

ЗМІСТ

Передмова	10
Список скорочень	13
РОЗДІЛ 1. Предмет і основні завдання клінічної імунології: медичні, соціальні та економічні аспекти	18
1.1. Завдання і предмет дитячої імунології	18
1.2. Особливості деонтології та лікарської етики клінічного імунолога	20
РОЗДІЛ 2. Поняття про імунітет. Основні фактори імунітету	29
2.1. Визначення та види імунітету	29
2.2. Органи імунної системи	30
2.3. Неспецифічні фактори імунітету	39
2.4. Система поліморфно-нуклеарних фагоцитів	45
2.5. Система мононуклеарних фагоцитів	49
2.6. Система комплементу	55
2.7. Популяції та субпопуляції лімфоцитів	63
2.8. Система місцевого імунітету	66
РОЗДІЛ 3. Імунна відповідь	72
3.1. Антигени	72
3.2. Молекули головного комплексу гістосумісності	72
3.3. Розвиток та диференціація В-лімфоцитів. Активація В-лімфоцитів. Синтез антитіл	73
3.4. Антитіла	82
3.5. Імунна відповідь клітинного типу	87
3.6. Імунна толерантність	92
РОЗДІЛ 4. Діагностика первинних імунодефіцитів	98
4.1. Клінічні ознаки первинних імунодефіцитів	98
4.2. Лабораторна діагностика первинних імунодефіцитів	106
4.2.1. Скринінгові методи дослідження	107
4.2.2. Поглиблене імунологічне дослідження	112
4.3. Генетичні дослідження. Визначення дефекту гена або молекули	115
4.4. Принципи оцінки антитілоопосередкованого імунітету	116
4.5. Принципи оцінки клітинного імунітету	119
4.6. Оцінка фагоцитарної функції	121
4.7. Оцінка функції системи комплементу	122
4.8. Інструментальні та гістологічні методи дослідження в діагностиці первинних імунодефіцитів	123
4.9. Пренатальна діагностика первинних імунодефіцитів	124
4.10. Диференціальна діагностика первинних імунодефіцитів	125
4.11. Діагностика первинних імунодефіцитів у новонароджених	126

РОЗДІЛ 5. Імуномодулююча терапія	132
5.1. Препарати імуноглобулінів	132
5.2. Препарати інтерферонів	135
5.3. Препарати моноклональних антитіл	144
5.4. Препарати інтерлейкінів, лімфокінів	151
5.5. Імуносупресивна терапія	161
5.5.1. Глюкокортикоїди	161
5.5.2. Інші імуносупресивні препарати	169

РОЗДІЛ 6. Загальні підходи до лікування та профілактики первинних імунодефіцитів	174
6.1. Замісна терапія при первинних імунодефіцитах	174
6.1.2. Замісна терапія препаратами імуноглобулінів	174
6.1.3. Замісна терапія препаратами аденозіндезамінази	182
6.2. Трансплантація стовбурових клітин	182
6.2.1. Загальні питання трансплантації стовбурових клітин	182
6.2.2. Ускладнення трансплантації стовбурових клітин	185
6.2.2.1. Відторгнення трансплантата	185
6.2.2.2. Хвороба “трансплантат проти хазяїна”	185
6.2.2.3. Реакція “трансплантат проти хазяїна”	190
6.2.2.4. Інфекційні ускладнення трансплантації стовбурових клітин	191
6.2.3. Особливості трансплантації стовбурових клітин залежно від їх джерела	195
6.2.3.1. Трансплантація стовбурових клітин кісткового мозку	195
6.2.3.2. Трансплантація стовбурових клітин периферичної крові	195
6.2.3.3. Трансплантація стовбурових клітин пуповинної крові	197
6.2.4. Віддалені наслідки алогенної трансплантації стовбурових клітин	198
6.2.5. Внутришньоматкова трансплантація стовбурових клітин	199
6.3. Генна терапія	202
6.4. Антимікробна терапія та профілактика інфекцій	203
6.5. Імуномодулююча терапія в лікуванні первинних імунодефіцитів	204
6.5.1. Препарати γ -інтерферону	204
6.5.2. Колонієстимулюючі фактори	204
6.6. Профілактика первинних імунодефіцитів	205

РОЗДІЛ 7. Вікові особливості імунної системи в дітей.	
Діти з частими респіраторними інфекціями	208
7.1. Вікові особливості імунної системи в дітей	208
7.2. Діти з частими респіраторними інфекціями	217

РОЗДІЛ 8. Первинні імунодефіцити	227
8.1. Первинні імунодефіцити: визначення понять, поширеність, класифікація	227
8.2. Комбіновані імунодефіцити	228

8.2.1.	Патогенез комбінованих імунodefіцитів.....	228
8.2.2.	Діагностика комбінованих імунodefіцитів	228
8.2.3.	Підходи до лікування комбінованих імунodefіцитів	229
8.2.4.	Т-В+тяжкі комбіновані імунodefіцити	236
8.2.4.1.	Дефіцит у-ланцюга цитокінових рецепторів IL-2, IL-4, IL-7, IL-9, IL-1	238
8.2.4.2.	Дефіцит JAK3	238
8.2.4.3.	Дефіцит α-ланцюга рецептора IL-7	243
8.2.4.4.	Дефіцит CD45.....	244
8.2.4.5.	Дефіцит молекул CD3-комплексу (CD3γ, CD3λ, CD3ε, CD3ξ).....	244
8.2.5.	Т-В-тяжкі комбіновані імунodefіцити.....	245
8.2.5.1.	Дефіцит RAG1/RAG2.....	245
8.2.5.2.	Дефіцит Artemis.....	245
8.2.5.3.	Дефіцит аденозиндезамінази.....	245
8.2.5.4.	Ретикулярна дизгенезія.....	250
8.2.6.	Синдром Оменна (Т+В-/+NK+)	252
8.2.7.	Інші форми тяжких комбінованих імунodefіцитів.....	256
8.2.7.1.	Дефіцит ДНК-лігази IV.....	256
8.2.7.2.	Дефіцит Cernunos	256
8.2.7.3.	Недостатність пуринонуклеозидфосфорилази (Т-В+NK+).....	257
8.2.7.4.	Дефіцит експресії антигенів головного комплексу гістосумісності І класу (дефіцит TAP1/2, дефіцит тапазину)	258
8.2.7.5.	Дефіцит експресії антигенів головного комплексу гістосумісності ІІ класу (дефіцит СІТА, дефіцит RFX5, дефіцит RFXAP, дефіцит RFXANK)	258
8.2.7.6.	Дефіцит CD8+ лімфоцитів (дефіцит ZAP-70, дефіцит α-ланцюга CD8+) (Т+В+NK+)	259
8.2.7.7.	
	Дефіцит CD4 (ідіопатична CD4+ лімфопенія, дефіцит p56lck)	260
8.2.7.8.	Дефіцит активованих кальцієм каналів, що регулюють надходження кальцію (CRAC).....	263
8.2.7.9.	Дефіцит Winged-Helix-Nude (WHN).....	263
8.2.7.10.	Дефіцит CD25 (дефіцит α-ланцюга рецептора IL-2).....	264
8.2.7.11.	Дефіцит STAT5B.....	264
8.3.	Первинні дефіцити антитілоутворення	265
8.3.1.	Семіотика первинних дефіцитів антитілоутворення.....	265
8.3.2.	Агаммаглобулінемія з відсутніми В-лімфоцитами	267
8.3.3.	Гіпогаммаглобулінемія з нормальною або зниженою кількістю В-лімфоцитів (загальний варіабельний імунodefіцит).....	281
8.3.4.	Імунodefіцит із підвищенням рівня імунoglobуліну М (дефекти переключення класів імунoglobулінів, гіпер-IgM-синдром).....	287
8.3.5.	Селективний дефіцит IgA.....	295
8.3.6.	Селективний дефіцит субкласів IgG.....	299

ЗМІСТ

8.3.7.	Дефіцит специфічних антитіл при нормальній кількості імуноглобулінів	302
8.3.8.	Транзиторна гіпогаммаглобулінемія у дітей	303
8.4.	Інші визначені імунодефіцити	305
8.4.1.	Синдроми, пов'язані з порушеннями репарації ДНК	305
8.4.2.	Атаксія-телеангіектазія (синдром Луї-Бар)	305
8.4.3.	Синдром Ніймегена	311
8.4.4.	Синдром Ді Джорджі (CATSH 22).....	318
8.4.5.	Синдром Віскотта — Олдріча	323
8.4.6.	Гіпер-IgE-синдром	331
8.4.7.	Імунодефіцит із карликовістю за рахунок коротких кінцівок. Гіпоплазія хрящів-волосся	341
8.4.8.	Хронічний шкірно-слизовий кандидоз	342
8.4.9.	Синдром Незертона	348
8.5.	Дефект імунної регуляції	350
8.5.1.	Імунодефіцити з гіпопигментацією (синдром Чедіака — Хігаші, синдром Грісчеллі II типу, синдром Гержманського — Пудлака II типу та дефіцит p14)	350
8.5.2.	X-зчеплений лімфопроліферативний синдром (синдром Дункана).....	354
8.5.3.	Аутоімунний лімфопроліферативний синдром.....	358
8.5.4.	Синдром IPHX	361
8.5.5.	Аутоімунна поліендокринопатія з кандидозом та ектодермальною дистрофією.....	363
8.5.6.	Синдроми сімейного гемофагоцитарного лімфогістіоцитозу.....	366
8.6.	Дефекти фагоцитозу.....	369
8.6.1.	Загальна характеристика нейтропеній	370
8.6.2.	Тяжка вроджена нейтропенія.....	373
8.6.3.	Циклічна нейтропенія	376
8.6.4.	Синдром Швахмана — Даймонда	378
8.6.5.	Дефіцит адгезії лейкоцитів I типу	379
8.6.6.	Дефіцит адгезії лейкоцитів II типу.....	381
8.6.7.	Хронічна гранульоматозна хвороба	383
8.6.8.	Дефіцит специфічних гранул.....	392
8.6.9.	Дефіцит β-актину.....	392
8.6.10.	Локалізований ювенільний періодонтит.....	393
8.6.11.	Синдром Papillon-Lefevre.....	393
8.6.12.	Спадкова схильність до мікобактеріальних інфекцій: дефіцит шляху активації інтерферон-γ/інтерлейкін-12	394
8.7.	Дефекти вродженого імунітету	401
8.7.1.	Ангідротична ектодермальна дисплазія з імунодефіцитом	401
8.7.2.	Дефіцит IRAK-4	403
8.7.3.	Синдром WHIM	405

8.7.4.	Бородавчаста епідермодисплазія.....	406
8.7.5.	Герпетичний енцефаліт	408
8.8.	Аутозапальні захворювання	409
8.8.1.	Загальна характеристика синдромів періодичної гарячки	409
8.8.2.	Сімейна середземноморська гарячка	412
8.8.3.	Синдром гіперімуноглобулінемії D (HIDS).....	415
8.8.4.	Періодичний синдром, асоційований із дефектом рецептора фактора некрозу пухлин (TRAPS)	416
8.8.5.	Періодичні синдроми, асоційовані з мутацією гена кріопіріну CIAS1 - CAPS	416
8.8.6.	Піогенний артрит, гангренозна піодермія, акне (синдром PAPA) та синдром Блау	418
8.8.7.	Синдром періодичної гарячки з афтозним стоматитом, фарингітом, аденопатією (синдром PFAPA).....	418
8.9.	Дефекти системи комплементу	421
8.9.1.	Клінічний симптомокомплекс дефіцитів системи комплементу	422
8.9.2.	Первинні дефіцити компонентів комплементу	424
8.9.3.	Дефіцит регуляторних протеїнів системи комплементу	427
8.9.3.1.	Спадковий ангіоневротичний набряк.....	427
8.9.3.2.	Дефіцит інших регуляторних протеїнів.....	429
8.9.4.	Вторинна недостатність системи комплементу	430
8.9.5.	Діагностика дефіцитів комплементу.....	431
8.9.6.	Лікування дефіцитів комплементу	433
РОЗДІЛ 9. Інфекції та імунітет		440
9.1.	Протиінфекційний імунітет	440
9.1.1.	Основні принципи протиінфекційного імунітету	440
9.1.2.	Імунітет проти бактерій, що розмножуються позаклітинно	442
9.1.3.	Імунітет проти внутрішньоклітинних бактерій.....	447
9.1.4.	Противірусний імунітет	448
9.1.5.	Імунітет проти паразитарних інфекцій	451
9.1.6.	Імунітет проти грибкових інфекцій.....	454
9.2.	Інфекції в імунокомпрометованого пацієнта	455
9.2.1.	Схильність до інфекцій, спричинених піогенними бактеріями	456
9.2.2.	Схильність до інфекцій, спричинених внутрішньоклітинними бактеріями	459
9.2.3.	Схильність до грибкових інфекцій.....	459
9.2.4.	Схильність до вірусних інфекцій	460
9.2.5.	Схильність до паразитарних інфекцій	461
9.3.	Опортуністичні інфекції	462
9.3.1.	БЦЖ-інфекція.....	462
9.3.2.	Кандидозна інфекція.....	466

9.3.3. Пневмоцистна пневмонія.....	472
9.3.4. Токсоплазмоз	476
9.3.5. Герпетична інфекція.....	483
9.3.6. Вітряна віспа та оперізувальний герпес	488
9.3.7. Епштейна — Барр вірусна інфекція.....	492
9.3.8. Цитомегаловірусна інфекція	497

РОЗДІЛ 10. Імунопрофілактика інфекційних хвороб

10.1. Класифікація вакцин	508
10.2. Складові компоненти вакцин	509
10.3. Транспортування та зберігання вакцин	509
10.4. Спосіб уведення препарату для активної імунопрофілактики	512
10.5. Імунопрофілактика окремих інфекцій	512
10.5.1. Грип.....	512
10.5.2. Гепатит В.....	515
10.5.3. Інфекція, зумовлена <i>Haemophilus influenzae</i> тип b	518
10.5.4. Гепатит А.....	522
10.5.5. Пневмококова інфекція	524
10.5.6. Менінгококова інфекція.....	525
10.5.7. Кір	527
10.5.8. Краснуха	529
10.5.9. Епідемічний паротит	531
10.5.10. Кашлюк.....	532
10.5.11. Дифтерія	537
10.5.12. Правець.....	540
10.5.13. Поліомієліт	545
10.5.14. Туберкульоз.....	548
10.5.15. Ротавірусна інфекція	552
10.5.16. Інфекція, зумовлена вірусом папіломи людини.....	556
10.6. Новий критерій оцінення післявакцинального періоду	557
10.7. Пасивна імунопрофілактика	561
10.7.1. Пасивний імунітет	561
10.7.2. Препарати людського нормального імуноглобуліну.....	562
10.7.3. Специфічні (гіперімунні) імуноглобуліни.....	563
10.7.4. Гіперімунні сироватки тваринного походження	567
10.8. Вакцинація імуноскомпрометованого пацієнта	568
10.8.1. Вакцинація пацієнтів із первинними імунодефіцитами	568
10.8.2. Вакцинація пацієнтів із вторинними імунодефіцитами	577
10.8.3. Вакцинація дітей із ВІЛ-інфекцією.....	579

РОЗДІЛ 11. Вторинні імунодефіцити. ВІЛ-інфекція у дітей.....

11.1. Вторинні імунодефіцити.....	583
-----------------------------------	-----

11.1.1.	Інфекції як причина вторинного імунодефіциту.....	584
11.1.2.	Імунодефіцити при недостатності харчування.....	585
11.1.3.	Імунодефіцит при спадкових хворобах.....	588
11.1.4.	Імунодефіцит при хронічних захворюваннях.....	588
11.1.5.	Імунодефіцит, спричинений імуносупресивними агентами	591
11.1.6.	Імунодефіцит при лімфопроліферативних та онкогематологічних захворюваннях	595
11.1.7.	Імунодефіцити, зумовлені стресом: травми, операції, опіки	597
11.1.8.	Спленектомія.....	599
11.2.	ВІЛ-інфекція в дітей.....	601
11.2.1.	Епідеміологія ВІЛ-інфекції.....	601
11.2.2.	Етіологія і патогенез ВІЛ-інфекції у дітей.....	602
11.2.3.	Клінічні прояви та класифікація ВІЛ-інфекції.....	605
11.2.4.	Діагностика ВІЛ-інфекції в дітей	614
11.2.5.	Лікування ВІЛ-інфекції в дітей.....	617
11.2.6.	Профілактика ВІЛ-інфекції.....	623
РОЗДІЛ 12. Імунологічні аспекти соматичних захворювань у дітей		627
12.1.	Алергічні захворювання	627
12.1.1.	Імунологічні механізми розвитку алергічної патології	627
12.1.2.	Бронхіальна астма.....	628
12.1.3.	Алергічний риніт	633
12.1.4.	Атопічний дерматит	636
12.2.	Ревматичні захворювання.....	637
12.2.1.	Аутоімунні захворювання при первинних імунодефіцитах.....	637
12.2.2.	Загальні питання ревматичних захворювань у дітей	638
12.2.3.	Ювенільний ідіопатичний артрит.....	645
12.2.4.	Системний червоний вовчак	648
12.2.5.	Ювенільний дерматоміозит	651
12.2.6.	Склеродермія.....	653
12.2.7.	Васкуліти в дітей.....	654
Додатки		
Додаток 1.	Класифікація первинних імунодефіцитів	664
Додаток 2.	Вікова норма сироваткових імуноглобулінів	695
Додаток 3.	Вікова норма субкласів IgG	695
Додаток 4.	Вікові показники субпопуляцій лімфоцитів крові	696
Додаток 5.	Номенклатура CD-антигенів лейкоцитів людини	697
Додток 6.	Інформація про медичні імунобіологічні препарати	701
Список літератури.....		709
Предметний покажчик.....		711