

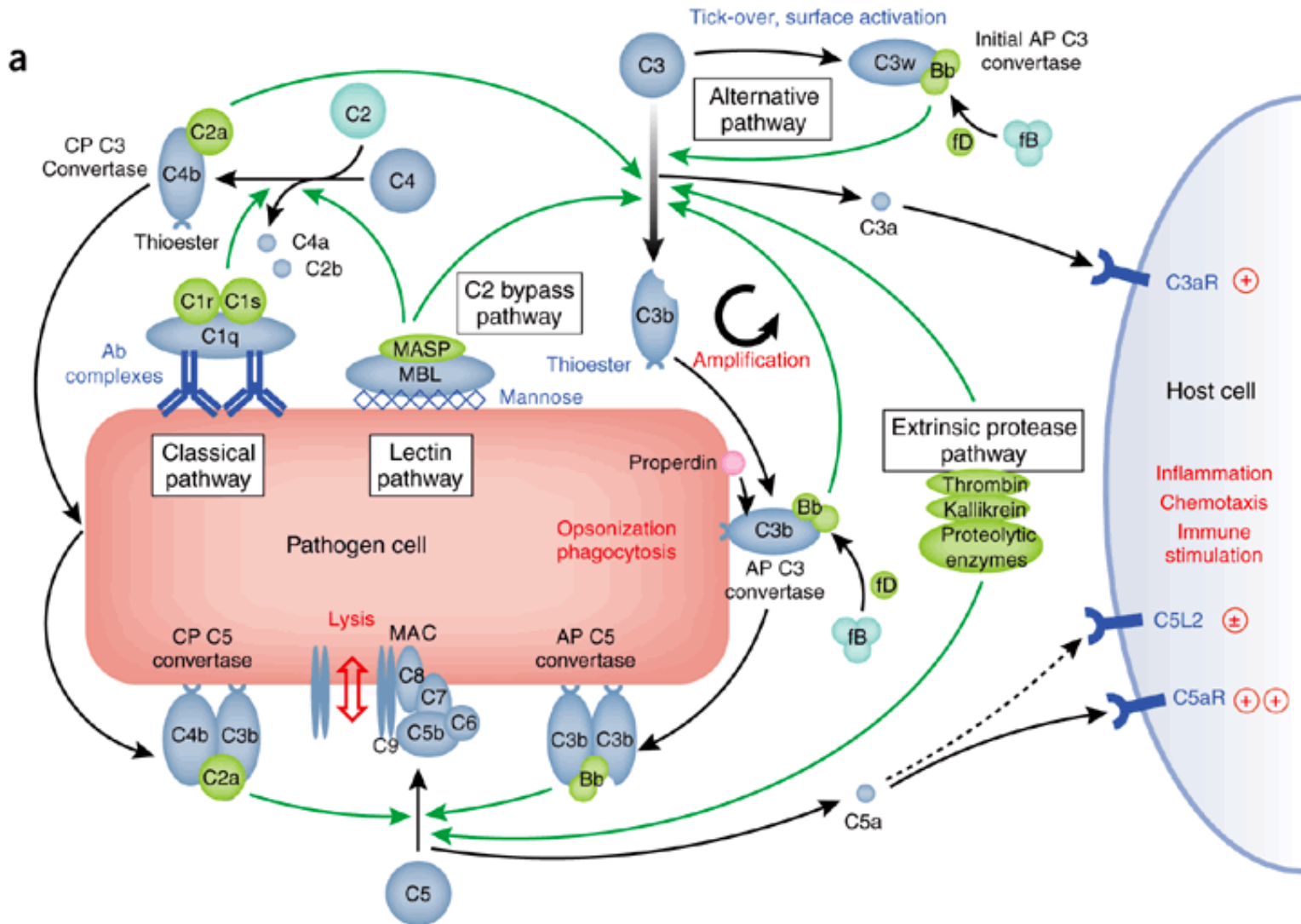
Δώμα 7/11/2018

**Άνδρας 68 ετών με οξεία νεφρική βλάβη,
αναιμία, Θρομβοπενία**

Αλεξάνδρα Τσιρογιάννη

Τμήμα Ανοσολογίας -Ιστοσυμβατότητας

οδοί ενεργοποίησης



ενεργοποίηση/ρύθμιση

οψωνινοποίηση

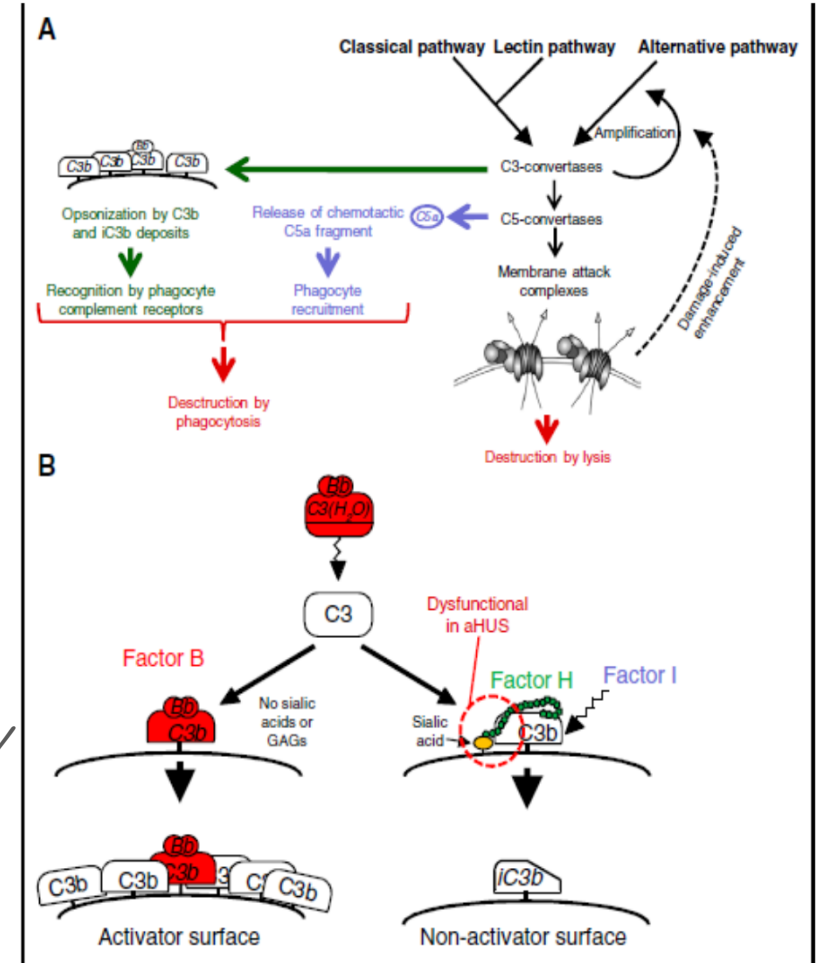
φαγοκυττάρωση

ρυθμιστικοί παράγοντες

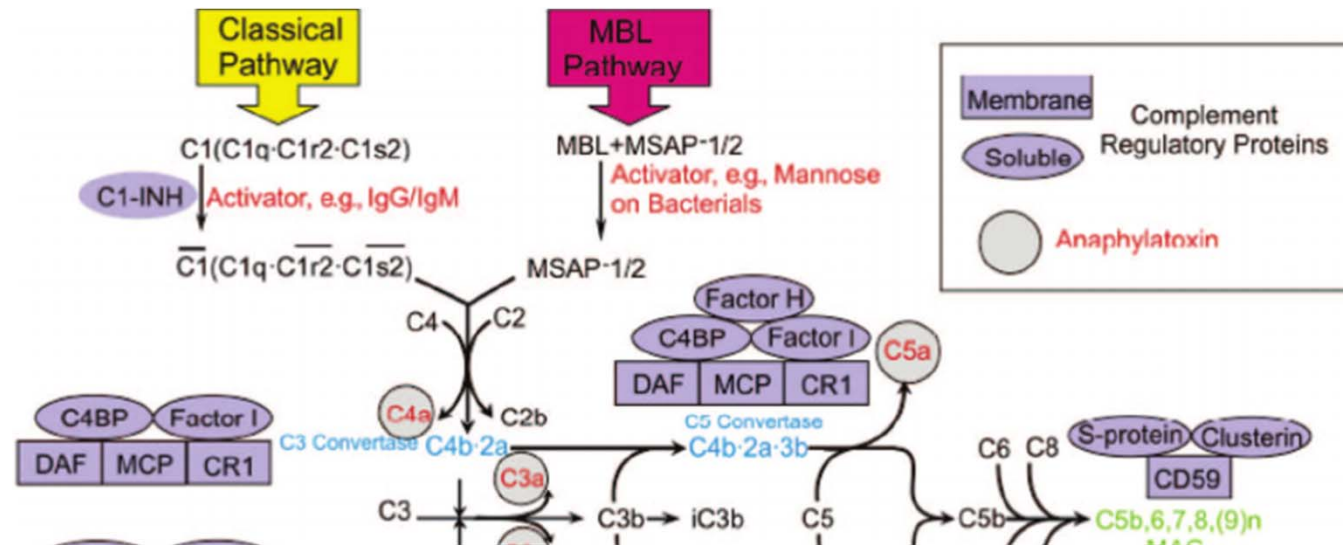
✓ FH, FI

✓ CD35, CD46, CD55, CD59

προστασία ενδοθηλιακών κυττάρων
ερυθρών και αιμοπεταλίων

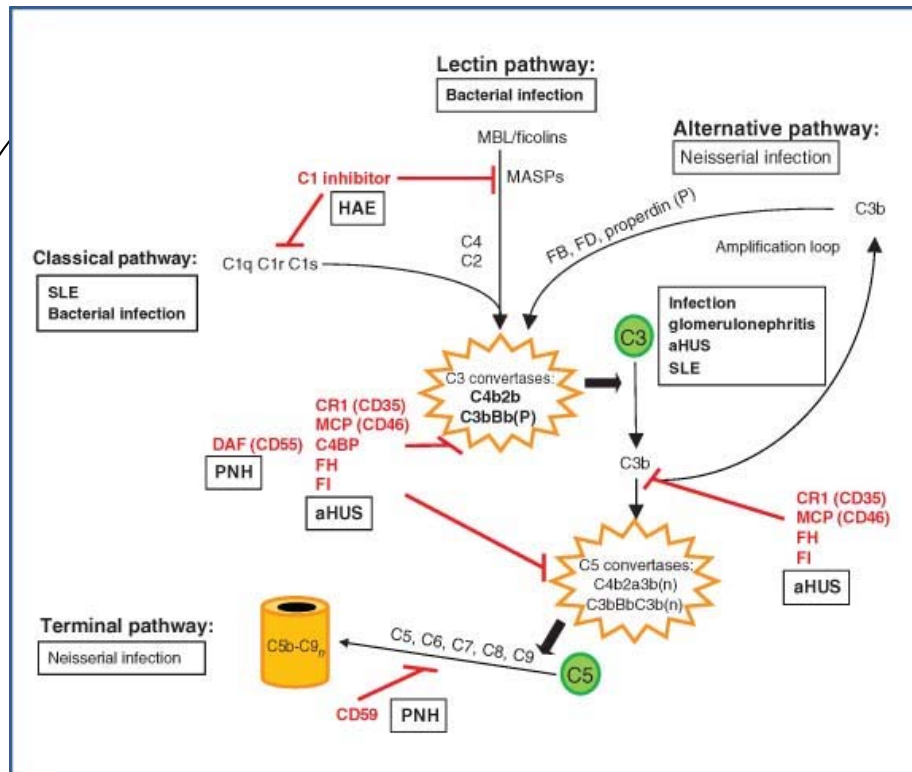


ρύθμιση της ενεργοποίησης



διαταραχές του παραγόντων συμπληρώματος

- ✓ ποσοτική
- ✓ ποιοτική (λειτουργική)
- ✓ γενετικές (μεταλλάξεις γονιδίων)
- ✓ επιγενετικές (πολυμορφισμοί, AAbs)
- ✓ επίκτητες (νοσήματα, φάρμακα)





επίκτητες διαταραχές C

αυξημένα επίπεδα

- ❖ οξείες φλεγμονώδεις καταστάσεις
- ❖ λοιμώξεις

χαμηλά επίπεδα

- ❖ ελλείμματα στη σύνθεση
 - ◆ σοβαρή ηπατική νόσος
 - ◆ κακή διατροφή
- ❖ αυξημένη κατανάλωση
- ❖ παρουσία αντισωμάτων

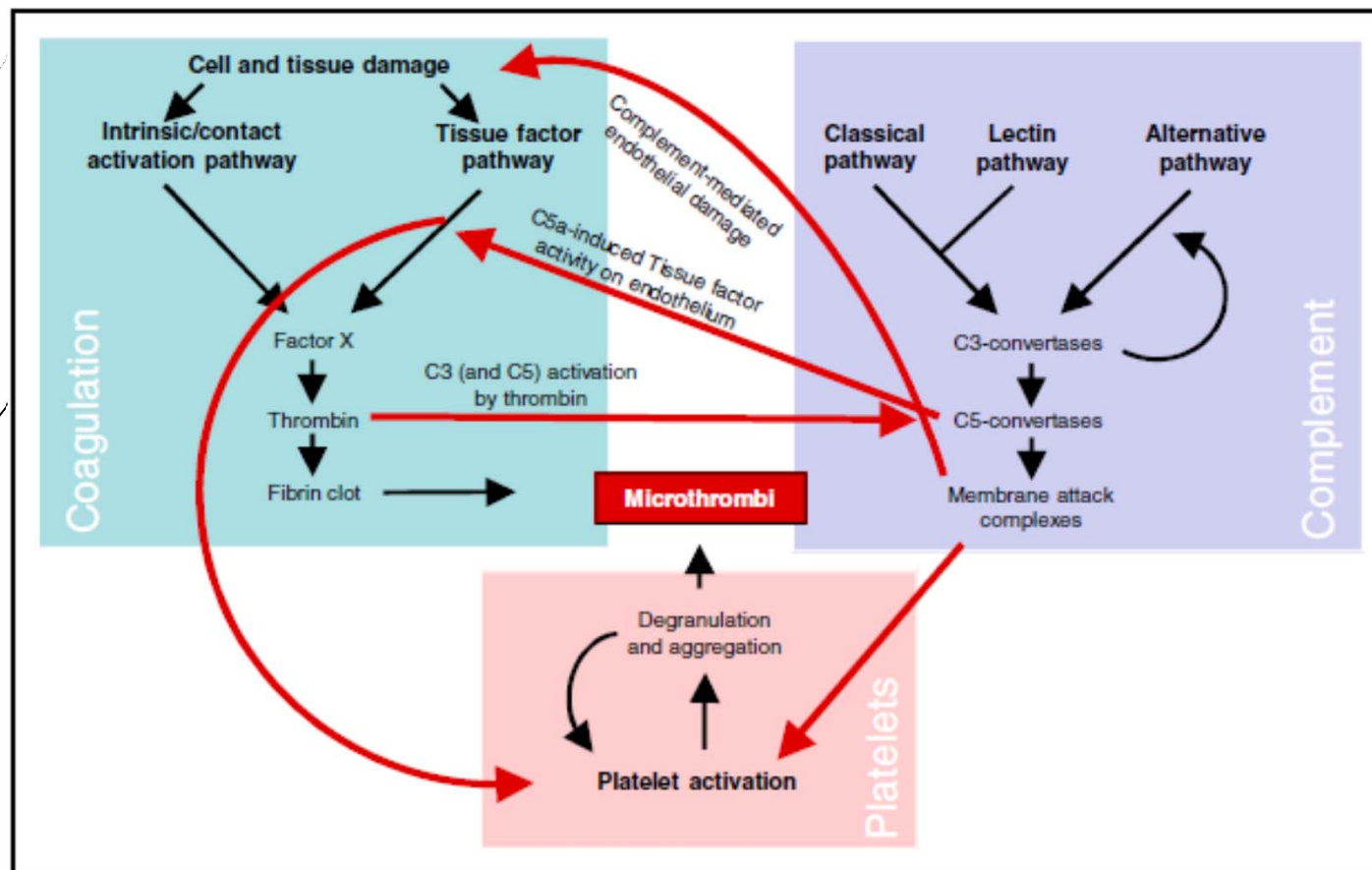
μεταλλάξεις παραγόντων και aHUS

Table 1. Frequencies of the most common mutations identified in aHUS patients

Mutated gene/protein	Type	Frequency (%)*
Factor H (including <i>CFH/CFHR1</i> hybrid genes)	Loss of complement regulation	24-28
<i>MCP</i> (CD46)	Loss of complement regulation	5-9‡
Factor I	Loss of complement regulation	4-8
<i>C3</i>	Gain of complement activation	2-8
Factor B	Gain of complement activation	0-4
Thrombomodulin	Possibly loss of complement regulation and procoagulative state	0-5
<i>CFHR1/3</i> deficiency with anti-factor H autoantibodies	Loss of complement regulation	3-10§
Diacylglycerol kinase ϵ	Prothrombotic	0-3
None identified		30-48

- ✓ τα αντι-FH αντισώματα μπλοκάρουν το λειτουργικό C-τελικό τμήμα του παράγοντα και δρούν ως επί γενετικών μεταλλάξεων
- ✓ είναι αποτέλεσμα μοριακής μίμησης? (λοιμογόνος παράγοντας)
- ✓ αυτοανοσία ή ανοσο-μεσολαβούμενη οντότητα?

παθολογικός μηχανισμός αΗΥΣ



συνεργασία / αλληλεπίδραση συστημάτων συμπληρώματος-πήξης με αποτέλεσμα βλάβη του ενδοθηλίου και σχηματισμό θρόμβου