



# ІМУНОЛОГІЯ ТА АЛЕРГОЛОГІЯ

НАУКА І ПРАКТИКА

ISSN 2707-1871

ДОДАТОК № 1'2021

IV НАЦІОНАЛЬНИЙ КОНГРЕС  
З КЛІНІЧНОЇ ІМУНОЛОГІЇ,  
АЛЕРГОЛОГІЇ ТА  
ІМУНОРЕАБІЛІТАЦІЇ

19-21  
ТРАВНЯ 2021

М. ЧЕРНІВЦІ

тин (МСК). Перспективність таких досліджень обґрунтовується великим значенням МСК у гемоімунопозезі, підтримці гемопоетичних стовбурових клітин (ГСК) і їх нащадків у кістковому мозку і тимусі, а також більш зрілих лімфоцитів на периферії. Все більше даних свідчить про участь МСК в реалізації імунологічних реакцій. Між тим, роль МСК в регенерації імунної системи вивчена недостатньо. Деякі розбіжності в оцінці імунорегенеративної і імунологічної активності МСК, часто протилежні, обумовлені, вірогідно, у тому числі вивченням регенерації із застосуванням МСК різного походження, що можуть мати різні властивості. Втім спроби дати порівняльну характеристику МСК із різних тканин в стандартизованих експериментах у межах однієї роботи зустрічаються нечасто.

Метою роботи було дати порівняльну характеристику властивостей кріоконсервованих МСК тимуса і фетальних клітин шкірно-м'язового походження мишей С57BL в культурі *in vitro*.

Встановлено, що кінетика росту кріоконсервованих шкірно-м'язових фетальних МСК суттєво більш активна, ніж кріоконсервованих МСК дорослого тимуса. У фетальних МСК спостерігається більша середня кількість подвоєнь клітин за 24 години і відповідно менша середня тривалість подвоєнь. Також фетальні МСК 4-го пасажу мають значно більшу клоногенну активність, ніж такі МСК дорослого тимуса. Фетальні МСК

і МСК дорослого тимуса диференціюються практично однаково ефективно по остеогенному і адипогенному напрямкам у відповідних спеціальних середовищах.

Фетальні МСК і МСК дорослого тимуса мають практично однаково здатність до утворення фібробласто-лімфоцитарних розеток (асоціацій) (ФЛР) з тимоцитами. Клітини обох типів менш активні у формуванні ФЛР з клітинами лімфатичних вузлів, що свідчить про однаково здатність вивчених МСК до контактної взаємодії з лімфоцитами *in vitro*.

Отримані дані свідчать, що кріоконсервовані фетальні МСК значно відрізняються від МСК дорослого тимуса по кінетиці росту, клоногенному потенціалу і мають практично однаково здатність до диференціювання по остео- і адипогенному напрямкам, а також до формування ФЛР з лімфоцитами, що доречно враховувати при конструюванні експериментальних моделей вивчення впливу клітинних трансплантатів стовбурових клітин.

*Царик В.В., Курченко А.І.*

### **РІДКІСНИЙ КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ПЕРІОДИЧНОЇ ЛИХОМАНКИ У ДОРΟΣЛОГО ЧОЛОВІКА**

Національний медичний університет  
імені Богомольця, Київ, Україна

Автозапальні захворювання спричинені розладами пов'язаними з імунною системою,

що змушує власні імунні клітини помилково атакувати організм. Це може спричинити полісерозити, періодичне підвищення температури, висип, набряки суглобів або тяжке ураження з відкладенням імунних комплексів в органах-мішенях. Нещодавно, завдяки новим дослідженням в галузі автозапалення, виділили спільні імунні механізми в патогенезі як класичних моногенних, так і мультифакторних автозапальних захворювань, а також широкий спектр хронічних вікових запальних патологій. Сучасне зростання поширеності хронічних запальних захворювань робить цю тему актуальною серед лікарів. Хворий, 65-річний чоловік, скаржився на періодичну лихоманку до 38,5 С, м'язову слабкість, втрату ваги (12 кг за останні 2 роки). Першими симптомами захворювання були висипання на шкірі (еритематозні висипання, що супроводжували піки лихоманки), які помилково діагностували як синдром Девержи. Лабораторні дослідження показали виражену запальну реакцію, що характеризувалась високим рівнем лейкоцитів крові, тромбоцитозом, анемією, підвищеним рівнем С-реактивного білка та швидкості осідання еритроцитів і збільшенням рівня феритину в сироватці крові. КТ-скринінг не показав жодної органічної патології або пухлини, крім збільшення селезінки. Маркери системних захворювань сполучної тканини також були негативними. У цьо-

го пацієнта ми виявили унікальну de novo гетерозиготну місенс мутацію в гені PLCG2, яка впливає на структуру поверхневого білка PLC $\gamma$ 2. Було встановлено синдром дефіциту антитіл та дисфункції імунної дисрегуляції (APLAID), пов'язаний із самозапаленням та фосфоліпазою C $\gamma$ 2 (PLC $\gamma$ 2), котрий є рідкісним первинним імуннодефіцитом, спричиненим мутацією посилення функції S707Y у гені PLCG2, раніше описаною у двох пацієнтів з однієї родини. Пацієнти з APLAID мали раннє виникнення бульозних уражень шкіри, заднього увеїту, запальні захворювання кишківника та рецидивуючі синопульмональні інфекції, спричинені гуморальним дефектом, але не мали циркулюючих аутоантитіл і не мали кропив'янки, викликаної холодом. Пацієнту було запропоновано в подальшому лікуванні з використанням препаратів моноклональних антитіл, блокаторів інтерлейкіну-4, наразі пацієнт отримує системні глюкокортикоїди.

**Ключові слова:** автозапалення, періодична лихоманка, рідкісна мутація.