

Contents

Preface	5
Chapter 1. Chemical bonding and complexing	7
1.1. Chemical bond and its experimental characteristics	7
1.2. Covalent bond.....	8
1.3. Ionic bond.....	14
1.4. Metallic bond.....	15
1.5. Hydrogen bond.....	15
1.6. Complexing	16
<i>Self-test questions and tasks</i>	23
Chapter 2. Theoretical principles of bioenergetics	24
2.1. Subject of thermodynamics	24
2.2. Thermodynamic systems. Thermodynamic functions	25
2.3. First law of thermodynamics	26
2.4. Heat of chemical reactions. Thermochemical equations.....	28
2.5. Thermochemistry laws	29
2.6. Application of thermochemical calculations for describing the energy of biochemical processes.....	31
2.7. Second law of thermodynamics.....	33
2.8. Gibbs equation.....	34
<i>Self-test questions and tasks</i>	36
Chapter 3. Physical and chemical fundamentals of biochemical reaction kinetics	37
3.1. Dependence of reaction rate on reactant concentration. Mass action law	39
3.2. Molecularity and order of reaction	40
3.3. Simple and complex reactions	42
3.4. Effect of temperature on reaction rate	44
3.5. Catalysis	46
3.6. Chemical equilibrium. Equilibrium constant	49
<i>Self-test questions and tasks</i>	53
Chapter 4. Solutions and their role in biochemical processes	55
4.1. Modern ideas about solutions.....	56
4.2. Solution concentration.....	58
4.3. Solubility of gases in liquids	60
4.4. Solubility of liquids and solid substances in liquids.....	61
4.5. Colligative properties of diluted solutions.....	62
4.6. Solutions of electrolytes	70
4.7. Dissociation of water.....	73
4.8. Acid-base theories.....	76
4.9. Buffer solutions.....	80
4.10. Formation and dissolution of precipitates	86
<i>Self-test questions and tasks</i>	89
Chapter 5. Electrode processes and their significance for physiology and medicine	92
5.1. Electrode potentials	92
5.2. Classification of electrodes.....	95
5.3. Diffusion and membrane potentials	99
5.4. Potentials in biological systems.....	100
5.5. Oxidation-reduction reactions	103
<i>Self-test questions and tasks</i>	107

Chapter 6. Physical chemistry of surface phenomena and their role in the processes taking place in the human body	108
6.1. Surface tension of liquids. Surface activity.....	109
6.2. Adsorption at the liquid-gas and liquid-liquid interfaces	111
6.3. Orientation of molecules of surface-active substances in the surface layer	112
6.4. Langmuir isotherm equation	114
6.5. Structure of biological membranes	115
6.6. Solute adsorption at solid interface.....	116
6.7. Laws of solute adsorption at solid interface.....	117
6.8. Adsorption therapy fundamentals	120
6.9. Adsorption of electrolytes.....	124
6.9.1. Selective adsorption	124
6.9.2. Ion exchange adsorption.....	125
6.10. Chromatographic methods of analysis.....	128
6.10.1. Principles of chromatographic methods classification	129
6.10.2. Application of chromatography in biology and medicine	131
<i>Self-test questions and tasks</i>	132
Chapter 7. Physical chemistry of disperse systems	134
7.1. Classification of disperse systems	135
7.2. Methods of colloid system preparation	137
7.2.1. Methods of dispergation	138
7.2.1. Methods of condensation.....	138
7.3. Methods of colloid system purification	139
7.4. Molecular-kinetic properties of disperse systems	140
7.5. Optical properties of colloid systems.....	141
7.6. Double electrical layer. Structure of colloid particles. Electrokinetic phenomena.....	143
7.6.1. Electrokinetic phenomena	146
7.7. Stability and coagulation of disperse systems.....	151
7.7.1. Stability factors of disperse systems	151
7.7.2. Theory of coagulation and stability of disperse systems	152
7.7.3. Kinetics of coagulation.....	154
7.7.4. Special cases of coagulation.....	155
7.7.5. Peptization as inverse process of coagulation.....	158
7.7.6. Coagulation in biological systems	159
7.8. Aerosols. Powders. Suspensions. Pastes. Foams	160
7.9. Emulsions	162
7.10. Colloid surface-active substances	163
<i>Self-test questions and tasks</i>	165
Chapter 8. Physical chemistry of biopolymers and their solutions	168
8.1. Biological macromolecules	169
8.2. Biopolymer structure	170
8.3. Isoelectric state of proteins	171
8.4. HMC solutions and their properties.....	173
8.5. Thermodynamic stability of HMC solutions. Methods of protein precipitation	175
8.6. Osmosis. Osmotic pressure in HMC solutions	177
8.7. Viscosity of HMC solutions	180
8.8. Jellies: formation and properties	180
<i>Self-test questions and tasks</i>	183
Chapter 9. Chemistry of biogenic elements	184
9.1. General information about biogenic elements	184
9.2. s-Elements: biological role, application in medicine	192
9.3. p-Elements: biological role, application in medicine.....	196
9.4. General characteristic of d-elements.....	209
<i>Self-test questions and tasks</i>	215
Index	217

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. Імуномодуюча 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 аденозиндезамінази.....	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. Імуномодуюча 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 імунодефіцитів	228
8.2.2. Діагностика комбінованих імунодефіцитів.....	228
8.2.3. Підходи до лікування комбінованих імунодефіцитів	229
8.2.4. Т-В+тяжкі комбіновані імунодефіцити	236
8.2.4.1. Дефіцит у-ланцюга цитокинових 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 (CD3 γ , CD3 λ , CD3 ϵ , CD3 ξ)	244
8.2.5. Т-В-тяжкі комбіновані імунодефіцити	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 імунодефіцитів	256
8.2.7.1. Дефіцит ДНК-лігази IV	256
8.2.7.2. Дефіцит Cernunnos.....	256
8.2.7.3. Недостатність пуринонуклеозидфосфорилази (Т-В+NK+)	257
8.2.7.4. Дефіцит експресії антигенів головного комплексу гістосумісності I класу (дефіцит TAP1/2, дефіцит тапазину)	258
8.2.7.5. Дефіцит експресії антигенів головного комплексу гістосумісності II класу (дефіцит СИТА, 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 імунодефіцит)	281
8.3.4. Імунодефіцит із підвищенням рівня імуноглобуліну М (дефекти переключення класів імуноглобулінів, гіпер-IgM-синдром)	287
8.3.5. Селективний дефіцит IgA	295

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 (CATCH 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 IPEx	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 гіперімунноглобулінемії 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 імуноскомпрометованого 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

ЗМІСТ

9.3.3.	Пневноцистна 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.....		508
10.1.	Класифікація вакцин	508
10.2.	Складові компоненти вакцин	509
10.3.	Транспортування та зберігання вакцин	509
10.4.	Спосіб введення 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.....		583
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