imunitní systém slouží k obraně těla nejen před vnějšími vlivy a nádorovým bujením, ale také před sebou samým, je diferenciace lymfocytů podmíněna mnoha kontrolními body, při kterých jsou klony B a T lymfocytů přísně selektovány. Obě hlavní lymfocytární linie spolu navzájem i s buňkami nespecifické imunity úzce spolupracují a komunikují. Pokud dojde k narušení diferenciace nebo efektorové funkce v důsledku mutace genů, kódujících proteiny zajišťující některé z těchto funkcí, nastává stav zvaný primární imunodeficit. Velmi vhodnou metodou pro studium lymfocytárních subpopulací a jejich imunodeficitů je multiparametrická imunofenotypizace a její detekce technikou průtokové cytometrie. Na vybraných příkladech primárních lidských imunodeficitů B a T lymfocytů je v této práci ukázáno, jaký mají dopad na jednotlivé subpopulace lymfocytů, co z toho vyplývá pro zdraví organismu a proč je nutné imunodeficity studovat.