

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ

Оценочные материалы по дисциплине
«Иммунология»

(приложение к рабочей программе дисциплины)

Специальность 31.05.02 Педиатрия

Ростов-на-Дону
2023

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)

Обязательные профессиональные компетенции (ПК):

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК 1 Обследование детей с целью установления диагноза	<p>ИД 1 ПК-1 Владеет алгоритмом составления генеалогического дерева в пределах трех поколений родственников начиная с больного ребенка, сбора информации о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников и лиц, осуществляющих уход за ребенком</p> <p>ИД 2 ПК-1 Умеет получать информацию о поствакцинальных осложнениях, результатах реакции Манту и диаскин-теста, о жалобах, сроках начала заболевания,</p> <p>ИД 3 ПК-1 Умеет оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям</p> <p>ИД 4 ПК-1 Умеет обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования, интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастно-половым группам, обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей</p> <p>ИД 5 ПК-1 Умеет обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам.</p>

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК- 1	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа: Ситуационные задачи Вопросы для собеседования Задания на дополнения	75 с эталонами ответов

ПК- 1:

Задания закрытого типа:

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К показателям адаптивного гуморального иммунитета относят:

1. Содержание в сыворотке крови иммуноглобулинов классов А, М, G
2. Абсолютное количество циркулирующих CD4⁺-лимфоцитов
3. Экспрессию TLR на моноцитах периферической крови
4. Синтез активных форм кислорода

Эталон ответа: 1. Содержание в сыворотке крови иммуноглобулинов классов А, М, G

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какие ПИД отмечаются при В-клеточной недостаточности

1. Гипер-IgE синдром
2. Болезнь Брутона
3. Хронический кандидоз слизистой оболочки и кожи
4. Синдром Ди-Джорджи

Эталон ответа: 2. Болезнь Брутона

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Первичные иммунодефициты – это

1. Гетерогенная группа генетических расстройств, в основе которых лежат мутации специфических генов одного или нескольких компонентах иммунной системы
2. Приобретенный клиничко-иммунологический синдром, характеризующийся снижением эффекторных звеньев иммунной системы
3. Специфическая иммунологическая неотвечаемость организма
4. Индуцированные дисфункции иммунной системы, обусловленные конкретными воздействиями

Эталон ответа: 1. Гетерогенная группа генетических расстройств, в основе которых лежат мутации специфических генов одного или нескольких компонентах иммунной системы

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для активной стадии аутоиммунного процесса характерны следующие изменения иммунной системы

1. Гипергаммаглобулинемия IgM, IgG
2. Повышение содержания пропердина
3. Повышение микробицидной активности
4. Гипогаммаглобулинемия

Эталон ответа: 1. Гипергаммаглобулинемия IgM, IgG

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Ревматоидный фактор - это

1. Аутоантитела класса Ig G и/или Ig M к Fc-фрагменту Ig G
2. Аутоантитела класса Ig G и Ig M к Fc-фрагменту Ig M
3. Аутоантитела класса Ig G и/или Ig M к Fab-фрагменту Ig A
4. Иммуноглобулины класса D

Эталон ответа: 1. Аутоантитела класса Ig G и/или Ig M к Fc-фрагменту Ig G

Задание 6. Инструкция: Выберите несколько правильных ответов.

Для проведения активной иммунизации не используют:

1. Живые вакцины
2. Убитые вакцины
3. Антитоксины
4. Иммуноглобулины
5. Рекомбинантные вакцины

6. Векторные вакцины
 7. Специфические антитела
- Эталон ответа: 1,2,5,6*

Задание 7. Инструкция: Выберите несколько правильных ответов
Для селективного дефицита IgA характерно

1. Снижение уровня сывороточной концентрации IgA <0,07 г/л
2. Нормальный уровень IgG
3. Нормальный уровень IgM
4. Снижение количества В-лимфоцитов
5. Гипогаммаглобулинемия IgM
6. Изменение дифференцировки Т-лимфоцитов
7. Повышение количества Т-лимфоцитов

Эталон ответа: 1,2,3

Задание 8. Инструкция: Выберите несколько правильных ответов.

В острую фазу при немедленном типе аллергической реакции патогенетически значима фиксация IgE-антител на:

1. Макрофагах
2. Т-лимфоцитах
3. Тучных клетках
4. Базофилах
5. Нейтрофилах
6. В-лимфоцитах
7. НК-лимфоцитах

Эталон ответа: 3, 4

Задание 9. Инструкция: Выберите несколько правильных ответов.

Перечислите цитокины с провоспалительным эффектом:

1. ИЛ-12
2. ФНО
3. ИЛ-10
4. ТФР
5. ИЛ-6
6. ИЛ-8

Эталон ответа: 1,2, 5, 6

Задание 10. Инструкция: Выберите несколько правильных ответов.

Мишени для естественных киллеров:

1. Грамположительные микробы
2. Аллергены
3. Инфицированные вирусом клетки
4. В-лимфоциты
5. Гепатоциты
6. Трансформированные опухолевые клетки
7. В-лимфоциты
8. CD 95+ -клетки

Эталон ответа: 3,6,8

Задание 11. Инструкция: Перед вами утверждение, которое необходимо продолжить альтернативами, приведенными в таблице справа. Из приведенных альтернатив нужно выбрать те, которые правильно дополняют приведенное утверждение. В том случае, если вы согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «да». В

том случае, если вы не согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «нет».

Критериями ОВИН являются:

да	нет	неадекватный ответ на вакцинацию
да	нет	затруднённое проглатывание пищи
да	нет	отсутствие изогемагглютининов
да	нет	снижение количества переключенных В-клеток памяти
да	нет	снижение суммарного уровня сывороточных иммуноглобулинов < 9 г/л
да	нет	снижение суммарного уровня сывороточных иммуноглобулинов < 4,5 г/л
да	нет	потливость
да	нет	частые синопульмональные инфекции
да	нет	головные боли
да	нет	неэффективность стандартных курсов антибактериальной терапии

Правильный ответ:

да	нет	неадекватный ответ на вакцинацию
да	нет	затруднённое проглатывание пищи
да	нет	отсутствие изогемагглютининов
да	нет	снижение количества переключенных В-клеток памяти
да	нет	снижение суммарного уровня сывороточных иммуноглобулинов < 9 г/л
да	нет	снижение суммарного уровня сывороточных иммуноглобулинов < 4,5 г/л
да	нет	потливость
да	нет	частые синопульмональные инфекции
да	нет	головные боли
да	нет	неэффективность стандартных курсов антибактериальной терапии для купирования инфекций

Задание 12. Инструкция: Перед вами утверждение, которое необходимо продолжить альтернативами, приведенными в таблице справа. Из приведенных альтернатив нужно выбрать те, которые правильно дополняют приведенное утверждение. В том случае, если вы согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «да». В том случае, если вы не согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «нет».

К настораживающим признакам первичных иммунодефицитов относится:

да	нет	необходимость в длительной, иногда внутривенной терапии антибиотиками для купирования инфекции (до 2 месяцев и дольше)
да	нет	бронхиальная астма, персистирующая
да	нет	частые синуситы, протекающие в тяжелой форме.
да	нет	тяжелое течение бронхо-легочной патологии с частыми рецидивами.
да	нет	осложнения при проведении вакцинации ослабленными живыми вакцинами (БЦЖ, полиомиелит).

да	нет	тяжесть после приёмов пищи
да	нет	неоднократные эпизоды анафилаксии
да	нет	болевые ощущения в области желудка
да	нет	перенесенные не менее 2 раз тяжелые инфекции (напр., менингит, остеомиелит, сепсис)
да	нет	непереносимость БКМ
да	нет	наличие семейного анамнеза (факты ранних смертей от тяжелых инфекций)

Правильный ответ:

да	нет	необходимость в длительной, иногда внутривенной терапии антибиотиками для купирования инфекции (до 2 месяцев и дольше)
да	нет	бронхиальная астма, персистирующая
да	нет	частые синуситы, протекающие в тяжелой форме.
да	нет	тяжелое течение бронхо-легочной патологии с частыми рецидивами.
да	нет	осложнения при проведении вакцинации ослабленными живыми вакцинами (БЦЖ, полиомиелит).
да	нет	тяжесть после приёмов пищи
да	нет	неоднократные эпизоды анафилаксии
да	нет	болевые ощущения в области желудка
да	нет	перенесенные не менее 2 раз тяжелые инфекции (напр., менингит, остеомиелит, сепсис)
да	нет	непереносимость БКМ
да	нет	наличие семейного анамнеза (факты ранних смертей от тяжелых инфекций)

Задание 13. Инструкция: Перед вами утверждение, которое необходимо продолжить альтернативами, приведенными в таблице справа. Из приведенных альтернатив нужно выбрать те, которые правильно дополняют приведенное утверждение. В том случае, если вы согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «да». В том случае, если вы не согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «нет».

К первичным иммунодефицитам с преимущественным нарушением синтеза антител относятся следующие нозологии

да	нет	Гипер-IgE-синдром
да	нет	Синдром Ди-Джорджи
да	нет	Болезнь Брутона
да	нет	Синдром Маршала
да	нет	Общевариабельная иммунная недостаточность
да	нет	Синдром Луи-Бар
да	нет	Транзиторная гипогаммаглобулинемия детей
да	нет	Синдром Вискотт-Олдпича
да	нет	Селективный иммунодефицит IgA
да	нет	ТКИД
да	нет	НАО

Правильный ответ:

да	нет	Гипер-IgE-синдром
да	нет	Синдром Ди-Джорджи
да	нет	Болезнь Брутона
да	нет	Синдром Маршала
да	нет	Общевариабельная иммунная недостаточность
да	нет	Синдром Луи-Бар
да	нет	Транзиторная гипогаммаглобулинемия детей
да	нет	Синдром Вискотт-Олдпича
да	нет	Селективный иммунодефицит IgA
да	нет	ТКИД
да	нет	НАО

Задание 14. Инструкция: Перед вами утверждение, которое необходимо продолжить альтернативами, приведенными в таблице справа. Из приведенных альтернатив нужно выбрать те, которые правильно дополняют приведенное утверждение. В том случае, если вы согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «да». В том случае, если вы не согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «нет».

Диагностические признаки наследственного ангиоотека

да	нет	развитие отека индуцируют медиаторы тучные клетки
да	нет	зуд и покраснение в области отека является характерным клиническим признаком
да	нет	формируется быстро
да	нет	продолжительность отека 5-8 часов
да	нет	рецидивирующие плотные отеки кистей и стоп продолжительностью от 2 до 5 дней
да	нет	приступы острой боли в животе, может сопровождаться диареей и рвотой, длительностью около 10 часов,
да	нет	провоцирующими факторами развития отека может быть стресс, механическое воздействие
да	нет	эффекта от применения системных ГКС, антигистаминных препаратов
да	нет	для диагностики необходимо определять уровень C1-INH, его функциональную активность и содержание C4 компонента
да	нет	для диагностики важно определять уровень специфического IgE
да	нет	для диагностики важно определять общее количество нейтрофилов

Правильный ответ:

да	нет	развитие отека индуцируют медиаторы тучных клеток
да	нет	зуд и покраснение в области отека является характерным клиническим признаком
да	нет	формируется быстро
да	нет	продолжительность отека 5-8 часов
да	нет	рецидивирующие плотные отеки кистей и стоп продолжительностью от 2 до 5 дней

да	нет	приступы острой боли в животе, может сопровождаться диареей и рвотой, длительностью около 10 часов,
да	нет	провоцирующими факторами развития отека может быть стресс, механическое воздействие
да	нет	эффекта от применения системных ГКС, антигистаминных препаратов
да	нет	для диагностики необходимо определять уровень С1-INН, его функциональную активность и содержание С4 компонента
да	нет	для диагностики важно определять уровень специфического IgE
да	нет	для диагностики важно определять общее количество нейтрофилов

Задание 15. Инструкция: Перед вами утверждение, которое необходимо продолжить альтернативами, приведенными в таблице справа. Из приведенных альтернатив нужно выбрать те, которые правильно дополняют приведенное утверждение. В том случае, если вы согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «да». В том случае, если вы не согласны с приведенной альтернативой - обведите в таблице кружком ответ «нет».

Изменения иммунного статуса в стадии клинических проявлений ВИЧ-инфекции

да	нет	Отсутствие специфических антител к антигенам ВИЧ
да	нет	Положительный результат ИФА определения антител к ВИЧ
да	нет	Снижение количества моноцитов периферической крови
да	нет	Снижение функции С1-INН
да	нет	Гипергаммаглобулинемия
да	нет	Угнетение выработки провоспалительных цитокинов
да	нет	Повышение относительного числа CD4+Т-лимфоцитов
да	нет	Снижение относительного содержания CD8+Т-лимфоцитов
да	нет	Инверсия соотношения CD4+/ CD8+
да	нет	Отсутствие в циркуляции зрелых В-лимфоцитов
да	нет	Отсутствие в циркуляции НК

Правильный ответ:

да	нет	Отсутствие специфических антител к антигенам ВИЧ
да	нет	Положительный результат ИФА определения антител к ВИЧ
да	нет	Снижение количества моноцитов периферической крови
да	нет	Снижение функции С1-INН
да	нет	Гипергаммаглобулинемия
да	нет	Угнетение выработки провоспалительных цитокинов
да	нет	Повышение относительного числа CD4+Т-лимфоцитов
да	нет	Снижение относительного содержания CD8+Т-лимфоцитов
да	нет	Инверсия соотношения CD4+/ CD8+
да	нет	Отсутствие в циркуляции зрелых В-лимфоцитов
да	нет	Отсутствие в циркуляции НК

Задание 16. Установите соответствие между фенотипической характеристикой Т-лимфоцитов и их функцией:

1. CD3+CD4+	А. Т-лимфоцит в стадии поздней активации
2. CD3+CD8+	Б. Т-регуляторный лимфоцит (супрессор)
3. CD3+CD4+ CD25+FoxP3+	В. Т-лимфоцит-хелпер (индуктор)
4. CD3+ HLA DR+	Г. Цитотоксический Т-лимфоцит

Правильный ответ: 1-В, 2-Г, 3-Б, 4-А.

Задание 17. Установите соответствие между клеточными элементами иммунной системы и их функцией

1. моноциты-макрофаги	А. Обладают антигенспецифической супрессорной функцией
2. натуральные киллеры	Б. Трансформируются в плазматические антитело-продуцирующие клетки
3. В-лимфоциты	В. Являются антигенпредставляющими клетками, обеспечивают процессы фагоцитоза
4. Т-регуляторные лимфоциты	Г. уничтожают собственные трансформированные клетки (инфицированные, онкологические) вне зависимости от характера повреждения

Правильный ответ: 1-В, 2-Г, 3-Б, 4-А.

Задание 18. Установите соответствие между гуморальными факторами иммунной системы и их функцией

1. Ig A	А. Поверхностный рецептор, маркер зрелой В-клетки
2. Ig M	Б. основной иммуноглобулин плазмы, трансплацентарный Ig
3. Ig G	В. Иммуноглобулин слизистых оболочек, секреторный иммуноглобулин, обеспечивает мукозальный иммунитет
4. Ig D	Г. Пентамер, первым синтезируется в ответ на инфицирование

Правильный ответ: 1-В, 2-Г, 3-Б, 4-А.

Задание 19. Установите соответствие между цитокином и его основной функцией

1. Интерлейкин-4 (ИЛ-4)	А. Противовоспалительный медиатор
2. Интерлейкин-6 (ИЛ-6)	Б. Основной медиатор Th-1 варианта иммунного ответа, активирует Т-эффекторы, НК
3. Интерлейкин-10 (ИЛ-10)	В. Основной медиатор Th-2 варианта иммунного ответа, опосредует синтез Ig E

4. Интерферон-гамма	Г. Провоспалительный цитокин, опосредует синтез CRP, эндогенный пироген
---------------------	-------------------------------------------------------------------------

Правильный ответ: 1-В, 2-Г, 3-А, 4-Б.

Задание 20. Установите соответствие между показателями иммунограммы и их значениями у практически здоровых взрослых

1. Ig A	А. 1-100 МЕ/мл
2. Ig M	Б. 9-12 г/л
3. Ig G	В. 1,1-1,9 г/л
4. Ig E	Г. 0,9-1,1 г/л

Правильный ответ: 1-В, 2-Г, 3-Б, 4-А.

Задание 21. Укажите правильную последовательность действий при выявлении X-сцепленной агаммаглобулинемии

- А. Проведение генетического исследования для выявления дефекта β -тирозинкиназы
- Б. Оценка иммунного статуса.
- В. Сбор анамнестических данных, выявление возможных ранних смертей от инфекций
- Г. Сбор жалоб и осмотр пациента
- Д. Определение уровня белковых фракций крови

Правильный ответ: Г; В; Д; Б; А

Задание 22. Какова последовательность действий при диагностике НАО

- А. Проведение исследования на выявление дефекта в гене SERPING1
- Б. Определение функциональной активности C1 компонента комплемента
- В. Сбор анамнестических данных, выявление проявлений клиники НАО у родственников
- Г. Сбор жалоб и осмотр пациента
- Д. Определение содержания C4 компонент комплемента, ингибитора C1 компонента комплемента

Правильный ответ: Г; В; Д; Б; А

Задание 23. Какова последовательность действий при подготовке к назначению АСИТ у пациента с аллергическим ринитом

- А. Выбор метода проведения АСИТ
- Б. Проведение кожных проб и/или лабораторная диагностика причиннозначимого аллергена
- В. Сбор анамнестических данных, выявление связи манифестации ринита с воздействием различных факторов
- Г. Сбор жалоб и осмотр пациента
- Д. Оценка противопоказаний для АСИТ и алергодиагностики *in vivo*

Правильный ответ: Г; В; Д; Б; А

Задание 24. Какова последовательность действий при диагностике ВИДС, манифестированного хронической герпетической инфекцией

- А. Общеклиническое и биохимическое лабораторное обследование
- Б. Оценка иммунного статуса

В. Сбор анамнестических данных, выявление проявлений иммуноопосредованной патологии у родственников

Г. Сбор жалоб и осмотр пациента

Д. Характеристика специфических антител к ВПГ-1,2; ЦМВ, ВЭБ, ВГЧ-6

Правильный ответ: Г; В, Б, Д, А

Задание 25. Укажите правильную последовательность действий для выявления аутоиммунной патологии

А. Общий анализ крови

Б. Биохимические показатели крови, в том числе белки острой фазы и маркеры тканевой деструкции

В. Сбор анамнестических данных, выявление возможных проявлений АИЗ у родственников

Г. Сбор жалоб и осмотр пациента

Д. Анализ на выявление аутоантител и оценка иммунного статуса

Правильный ответ: Г; В; Д, Б, А

Задания открытого типа:

Задача 1.

Мальчик А., 12 лет. Ребенок от третьей беременности, масса при рождении 2500 г, рост 50 см. Физическое и нервно-психическое развитие соответствовало возрасту. Профилактические прививки по календарю, без осложнений. Семейный анамнез: один из старших братьев умер в возрасте 5 лет после тяжелой пневмонии. Клинический дебют заболевания – в возрасте 6 лет, когда были отмечены рецидивирующие обструктивные бронхиты, лечился стационарно по поводу двухсторонней полисегментарной пневмонии, осложненной плевритом. В связи с тяжестью состояния проводилась массивная антибактериальная терапия, введение свежзамороженной плазмы. Выписан с улучшением состояния, но продолжал беспокоить кашель с отделением гнойной мокроты, периодически – подъемы температуры. Спустя год выполнена диагностическая бронхоскопия, обнаружен деформирующий бронхит с бронхоэктазами. В дальнейшем в течение последующего года наблюдений пациент госпитализировался трижды по поводу двухсторонних пневмоний. В межгоспитальный период отмечались симптомы хронической интоксикации, нарастали явления сердечно-легочной недостаточности, присоединились симптомы хронического синусита. При оценке иммунного статуса: CD3 – 86%, CD4 – 44%, CD8 – 42%, CD16 – 14%, CD19 – 0%, IgA 0,02 г/л, IgM – 0,05 г/л, IgG – 0,4 г/л. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Первичный иммунодефицит. X-сцепленная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.

Задача 2.

Женщина, 27 лет поступила в клинику с острой долевой пневмонией и опоясывающим лишаем. В течение последних 5-ти лет она дважды лежала в стационаре с пневмонией. После проведения соответствующего лечения пациентка выписывалась из клиники в удовлетворительном состоянии без каких-либо остаточных симптомов заболевания. В детском возрасте тяжелых и часто повторяющихся инфекционных заболеваний органов дыхания отмечено не было. При сборе анамнеза удалось выявить, что были эпизоды диареи, наблюдавшиеся у больной в юношеском возрасте. При обследовании выявлено: уровень Hb -115 г/л, содержание нейтрофилов и лимфоцитов в пределах нормы. Каких-либо органических изменений со стороны органов ЖКТ выявлено не было. При оценке иммунного статуса: CD3 – 72%, CD4 – 44%, CD8 – 28%, CD16 – 18%, CD19 – 10%, IgA 0,02 г/л, IgM – 0,5 г/л, IgG – 2,4 г/л. НСТ спонт. 94 у.е., НСТ стим. 152 у.е, К стим. 1,5;

ЦИК – 37 у.е. Не удалось выявить антигенспецифических IgG несмотря на то, что больная получала 1 год назад бустерную дозу вакцины против столбняка. Установлен предварительный диагноз: «Первичное иммунодефицитное состояние. Общая переменная иммунная недостаточность. Гипогаммаглобулинемия». Назовите диагностические критерии для постановки диагноза «Общая переменная иммунная недостаточность».

Эталон ответа: выраженное снижение уровня IgG (в 2-х повторных исследованиях для взрослых – менее 4,5 г/л); неадекватный ответ на вакцинацию (отсутствие специфических антител); исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии;

Задача 3. Пациент К., 15 лет обратился с жалобами на периодически возникающие отеки в области лица, мягких тканей в/ и н/конечностей, частые ОРВИ, заканчивающиеся ларингоспазмами с госпитализацией в ЛОР-отделение до 6-8 раз в год. Из анамнеза заболевания: с детства склонен к ОРВИ до 6-10 раз в год с затяжным течением. Отеки в области лица, туловища и мягких тканей конечностей возникают спонтанно. Из хронических заболеваний: хр. тонзиллит, рецидивирующий ларингит с минимальным эффектом от лечения антибиотиками, антигистаминными и глюкокортикоидными препаратами. Аллергоанамнез не отягощен. Старший брат и папа страдают рецидивирующими ангиоотеками. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек.

Задача 4. Пациент К. 7 лет. Доставлен по скорой в приемное отделение с подозрением на пневмонию. Из анамнеза: со слов матери мальчик часто страдает гнойными инфекциями. В 7 мес перенес бронхолит; в 2 года 3 эпизода отита; двусторонний конъюнктивит (антибиотикотерапия); в 6 лет диагностирован гнойный синусит. При осмотре: дежурным врачом состояние ребенка расценено как тяжелое. Температура 39⁰. Мальчик вял, адинамичен, эмоциональный тонус резко снижен. Кожные покровы бледные. Кашель частый, болезненный. Выражена одышка смешанного типа. Перкуторно над легкими справа определяется притупление легочного звука от лопаточной оси книзу и спереди, переходящее в тупость и распространяющееся до передней аксиллярной линии. Дыхание над областью укорочения звука ослабленное, в межлопаточной области единичные крепитирующие хрипы. При дополнительном обследовании (оценка иммунного статуса): CD3 – 80%, CD4 – 44%, CD8 – 35%, CD16 – 18%, CD19 – 9%, IgA 0,2 г/л, IgM – 0,5 г/л, IgG – 3,4 г/л. Установлен предварительный иммунологический диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Общая переменная иммунная недостаточность. Гипогаммаглобулинемия. К какому варианту первичных иммунодефицитов относится эта назология?

Эталон ответа: Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью синтеза антител.

Задача 5. Пациент, 19 лет, курит с 11 лет, направлен из туберкулезного диспансера для уточнения диагноза. Из анамнеза: в детстве часто болел, в том числе переболел всеми детскими инфекциями. В возрасте 15 лет был осужден и отбывал наказание в детской тюрьме для несовершеннолетних. Через 3 месяца пребывания в тюрьме заболел обструктивным гнойным бронхитом, гайморитом, отитом. На R-грамме была выявлена очаговая пневмония в/доли левого легкого. Больной получал медикаментозную терапию, но в течение 2 лет 3 раза перенес пневмонию в/доли левого легкого. После очередного обострения больного перевели в институт туберкулеза, где он получил массивную специфическую терапию, но сохранились субфибролитет, слабость, потливость, увеличенные шейные и подмышечные лимфоузлы, в сыворотке крови фракция γ -глобулинов значительно снижена. Установлен предварительный иммунологический

диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Гипогаммаглобулинемия. К какому варианту первичных иммунодефицитов относится эта нозология? Назовите примеры заболеваний.

Эталон ответа: Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью синтеза антител.

1. Избирательный дефицит иммуноглобулина А
2. Общая переменная иммунная недостаточность
3. Х-сцепленная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.

Задача 6. Мальчик 2-х лет. Мать предъявляет жалобы на частые острые респираторные инфекции у ребенка, с частыми бронхитами, наличие пиодермии, подошвенных бородавок, герпетические высыпания на губах 1 раз в 2-3 мес. Внешний вид ребенка - «рыбообразный» рот, низко посаженные уши, монголоидный разрез глаз. В анамнезе - судорожный синдром. При физикальном обследовании: врожденный порок развития сердечно-сосудистой системы - дуга аорты развернута в правую сторону (Тетрада Фалло), недоразвитие тимуса. Лабораторные данные: лейкоциты - $5,3 \times 10^9$ /л, лимфоциты - абсолютное количество $0,6 \times 10^9$ /л. Поставьте предварительный диагноз?

Эталон ответа: Предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние с недостаточности клеточного звена иммунной системы - Синдром Ди Джорджи.

Задача 7. Больная В., 21 лет, госпитализирована экстренно с отеком лица (губы, подбородок), с распространением на шею и нарастающими явлениями затрудненного дыхания, осиплостью голоса, лающим кашлем. Высыпаний не выявлено, зуда нет. Отек появился и постепенно прогрессировал после стоматологического вмешательства (удаление зуба), после чего прошло около 36 часов. Бригадой СМП введены преднизолон 90 мг, супрастин 1%-2мл – все без эффекта. В прошлом аллергических реакций не отмечала, в т.ч. на местные анестетики. Среди родственников аллергиков нет, но у бабушки были похожие острые отеки, умерла от отека гортани в 45 лет. Объективно: состояние тяжелое, температура 37,2. Кожа и слизистые обычного цвета и влажности. Отек нижней части лица – губы, подбородок, шея, не отличимый по цвету от здоровых участков кожи. Высыпаний, расчесов нет. Слизистая оболочка полости рта, неба, язычка отечные, обычного цвета, без налетов и высыпаний. ЧДД-26 в мин, АД-110/60. Тоны сердца ясные, чистые. В легких дыхание поверхностное, с затрудненным вдохом, везикулярное, без локальных изменений. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Установлен предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек. Какое дополнительное лабораторное обследование необходимо выполнить в конкретной клинической ситуации?

Эталон ответа: Лабораторное обследование:

- 1) уровень С4 компонента системы комплемента.
- 2) уровень и функциональную активность С1-ингибитора,
- 3) антитела к С1 ингибитору
- 4) генетическое исследование

Задача 8. Родители двухлетнего мальчика обратились в клинику для обследования их ребенка. В возрасте 10 месяцев был выявлен порок развития аорты. Ребенок часто болеет инфекционными заболеваниями. Полгода назад лечился от пневмонии. Два месяца назад был диагностирован отит, который развился на фоне бронхита. С первых дней жизни периодически возникают судороги. В настоящее время лечится по поводу кандидамикоза, развитие которого родители связывают с длительной антибиотикотерапией. Наблюдается у эндокринолога в связи с недостаточностью паращитовидных желез. Ребенок пониженного питания, ушные раковины расположены низко, косой разрез глаз, широкая

переносица. При обследовании выявлена гипоплазия тимуса, лимфоцитопения. Установлен предварительный диагноз. Первичный иммунодефицит. Синдром Ди Дждджи. Назовите диагностические критерии синдрома Ди-Дждджи.

Эталон ответа: снижение/отсутствие CD3+ Т-лимфоцитов в течение первых трёх лет жизни; врожденные пороки развития (сердца); αгипоплазия тимуса; гипокальциемия; делеция 22q11.2 хромосомы.

Задача 9. Пациентка, 20 лет, поступила в приемное отделение с жалобами на отек лица, языка и кожи ушных раковин. Из анамнеза известно, что жалобы появились после сильного эмоционального стресса. Также, в течение последнего года периодически наблюдаются отеки предплечий, голени, которые провоцировались травмами (пациентка играет в студенческой гандбольной команде), достигали больших размеров к третьим суткам, постепенно проходили самостоятельно. Аллергический анамнез не отягощен. Семейный анамнез: дедушка пациентки страдал от подобных отеков с молодого возраста. При осмотре: кожа и слизистые обычной окраски. Область лица и ушей значительно увеличены в объеме из-за выраженного отека, не уменьшающегося при пальцевом надавливании. Установлен предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек. С какими состояниями необходимо проводить дифференциально-диагностический поиск в данной клинической ситуации?

Эталон ответа: Аллергический ангиоотек (гистаминовый); приобретенный ангиоотек (на фоне аутоиммунной, лимфопролиферативной, онкопатологии); гипотиреоз; синдром Росселимо-Мелькерссона; лекарственная непереносимость; урикарный васкулит; гипопротейнемия; цирроз печени.

Задача 10. Мальчик М., 13 мес. Ребенок от первой беременности, родился в срок. Находился на грудном вскармливании до 6 мес. Физическое и нервно-психическое развитие отстает от возраста. Профилактические прививки не проводились. Из анамнеза известно, что ребенок в 7 месяцев перенес пневмонию. В связи с тяжестью состояния проводилась массивная антибактериальная терапия с положительной динамикой. Повторно перенес пневмонию в 12 месяцев, осложнившуюся гнойным отитом. При лабораторном исследовании выявлено значительное снижение фракции гамма-глобулинов в протеинограмме (1 г/л). Установлен предварительный диагноз. Первичный иммунодефицит гуморального звена. Какие дополнительные лабораторные обследования необходимо выполнить.

Эталон ответа: Оценка иммунного статуса (CD3+, CD4+, CD8+, CD16+, CD19+, IgA, IgM, IgG, ЦИК, фагоцитарная активность нейтрофилов в НСТ-тесте).

Задача 11. Мальчик, 1 год 2 месяца. Поступил в отделение гнойной хирургии детской больницы с обширным абсцессом правой ягодичной области, повышение температуры тела до 39,5°C. На коже - гнойничковая сыпь, рецидивирующая и плохо поддающаяся антибактериальной терапии. Перенес бактериальную пневмонию, локальную вакцинальную БЦЖ-инфекцию, гнойный лимфаденит. При осмотре: задержка физического развития, печень +4 см, селезенка увеличена. При лабораторном обследовании: в общем анализе крови - лейкоциты - $12 \times 10^9/\text{л}$, сегментоядерные нейтрофилы 75%, СОЭ 20 мм/час; в иммунограмме - IgG 14 г/л, IgA 1,5 г/л, IgM 1,3 г/л. Установлен предварительный диагноз: Первичный иммунодефицит неуточненный. Нарушения в каком звене иммунной системы вы ожидаете диагностировать?

Эталон ответа: вышеописанные клинические проявления (абсцесс мягких тканей, гнойничковая сыпь, плохо поддающаяся антибактериальной терапии, локальная вакцинальная БЦЖ-инфекция, гнойный лимфаденит) характерны для нарушения в фагоцитарном звене иммунной системы.

Задача 12. Мальчик К., 15 лет. Родился доношенным, беременность протекала нормально. Профилактическая вакцинация - в срок и без особенностей. Предъявляет жалобы на периодический сухой кашель, подъем температуры до субфебрильных цифр. Из анамнеза известно, что до трех лет часто возникали неосложнённые острые респираторные инфекции до 8 раз в год. В возрасте 4 года поступил в стационар с диагнозом: двухсторонняя полисегментарная пневмония. Проводилась массивная антибактериальная терапия, переливание внутривенного иммуноглобулина (без определения уровня сывороточных иммуноглобулинов). За последний год отмечает острые респираторные инфекции до 1-2 раза в месяц, осложняющиеся синуситами. По поводу чего получал курсы антибактериальных препаратов широкого спектра действия до 6 раз в год. Данные иммунограммы:

Лимфоциты%			Иммуноглобулины г/л	
Лейкоциты 10х9/л			IgA	0,04
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	1,5
	%	Абс.	IgG	12,1
CD3	76			
CD4	45		НСТ тест (у.е)	
CD8	28		НСТ сп.	80
CD16	12		НСТ ст.	156
CD19	14			

Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Селективный дефицит иммуноглобулина А.

Задача 13. Пациент, 60 лет, госпитализирован по скорой помощи в отделение отоларингологии в связи с впервые возникшим отеком шеи. Отек нарастал постепенно, на момент осмотра зуда, покраснения нет, кожные покровы над областью отека холодные, бледные. Известно, что 2 года назад перенес пересадку печени по поводу цирроза, получает терапию иммунодепрессантами (цитостатики). Наблюдается кардиологом по поводу гипертонической болезни, ишемической болезни сердца (принимает ИАПФ, бета-адреноблокаторы, статины, антиагреганты). Фельдшером скорой помощи внутривенно введено 12 мг дексаметазона без эффекта. На момент госпитализации пациент в сознании, адекватен. Состояние тяжелое (обусловлено локализацией ангиотека). Кожные покровы бледные. На передней поверхности шеи отек мягкий тканей, бледный, безболезненный, высыпаний, зуда нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичны, приглушены. ЧСС-72 в мин, АД 160/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Установлен предварительный диагноз: Приобретенный ангионевротический отек. Проведите дополнительное лабораторное обследование.

Эталон ответа: Лабораторное обследование:

- 1) уровень С4 компонента системы комплемента.
- 2) уровень и функциональная активность С1-ингибитора,
- 3) концентрация С1q

Задача 14. Женщина 72-х лет в течение 6 месяцев получала лечение кортикостероидами по поводу гигантоклеточного артериита. За период проведения вышеуказанной терапии у

больной трижды отмечались болезненные пузырьковые высыпания в надглазничной области, по ходу тройничного нерва справа. Несмотря на то, что каждый из приступов рецидивирующего опоясывающего лишая был успешно купирован пероральным приёмом ацикловира, у больной, после каждого рецидива вирусной инфекции, отмечались признаки постгерпетической невралгии. В настоящее время единичные пузырьковые высыпания над правой глазницей на коже лба, болезненные. Боли в голове справа с иррадиацией в правый глаз и зубы справа. При оценке иммунного статуса: CD3 – 61%, CD4 – 29%, CD8 – 31%, CD16 - 18%, CD19 - 20% Ig A - 2,4 г/л, IgM – 1,6 г/л, IgG – 14,1 г/л, ЦИК 160 у.е. Установлен предварительный диагноз: Гигантоклеточный артериит. Опоясывающий герпес, везикулезная форма, обострение. Невралгия тройничного нерва. Вторичное иммунодефицитное состояние. Каковы возможные причины реактивации герпесвирусной инфекции у данной пациентки?

Эталон ответа: в конкретной клинической ситуации имеет место длительный прием глюкокортикостероидов, оказывающих угнетающее влияние на иммунную систему пациентки, что, возможно, и привело к активации герпетической инфекции.

Задача 15. Пациент С., 22 года. Жалобы на утомляемость, слабость, головную боль, субфебрильную температуру. Месяц назад был случайный половой контакт, через 2 недели после которого появились симптомы генитального герпеса. В связи с чем обратился за медицинской помощью. Установлен предварительный диагноз: Первичная герпетическая инфекция половых органов, локализованная форма, легкой степени тяжести. Назовите методы диагностики герпесвирусной инфекции.

Эталон ответа: Методы диагностики герпесвирусной инфекции.

- 1) Вирусологический
- 2) Серологический
- 3) Молекулярно- генетический (ПЦР)
- 4) Иммунофлюоресцентный
- 5) Иммуноцитохимический

Задача 16. Пациентка К., 35 лет, работает IT-специалистом, обратилась в поликлинику. За последний год жалобы на постоянную усталость и снижение работоспособности. Отмечает нарушение концентрации памяти, быструю физическую утомляемость, мышечные боли. У больной наблюдаются за последние 3 дня пузырьково-папулезная сыпь на кайме губ после непродолжительной субфебрильной лихорадки, увеличение лимфатических шейных узлов. Лекарственные средства не принимает. Установлен предварительный диагноз: Острая герпетическая инфекция (лабиальная), локализованная форма, легкой степени тяжести. Сформулируйте план обследования.

Эталон ответа: План обследования: ОАК, ОАМ, Биохимический анализ крови; Оценка иммунного статуса (CD3+, CD4+, CD8+, CD16+, CD19+, IgA, IgM, IgG, ЦИК, фагоцитарная активность нейтрофилов в НСТ-тесте).

Задача 17. Больной Б., 17 лет. Жалобы на частые ОРВИ. Страдает хроническим риносинуситом, хроническим тонзиллитом с частыми обострениями. В последние полгода практически ежемесячно на верхних и нижних конечностях, спине, груди появляются фурункулы, которые лечил оперативным путем. Направлен хирургом для обследования. Данные оценки иммунного статуса: CD3 - 61%, CD4 – 35%, CD8 – 26%, CD16 - 11%, CD19 - 18%, Ig A - 0,5 г/л, IgM – 1,2 г/л, IgG – 14,3 г/л, ЦИК 150 у.е., НСТ спонт. 80 у.е, НСТ стим. 160 у.е. Установлен предварительный диагноз: Рецидивирующий фурункулез. Хронический риносинусит. Вторичное иммунодефицитное состояние по клеточному типу. Составьте план дополнительного обследования пациента.

Эталон ответа: Дополнительное обследование: ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, обязательно глюкоза крови, гликозилированный гемоглобин; бактериологический

посев из носа, зева, отделяемого фурункула с определением чувствительности к антибиотикам.

Задача 18. Пациент 25 лет, 2 месяца назад перенес тяжелую ангину, трахеобронхит, по поводу чего проводился курс антибактериальной терапии. Из анамнеза: после окончания университета 2 года назад стал работать учителем в начальной школе и часто болеть ОРВИ. За медицинской помощью обращался редко, лечился самостоятельно. После проведенного курса антибиотикотерапии сохраняются общая слабость, периодически боли в горле, к вечеру поднимается температура тела до 37,2-37,40. При дополнительном обследовании: ИФА: IgM к ЦМВ - ОП сыворотки – 0,3, ОП критич. – 0,28, IgG к ЦМВ индекс avidности 36%, IgG к ВПГ 1 и 2 индекс avidности 92%, антитела к ВЭБ отсутствуют. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Предварительный диагноз: Цитомегаловирусная инфекция, приобретенная, острая форма, легкой степени.

Задача 19. Больной, 29 лет. Страдает хроническим простатитом после перенесенной 2 года назад микоплазменной и трихомонадной инфекции. Лечился у уролога, однако эффект от проведенной терапии был непродолжителен. В течение последнего года отмечает 3 случайных незащищенных половых контактов. Жалобы на слабость, утомляемость, головные боли, периодические подъемы температуры до субфебрильных значений, увеличение паховых лимфатических узлов, постоянные боли в горле. За последний год отмечает учащение (1 раз в месяц) и утяжеление течения лабиального герпеса (длительно, более 7 дней, незаживающие язвы на губах, несмотря на прием ацикловира в терапевтических дозировках и местных противовирусных мазей). При оценке иммунного статуса: CD3 – 41%, CD4 – 17%, CD8 – 23%, CD16 - 22%, CD19 - 20% Ig A 2,8 г/л, IgM – 1,8 г/л, IgG – 14,8 г/л, ЦИК 190 у.е., НСТ спонт. 98 у.е, НСТ стим. 140 у.е.

Какую инфекционную патологию необходимо в первую очередь исключить (подтвердить) у данного пациента.

Эталон ответа: ВИЧ-инфекция.

Задача 20. Женщина, 37 лет, обратилась за медицинской помощью в связи с резким снижением веса, периодическими подъемами температуры тела к вечеру до 37,5⁰ С. Из анамнеза известно, что больной около полугода назад было выполнено переливание крови по поводу острого желудочного кровотечения. При осмотре: пальпаторно определяется увеличение подчелюстных, подмышечных и паховых лимфоузлов. На слизистой рта выявляются белые пятна. Выполнена иммунограмма: CD3 – 48%, CD4 – 10%, CD8 – 36%, CD16 - 29%, CD19 - 19% Ig A 3,2 г/л, IgM – 2,8 г/л, IgG – 13,9 г/л, ЦИК 150 у.е., НСТ спонт. 80 у.е, НСТ стим. 120 у.е. Установлен предварительный диагноз: СПИД. На основании каких изменений в иммунном статусе можно предположить наличие ВИЧ-инфекции?

Эталон ответа: CD4+ Т- лимфоциты – основные мишени ВИЧ, соответственно, снижение данной популяции при лабораторном обследовании является причиной для проведения дальнейшего диагностического поиска (иммуноблот).

Задача 21. Больной К., 17 лет. Жалобы на повышенную утомляемость, вялость, раздражительность, часто болеет ОРВИ с болью в горле, повышением температуры тела до 38⁰С по поводу чего неоднократно получал антибактериальную терапию (полусинтетические пенициллины, цефалоспорины). Объективно: кожные покровы чистые, бледные, на верхней губе единичные пузырьковые высыпания, болезненные. Миндалины увеличены, гиперемированы, налетов нет. Лимфатические узлы затылочные и подчелюстные увеличены до размера фасоли. В ОАК лимфоцитоз, умеренный лейкоцитоз. Данные оценки иммунного статуса: CD3 – 63%, CD4 – 32%, CD8 – 30%, CD16 – 18%, CD19 – 20% Ig A – 2,1 г/л, IgM – 1,4 г/л, IgG – 13,5 г/л (по Манчини), ЦИК 50 у.е., НСТ

спонт. 70 у.е, НСТ стим. 130 у.е. Установлен предварительный диагноз: Острый герпетический гингивит и фаринготонзиллит, легкое течение, локализованная форма. Вторичное иммунодефицитное состояние. Дайте оценку иммунного статуса.

Эталон ответа: Оценка иммунного статуса по данным иммунограммы: угнетение процессов созревания Т-лимфоцитов (CD3 – 63%), нарушение процессов их дифференцировки, уменьшение иммунорегуляторного индекса (ИРИ=1,1). Отмечается повышение содержания клеток натуральных киллеров (CD16 – 18%), В-лимфоцитов (CD19 – 22%), основных классов иммуноглобулинов. Спонтанная фагоцитарная активность нейтрофилов в НСТ тесте угнетена.

Задача 22. Пациент, 5 лет, 2 месяца назад перенес тяжелую ангину, трахеобронхит, по поводу чего находился на стационарном лечении в инфекционном отделении, где проводился курс антибактериальной терапии. Из анамнеза: с 2-х летнего возраста начал посещать детский сад и стал часто болеть ОРВИ. За медицинской помощью обращались редко, лечились самостоятельно. После проведенного лечения в инфекционном отделении сохраняются общая слабость, периодически боли в горле, к вечеру поднимается температура тела до 37,2-37,4С⁰. При дополнительном обследовании: ИФА: IgM к ЦМВ - ОП сыворотки – 0,3, ОП критич. – 0,28, IgG к ЦМВ индекс avidности 36%, антитела к ВПГ, ВЭБ отсутствуют. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Предварительный диагноз: Цитомегаловирусная инфекция, приобретенная, острая форма, легкой степени.

Задача 23. Пациент, 7 лет, 5 месяцев назад перенес инфекционный мононуклеоз, лечился амбулаторно. В течение этого времени дважды болел ОРВИ, и 2 раза переносил лакунарный тонзиллит с выявлением в анализе крови атипичных мононуклеаров 8%. При осмотре состояние средней тяжести, температура 37,4⁰С. Отмечается умеренная заложенность носа без отделяемого, тонзиллярные лимфатические узлы до 2 см, заднешейные до 1,5 см. Печень +1 см, селезенка +1 см. В клиническом анализе крови: гемоглобин 115 г/л, лейкоциты – 6,5 x 10⁹/л, п/я-2%, с/я-28%, л-60%, м-10%, атипичные мононуклеары – не выявлены, СОЭ 12 мм/час. При серологическом обследовании IgM VCA (+), IgG EA (+), IgG NA (+). Положительный результат на ДНК ВЭБ в лимфоцитах крови и слюне в ПЦР. Установлен предварительный диагноз: Инфекционный мононуклеоз Эпштейн-Барр вирусной этиологии, затяжное течение с рецидивами. Опишите патогенетические особенности инфекционного процесса, вызванного вирусом Эпштейн-Барр.

Эталон ответа: определяется трансформация и неконтролируемая пролиферация инфицированных В-лимфоцитов за счет нарушения их апоптоза. В условиях угнетения Т-клеточного звена иммунитета это обеспечивает пожизненную персистенцию вируса, развитие злокачественных опухолей, аутоиммунных реакций.

Задача 24. У ребенка 10 лет часто возникают на губах и вокруг носа пузырьковые высыпания, чаще после переохлаждения или длительной инсоляции. Высыпания сопровождаются недомоганием, повышением температуры тела до 37,1С⁰. Пузырьки, продержавшись 2-3 дня, лопаются, образуя эрозии. При физикальном осмотре на коже лица в области носогубного треугольника единичные везикулы, болезненные при пальпации. На слизистой нижней губы на фоне гиперемизированной слизистой изъязвление 3-4 мм в диаметре, болезненной при попадании пищи. Подчелюстные лимфатические узлы увеличены, безболезненны, не спаяны между собой и окружающими тканями. Температура тела 36,5⁰С. Патологии со стороны других органов и систем не выявлено. Поставьте предварительный диагноз?

Эталон ответа: Предварительный диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция, реактивация. Острый герпетический гингивостоматит, локализованная форма, легкой степени тяжести.

Задача 25. Пациентка В., 25 лет, предъявляет жалобы на слабость, головную боль, боли в горле, наличие афтозных высыпаний на слизистой верхней губы, субфебрильную температуру, появившиеся после перенесенного ОРВИ и сохраняющуюся в течение 3 недель. Страдает лабиальным герпесом, рецидивирующим афтозным стоматитом. За последние полгода отмечает 4 эпизода высыпаний длительностью 5-7 дней. В связи с чем обратилась за медицинской помощью. Установлен предварительный диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция. Острый гингивостоматит. Опишите дифференциально-диагностический поиск.

Эталон ответа: дифференциально-диагностический поиск: грибковые инфекции (кандидоз), бактериальные инфекции (стафилококки, стрептококки); паразитарные инфекции; ВИЧ-инфекция; сифилис; туберкулёз; герпетическая инфекция; аллергены (пищевая аллергия); хронические заболевания (сахарный диабет; анемии; заболевания желудочно-кишечного тракта).

Задача 26. Пациентка 25 лет, обратилась в связи с 3-мя прервавшимися беременностями на сроке 6, 8 и 24 недели. Согласно представленной медицинской документации, после второй прервавшейся беременности и лечилась по поводу рецидивирующей ВЭБ - инфекции, получала курсы (10 дней) интерферонотерапии и валацикловир. Несмотря на это следующая беременность завершилась на сроке 24 недели гибелью морфологически здорового плода. Из анамнеза: родной брат пациентки умер в возрасте 20 лет от инсульта. Больная с детства страдает мигренями, по поводу чего наблюдается у невролога амбулаторно. Установлен предварительный диагноз: Первичный антифосфолипидный синдром. Привычное невынашивание беременности. Назовите серологические маркеры, используемые для диагностики антифосфолипидного синдрома.

Эталон ответа: Серологические маркеры антифосфолипидного синдрома:

- 1). Антитела к кардиолипину IgG или IgM изотипов.
- 2). Антитела к β 2-гликопротеину I IgG и/или IgM изотипов.
- 3). Волчаночный антикоагулянт

Маркеры должны быть выявлены в двух или более случаях исследования с промежутком не менее 12 недель.

Задача 27. Пациентка П., 4 года. Жалобы на частые 6-10 раз в год (ребенок не посещает детский сад) ОРВИ, затяжного характера, плохую прибавку в весе у ребенка, сниженный аппетит, нарушения стула по типу упорных запоров. Неоднократно лечились у гастроэнтерологов, педиатров без эффекта. Объективно: Кожные покровы бледные. Пониженного питания. Психо-эмоциональное развитие в соответствие с возрастом. Лимфатические узлы, доступные пальпации, не увеличены. Гиперемия небных дужек. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот вздут. Пальпация живота незначительно болезненная по ходу толстого кишечника. Диурез адекватный. Стул 1 раз в 5-7 дней после клизмы. При обследовании: ОАК: эритроциты $3,6 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 96 г/л; железо сыворотки 4,0 мкмоль/л; Ig G к ВПГ- индекс avidности 86%, Ig G к ЦМВ -индекс avidности 86%, антитела к ВЭБ отсутствуют, ANCA, ASCA – отрицательно, Ig A к глиадину 2,5 Ед/мл (норма до 12 Ед/мл), Ig G к глиадину 96 г/л (норма до 25 г/л). Установлен предварительный диагноз: Целиакия (глютенная энтеропатия), период манифестации. Железодефицитная анемия. Назовите обязательный объем

иммунологического обследования при подозрении на целиакию (глютеновую энтеропатию).

Эталон ответа: антитела к тканевой трансглутаминазе, к эндомицину, к дезаминированным пептидам глиадина.

Задача 28. Пациентка, 33 года, жалуется на боли в пястно-фаланговых суставах, затруднения при попытке сжать кисти в кулаки в утренние часы, слабость, периодическую потерю чувствительности кончиков пальцев рук на холоде. Вышеуказанные симптомы появились около 4 недель назад после переохлаждения. Объективно: температура тела 36,7°C. Симметричная отечность всех пястно-фаланговых обеих кистей, боли при пассивных движениях в пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставах, положительный симптом сжатия стопы, побеление дистальных фаланг пальцев кистей на холоде, сменяющееся их посинением в тепле. В анализах крови: лейкоциты – 7,5х10⁹/л, СОЭ – 38 мм/ч. АНФ – отрицательно. Ревматоидный фактор – отрицательно. Поставьте предварительный диагноз? *Эталон ответа:* Предварительный диагноз: Ревматоидный артрит, серонегативный, II степени активности, функциональная недостаточность I ст. Синдром Рейно.

Задача 29. Больной А., 45 лет, жалуется на выраженные боли при ходьбе в правых коленном и тазобедренном суставах, усиливающиеся к концу дня, уменьшение объема движений в правом тазобедренном суставе. Из анамнеза заболевания: 10 лет страдает хроническим простатитом с частыми обострениями, боли в суставах беспокоят последние 3 года, 6 месяцев назад перенес гнойный конъюнктивит. Не обследован, периодически принимает НПВС с положительным эффектом. Травмы суставов отрицает. Объективно: Локальная болезненность при пальпации правого тазобедренного сустава. Объем активных движений ограничен из-за болезненности. Остальные суставы без особенностей. Установлен предварительный диагноз: Реактивный артрит правого тазобедренного сустава. Уретроокулосиновитальный синдром (болезнь Рейтера) Хронический простатит. Какую инфекцию каким иммунологическим обследованием надо диагностировать в данном случае?

Эталон ответа: Инфекцию chlamydia trachomatis: IgA, IgM, IgG к chlamydia trachomatis, антитела (IgG) к белку наружной мембраны omp, плазмидийному белку pgp3, белку теплового шока hsp60 chlamydia trachomatis. Дополнительно показано ПЦР отделяемого из уретры

Задача 30. За медицинской помощью обратилась женщина 58 лет, страдающая в течение последних 4 лет приступообразным кашлем со скудно отделяемой мокротой, с частой фебрильной лихорадкой, отсутствием стойкого эффекта от многократных курсов антибиотикотерапии, применения антилейкотриеновых препаратов и ингаляционных глюкокортикостероидов (в связи с чем неоднократно проходила курсы стационарного лечения, постоянно наблюдалась амбулаторно). Из анамнеза: наследственность отягощена (у матери бронхиальная астма); с детства беспокоят миалгии и артралгии; страдает круглогодичным аллергическим ринитом. При обследовании: эозинофилия крови 11-12%, мокроты 50-99%, IgE – 163 МЕ/мл. Данных за глистную инвазию, инфекцию chlamydia и mycoplasma pneumoniae, активацию вирусов герпесгруппы нет. Функция внешнего дыхания: ОФВ1-31%, индекс Тиффно – 51,3, проба с бронхолитиком положительная. Рентгенографически в верхнечелюстных пазухах пристеночное затемнение, в лобной пазухе слева субтотальное затемнение. При спиральной компьютерной томографии в отдельных сегментах обоих легких определяются изменения по типу «матового стекла». Фибротреахеобронхоскопия выявила признаки слизистого эндобронхита. Кроме того, выполнен бактериологический посев мокроты и выявление специфических IgE к Aspergillus fumigatus, исключен аллергический бронхолегочный аспергиллез. Определение

специфических IgE (ImmunoCap) к миксту аллергенов сорных, луговых трав, аллергенов деревьев, эпидермальных аллергенов, клещам домашней пыли, *Alternaria* - отрицательно. Осмотрена неврологом, диагностирован выраженный мышечно-тонический синдром и эссенциальный тремор. Поставьте предварительный диагноз?

Эталон ответов: Предварительный диагноз: Системный эозинофильный васкулит (синдром Churg-Strauss), хроническое прогрессирующее течение.

Задача 31. У пациентки К., 44 лет, наблюдается умеренная боль в проксимальных межфаланговых суставах обеих кистей, лучезапястных и голеностопных суставах в состоянии покоя, ограничение подвижности, скованность в указанных суставах утром до 2 часов, судороги, парестезии верхних конечностей, общая слабость и недомогание. По анамнезу заболевания, боли и припухлость в проксимальных межфаланговых суставах кистей появились около 5 лет назад, с утренней скованностью в течение 1 часа и ограничением подвижности. Затем в процесс заболевания (в течение 2 лет) вовлеклись лучезапястные и голеностопные суставы с увеличением длительности утренней скованности. Периодически повышение температуры тела до 37,8°C и боли в ногтевых фалангах пальцев кистей. За последний год снизила свой вес на 12 кг. Установлен предварительный диагноз: Ревматоидный артрит. Назовите классификационные критерии ревматоидного артрита.

Эталон ответа: Классификационные критерии ревматоидного артрита ACR/EULAR 2010г.:

- A. Клинические признаки поражения суставов (припухлость и/или бо-лезненность при объективном исследовании) (0-5 баллов)
- B. Тесты на РФ и АЦЦП (0-3 балла, требуется как минимум 1 тест)
- C. Острофазовые показатели (0-1 балл, требуется как минимум 1 тест)
- D. Длительность синовита (0-1 балл)

Задача 32. Пациентка, 21 год, стюардесса, поступила в реанимационное отделение ОКБ с жалобами на отеки ног, лица, повышение температуры до 38,5°C. У больной с мая по август появились три фурункула, последний – в паховой области, после вскрытия которого получено обильное гнойное отделяемое. На фоне лечения ампициллином появилась кожная сыпь и зуд. В дальнейшем развилась анемия, острая почечная недостаточность, усиление СОЭ, лейкопения, по поводу которой больная лечилась в районной больнице. При поступлении: ОАМ: белок – 0,66%, сахар – нет, лейкоциты – до 10 в поле зрения. ОАК: Эр-2,8x10¹²/л; Нв – 60г\л; СОЭ-75 мм/час; лейкоциты-2x10⁹/л; п/я - 12%; С - 37%; М - 7%; Лф - 8%. Иммунограмма: CD3+ - 52%; CD4+ - 35%; CD8+ - 17%; CD16 + - 16%; CD20+ - 24%; IgM – 0,9 г/л; IgG – 7,0 г/л; IgA – 1,2 г/л. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Септицемия неуточненная, вторичный иммунодефицит по смешанному типу

Задача 33. Больной Д. 4 лет, обратилась в поликлинику на 6й день болезни с жалобами на повышение температуры тела до 38,9, слабость, сыпь, заложенность носа, храп во сне и боль в горле. Лечились дома антибиотиками (Амоксициллин). Объективно: температура 38.6, состояние средней степени тяжести. При осмотре: кожные покровы бледные с элементами сыпи пятнисто-папулезного характера в области щек, предплечий, бедер; при осмотре зева - увеличение миндалин с наложениями белого цвета в лакунах; пальпируются увеличенные переднешейные и заднешейные лимфатические узлы. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезенка – на 1 см. Стул и мочеиспускание в норме. Установлен предварительный диагноз: Инфекционный мононуклеоз, типичная форма, средней степени тяжести. Составьте план дополнительного обследования.

Эталон ответа: Дополнительное обследование: Иммуноферментный анализ: ВПГ 1 и 2, ЦМВ - IgM, IgG, индекс авидности; ВЭБ – IgM, IgG VCA, IgG EA, IgG NA, оценка иммунного статуса

Задача 34. Мужчина, 41 год, обратился с жалобой на постепенное развитие отека губ, век и небольшого отека языка, затруднение дыхания после полученной им незначительной травмы полости рта. После внутримышечного введения 8 мг дексаметазона отек пропал лишь вечером на следующий день. При осмотре каких-либо отклонений от нормы выявлено не было. Из анамнеза: несколько лет страдает от эпизодов повышения артериального давления, для купирования которых принимает Каптоприл. По этому поводу за помощью к специалисту не обращался, препарат был выбран самостоятельно. Из близких родственников подобные жалобы никто не предъявлял. Установлен предварительный диагноз: Ангионевротический отек неуточненный. Проведите дополнительное лабораторное обследование.

Эталон ответа: Лабораторное обследование:

- 1) уровень C4 компонента системы комплемента.
- 2) уровень и функциональная активность C1-ингибитора,
- 3) концентрация C1q

Задача 35. При удалении зуба пациенту 32 лет в стоматологическом кабинете после введения Ультракаина появились такие симптомы, как резкая бледность кожи, беспокойство, холодный пот, затруднение дыхания, головокружение, сердцебиение. АД - 60/20 мм рт. ст, пульс – 100 в мин. Установлен предварительный диагноз: Анафилактический шок. К какому типу аллергических реакция относится анафилактический шок?

Эталон ответа: Анафилактический шок относится в IgE-опосредованным аллергическим реакциям (гиперчувствительность немедленного типа). При повторном введении антигена в предварительно сенсибилизированном организме происходит дегрануляция тучных клеток и высвобождение биологически активных веществ — гистамина, серотонина, ацетилхолина, кининов, гепарина, простагландинов и др., что ведет к генерализованному расширению мелких сосудов, отсутствию реакции на вазопрессирующие вещества.

Задача 36. К мальчику 6 лет вызвана бригада «Скорой помощи». Через 1 час после инъекции оксампа-натрия (ампициллин+оксациллин) (назначен для лечения пневмонии участковым педиатром) появилась зудящая сыпь по всему телу резкая головную боль, затруднение дыхания. Из анамнеза известно, что в возрасте 2 лет ребенок болел острым гнойным отитом, лечился аугментин, на который была реакция в виде кратковременной аллергической сыпи, которая прошла после приема цетиризина. На момент осмотра ребенок в сознании, заторможен. На коже туловища, конечностей – уртикарная сыпь. Затруднен выдох, ЧД-46 в 1 минуту. Аускультативно дыхание проводится равномерно с обеих сторон, рассеянные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Границы сердца не расширены, тоны приглушены. Пульс нитевидный, с частотой 140 в 1 минуту. АД – 70/30 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеиспускание свободное. Установлен предварительный диагноз. Дайте определение понятию «анафилактический шок».

Эталон ответа: Анафилактический шок средней степени тяжести. Лекарственная аллергия (пенициллины). Анафилактический шок (АШ) – острая недостаточность кровообращения в результате анафилаксии, проявляющаяся снижением систолического артериального давления (АД) ниже 90 мм рт. ст или на 30% от рабочего уровня и приводящая к гипоксии жизненно важных органов.

Задача 37. Вызов на дом фельдшера скорой помощи. Больная 35 лет жалуется на высокую температуру, насморк, ломоту во всем теле, головные боли, слабость, болезненные пятна и язвы на теле. Заболела 3 дня назад, по назначению участкового врача принимала аспирин. На 2-й день после приема аспирина на коже появились сначала болезненные красные пятна, затем пузыри, язвы. Объективно: состояние больной тяжелое, температура 38,5°. На коже спины в подмышечных впадинах, в паховых областях, множественные болезненные эритемы, пузыри, эрозии. Пораженная кожа имеет вид ошпаренной кипятком. Слизистая оболочка полости рта резко гиперемирована, местами имеются эрозии. ЧДД - 26 в минуту, АД -110/60, пульс-110 ударов в минуту, ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Предположительный диагноз: Синдром Лайелла (острый эпидермальный некролиз). Опишите иммунопатогенез данного состояния.

Эталон ответа: Основным патогенетическим механизмом острой токсико-аллергической реакции является развитие неспецифического генерализованного васкулита (от серозного до некротического) в результате III и IV типов аллергических реакций, в которых роль гаптена выполняет лекарственный препарат, который фиксируется к белкам слизистых и кожи.

Задача 38. На приём к врачу-аллергологу-иммунологу обратилась пациентка 25 лет. Жалобы: водянистые выделения из носа, заложенность носа, покраснение, слезотечение и зуд глаз, усиливающиеся при выходе на улицу в июле - августе. Периодически использует супрастин в таблетках и сосудосуживающие капли в нос без стойкого эффекта. Повседневная активность в этот период снижена, незначительно нарушен сон, если спит с открытыми окнами. Наследственность: у отца в детстве аллергический ринит. Аллергоанамнез: в детстве пищевая аллергия. Установлен диагноз: Аллергический риноконъюнктивит, сезонный, интермиттирующий, средней степени тяжести, обострение. Какой тип реакций гиперчувствительности лежит в основе развития аллергического ринита?

Эталон ответа: 1 тип реакции гиперчувствительности: IgE-опосредованный (гиперчувствительность немедленного типа).

Задача 39. За медицинской помощью обратились родители ребенка 2 лет в связи с остро появившимися зудящими пятнами на теле, отеком правого уха. Накануне вечером ребенок съел очень много клубники. В анамнезе крапивница на употребление томатов и цитрусовых в больших количествах. Если кушает вышеперечисленные продукты малыми порциями и редко, реакций не возникает. Объективно: состояние удовлетворительное, активен, на коже конечностей и спине зудящие уртикарные высыпания, отек мягких тканей правого уха. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичны, звучные. Живот мягкий безболезненный. Стул 1 раз в 2 дня, оформленный, самостоятельно. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Острая крапивница. Ангионевротический отек. Пищевая непереносимость.

Задача 40. У пациента, 58 лет, через 12 дней после введения противостолбнячной сыворотки по поводу пореза ноги стеклом, повысилась температура до 38° С, появилась зудящая сыпь, беспокоят боли в животе, дискомфорт за грудиной, ломота в суставах, слабость. Аллергоанамнез не отягощен. Установлен диагноз: Сывороточная болезнь, среднетяжелая, смешанная (висцеральная, суставная) форма. Объясните механизм наблюдаемых симптомов.

Эталон ответа: В основе сывороточной болезни лежит III тип реакций гиперчувствительности. В ответ на первое введение вакцины или сыворотки в организме синтезируются специфические антитела, которые при повторном контакте с аллергеном

образуют циркулирующие иммунные комплексы, которые фиксируются на внутренней стенке кровеносных сосудов, что сопровождается активацией комплемента (С3а, С4а и С5а), что приводит к повышению проницаемости сосудов.

Задача 41. Больному М., 54 лет, с терминальной стадией хронической почечной недостаточности по жизненным показаниям была пересажена почка. Через 10 дней после операции больной стал жаловаться на слабость и недомогание. Объективно: снижение диуреза, повышение уровня креатинина в сыворотке крови, протеинурия. Методом селективной почечной ангиографии нарушений почечного кровотока в трансплантате не выявлено. УЗИ почки патологии со стороны мочевыводящих путей также не выявило. О какой патологии можно думать в данном случае?

Эталон ответа: Реакция отторжения трансплантата (почки). Реакция отторжения трансплантата развивается по IV и II типам реакций гиперчувствительности по Джеллу и Кумбсу.

Задача 42. Больной М., 48 лет поступил в аллергологическое отделение по направлению из наркологического диспансера. Жалобы: на поражение слизистой оболочки полости рта, глаз, появление пузырей и темно-красных пятен на коже, повышение температуры тела до 38°C. Из анамнеза: в течение 3-х дней пациент находился на лечении в наркологическом диспансере по поводу хронического алкоголизма (было назначено более 10-ти лекарственных препаратов: диазепам, витамины В1, В6, клопедин и др.). Аллергологический анамнез не отягощен. Объективно: Общее состояние тяжелое, сознание ясное. Слизистые век гиперемированы с эрозивными и геморрагическими поражениями. На слизистой оболочки полости рта имеются пузыри, эрозии, красная кайма губ покрыта геморрагическими корками. Кожные покровы: единичные пятна, волдыри по всему телу, пузыри с прозрачным содержимым на ладонях и подошвах нижних конечностей. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответов: Синдром Стивенса-Джонсона, среднетяжелое течение.

Задача 43. Пациентка Л., 48 лет поступила в аллергологическое отделение с жалобами на: единичное эритематозное высыпание в области кисти левой руки и кожный зуд. Из анамнеза: высыпания появились через 4 дня после приема нестероидных противовоспалительных препаратов (диклофенак) и комплекса витаминов группы В (мильгамма). Впервые подобное высыпание (на том же месте – тыльная поверхность кисти левой руки) возникло 3 года назад после приема НПВС, лечилась амбулаторно. Объективно: кожные покровы – на тыльной поверхности кисти левой руки ограниченное гиперемированное пятно в d = 6 см, в области кожи живота отмечаются единичные эритематозные высыпания. Слизистые оболочки чистые. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответов: Фиксированный дерматит области кисти рук экзогенной этиологии (лекарственной, на диклофенак).

Задача 44. У пациента 40 лет на 15 мин проведения внутривенной экскреторной урографии появилось головокружение, потемнение перед глазами, через 2 минуты перестал отвечать на вопросы, потерял сознание. Объективно: кожные покровы бледные, пульс 32 в мин, АД 60/20 мм рт. ст. Из анамнеза: аллергическими реакциями не страдает, раннее внутривенные контрастные вещества не вводились, сопутствующей патологии нет. Установлен предварительный диагноз: Анафилактоидный шок. Объясните механизм наблюдаемых симптомов.

Эталон ответа: Рентгеноконтрастные вещества вызывают непосредственную активацию системы комплемента, а также прямой (без участия иммунной системы) гистаминолибераторный эффект.

Задача 45. Больная С., 49 лет. обратилась за медицинской помощью с жалобами на развитие массивного багрового инфильтрата на правой ягодице в месте инъекции мономицина (на 7 день), который был назначен по поводу лечения пневмонии. Установлен предварительный диагноз: Феномен Артюса. Объясните механизм наблюдаемых симптомов.

Эталон ответа: 3 тип реакции гиперчувствительности (иммунокомплексный) - местной реакции гиперчувствительности, особенностью которой является формирование иммунных комплексов в крови и повреждение микроциркуляторного русла тканей и органов.

Задание 46. Больной Н., 57 лет, ПЦР – РНК SARS Cov-2 (мазок из носоглотки, ротоглотки) – обнаружено. На 3-е сутки заболевания госпитализирован в ковидный госпиталь. Жалобы: повышение температуры тела до 38,6 С, сухой кашель, заложенность носа, anosmia, головную боль. Сопутствующая патология: первичный гипотиреоз, медикаментозная компенсация (эутирокс 50 мкг\сутки), преддиабет (метформин 1000 мг\сутки). Избыток веса (ИМТ 27,4 кг\м²). Объективно: SpO₂ 96%, ЧДД 18-20 минуту, пульс 90 в 1 минуту, ритмичный, АД 135/90 мм. рт. ст. При обследовании: КТ ОГК: Патологии легких не выявлено, КТ 0. ОАК. Эритроциты – 5,16 *10¹²/л, гемоглобин – 157 г/л, ЛЦ – 9,1*10⁹/л, ЛФ – 14,9%, мон – 13,4 %, эоз – 1,4 %, гранул – 69,7%. Биохимические показатели крови. АЛТ – 30,3 Ед/л, АСТ 31 Ед/л, СРБ – 70,4 мг/л, ЛДГ – 309 Ед/л. Коагулограмма – фибриноген - 8,1 г\л, Д-димер 0,62 мг\л. Установлен диагноз: Коронавирусная инфекция COVID - 19, подтвержденная, легкое течение. Чем обусловлена тяжесть состояния?

Эталон ответа: Тяжесть состояния обусловлена наличием сопутствующей патологии, повышением СРБ до 70,4 мг/л, фибриногена до 8,1 г\л

Задание 46. Больная А., 83 лет, ПЦР – РНК SARS Cov-2 (мазок из носоглотки, ротоглотки) – обнаружено. На 5-е сутки заболевания госпитализирована в ковидный госпиталь. Жалобы: повышение температуры тела до 37,4 С, слабость, одышку при физической нагрузке, головную боль. Сопутствующая патология: ИБС. Нарушение ритма сердца по типу персистирующей тахи-брадисистолической формы фибрилляции предсердий. Желудочковая экстрасистолия 1 градации по Ryan. ХСН 2А, ФКЗ. Объективно: SpO₂ 94%, ЧДД 20-21 минуту, пульс 61-120 в 1 минуту, аритмичный, АД 105/60 мм. рт. ст. При обследовании: КТ ОГК. КТ-признаки двусторонней полисегментарной интерстициальной пневмонии средне-тяжелой степени выраженности, КТ2 (28%). ОАК. Эритроциты – 4,72 *10¹²/л, гемоглобин – 142 г/л, ЛЦ – 5,2*10⁹/л, ЛФ – 28,5%, мон – 18,4 %, эоз – 0,9 %, гранул – 59,64%. Биохимические показатели крови. АЛТ – 30,2 Ед/л, АСТ 31,5 Ед/л, СРБ – 15,1 мг/л, ЛДГ – 387 Ед/л, креатинин 107 мкмоль/л, мочевины 4,16 ммоль/л. Коагулограмма – фибриноген - 3,8 г\л, уровень Д-димера 1,58 мг\л. Уровень ИЛ-6 - 10,48 пг\мл (норма 0-7 пг\мл). Установлен диагноз: Коронавирусная инфекция COVID - 19, подтвержденная, средней тяжести. Двусторонняя полисегментарная вирусная пневмония, ДН0. Чем обусловлена тяжесть состояния?

Эталон ответа: Тяжесть состояния обусловлена возрастом пациентки, наличием сопутствующей патологии, нестабильностью гемодинамики, поражением легких, повышением ИЛ-6 до 10,48 пг\мл.

Задание 46. Пациент Л., 15 лет поступил в отделение с жалобами на кашель, затрудненное носовое дыхание, приступы затрудненного дыхания 2-3 раза в день 3-4 раза

в неделю. После ингаляций сальбутамола самочувствие не улучшается. Из анамнеза заболевания известно, что рецидивирующие приступы затруднения дыхания с возраста 2-х лет на фоне ОРВИ и во время цветения растений. Систематически не лечился и не обследовался. На первом году жизни был атопический дерматит. Объективно: общее состояние тяжелое, кожные покровы бледные, умеренно влажные, сыпи нет. Грудная клетка цилиндрической формы, симметрично участвует в акте дыхания. Носовое дыхание затруднено. Перкуторно: коробочный оттенок легочного звука над всей поверхностью легких. Аускультативно ослабленное дыхание, сухие свистящие хрипы над всей поверхностью легких. ЧДД 28 в мин. Сердечные тоны приглушены, ритм правильный, ЧСС 80 уд в мин, АД 110/70 мм рт ст. О2 96 Т тела 36,6 С. Показатели пикфлоуметрии-250 л/мин. Установлен диагноз: Бронхиальная астма, аллергическая форма, тяжелое течение, обострение тяжелое, угрожаем по астматическому статусу. ДН 1-2. Предложите план диагностических мероприятий в конкретной ситуации.

Эталон ответа:

- 1) ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови
- 2) рентгенография грудной клетки, спирография, ЭКГ
- 3) аллергочип (Аlex или ISAC)

Задание 47. Мужчина в возрасте 25 лет, обратился к врачу с жалобами на периодически возникающие в течение последнего года уртикарные высыпания на груди и спине, сопровождающиеся сильным зудом. Подобные высыпания были различных размеров, возникали без какой-либо видимой причины и исчезали спустя 6-12 часов, одновременно появляясь при этом на других участках кожи спины и груди. Описанные выше «приступы» кожных высыпаний повторялись 2-3 раза в неделю. В анамнезе у пациента выявлено 4 случая развития ангионевротического отека, разрешившихся спонтанно в течение 48 часов. Объективно - на груди и спине уртикарные зудящие элементы. Общее состояние пациента удовлетворительное. Установлен диагноз: Хроническая идиопатическая крапивница, среднетяжелое течение, обострение. Предложите план обследования

Эталон ответа:

- 1) ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови
- 2) определение антител к гельминтам: лямблии, аскариды, возбудителю токсокароза, описторхоза, трихинеллам, эхинококку (ИФА).

Задание 48. Больной М., 35 лет, при поступлении жалуется на припухание и боль в правом голеностопном суставе и мелких суставах правой стопы, кистей, утреннюю скованность до 30 мин, покраснение кожи над ними, ограничение движений в них. Из анамнеза установлено, что страдает внезапными приступами болей в суставах правой стопы около 6 мес. Самостоятельный прием анальгетиков привел к незначительному уменьшению болевого синдрома. Объективно: припухлость, покраснение кожи и повышение местной температуры над указанными суставами. Объем активных и пассивных движений ограничен из-за боли. Внутренние органы без существенных видимых изменений. Установлен предварительный диагноз: Ревматоидный артрит. Составьте план обследования.

Эталон ответа:

- 1) ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, СРБ
- 2) РФ, АЦЦП (Anti-CCP)
- 3) Оценка иммунного статуса: с определением субпопуляций Т лимфоцитов, натуральных киллеров и В-лимфоцитов, иммуноглобулинов А, М, G, ЦИК, НСТ тест

Задание 48.

Больной 28-лет предъявляет жалобы на зуд кожных покровов, высыпания с явлением лихенификации, эскориации на сгибательной поверхности локтевых и коленных суставов, задней поверхности шеи, голених. Данные симптомы наблюдаются с 6-ти летнего возраста, преимущественно в осенне-весенний период. В анамнезе имеются указания на экссудативно-катаральный диатез на первом году жизни. Установлен диагноз: Атопический дерматит, взрослая форма, среднетяжелое течение, обострение. Назначьте дополнительное обследование.

Эталон ответа:

- А) определение эозинофильного катионного белка (ЭКБ) и алергочип (Alex-2 или ISAC)
- Б) бактериологический и микологический посев на микроорганизмы с кожи и слизистых

Задание 49.

Пациентка К., 28 лет, жалобы на боли в коленных, лучезапястных, пястнофаланговых, голеностопных суставах, крестцово-подвздошных сочленениях, утреннюю скованность до 3 часов, повышение температуры тела до 37С, снижение массы тела. Принимала НПВС без эффекта. ОАК: гемоглобин 104 г/л, эр. – $3,5 \times 10^{12}/л$, СОЭ 38 мм/ч, СРБ 32 мг/л, ревматоидный фактор 45 мЕд/мл. Иммунограмма: CD3–81 %, CD4–54 %, CD8 – 19 %, CD16 - 8 %, CD19–12 %, IgA – 3,1 г/л, IgM – 2,1 г/л, IgG – 14,3 г/л; ЦИК 130 у.е.; НСТ спонт. 80 у.е, НСТ стим. 142 у.е, К стим. 1,7. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциально-диагностический поиск?

Эталон ответа: ревматоидный артрит, реактивный артрит, болезнь Бехтерева, паранеопластический синдром.

Задание 50. Больной, 18 лет, заболел вчера, когда повысилась температура до 38,5 С, появились головная боль, насморк, умеренные боли при глотании. Состояние при поступлении средней тяжести, температура тела - 38,5 С. Миндалины увеличены в размерах, гипертрофированы, покрыты белым налетом, который легко снимается. Отмечается умеренное увеличение и болезненность регионарных лимфатических узлов до 2 см (подчелюстных, шейных, заглоточных). Печень - не увеличена. В положении на правом боку пальпируется край увеличенной селезенки. Кал и моча обычной окраски. Предположительный диагноз: инфекционный мононуклеоз, вызванный вирусом Эпштейна-Барр. Острый тонзиллит. Составьте план дополнительного обследования с целью уточнения диагноза и оценки степени тяжести.

Эталон ответа:

- 1) ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, СРБ
- 2) Определение антител к вирусам герпес-группы (ИФА): ВПГ 1 и 2 - IgM, IgG+индекс avidности, ЦМВ - IgM, IgG+индекс avidности; ВЭБ - IgM VCA, IgG VCA, IgG EA, IgG NA
- 3) ПЦР (мазок со слизистой носоглотки) на ВПГ 1и 2, ВЭБ, ЦМВ
- 4) Бактериологический посев из носа и зева (до назначения антибиотикотерапии).

Задание 51. К врачу в дерматовенерологический диспансер обратилась больная 45 лет с жалобами на появление пузырьков в области красной каймы губ, общее недомогание. Впервые пузырьки появились 4 года назад. Первые 4 года высыпания были только в зимнее время, а затем стали появляться и в другие времена года. Последний год обострения до 8 раз, рецидивы высыпаний сопровождались общим недомоганием, повышением температуры до 38 градусов. Установлен диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция с частыми обострениями (herpes labialis). Составьте план дополнительного обследования.

Эталон ответа:

- 1) ОАК, биохимический анализ крови

- 2) Оценка иммунного статуса: с определением субпопуляций Т лимфоцитов, натуральных киллеров и В-лимфоцитов, иммуноглобулинов А, М, G, ЦИК, НСТ тест.

Задание 52. Пациент, 30 лет, обратился к аллергологу с жалобами на приступ удушья, кашель, нарушение носового дыхания, зуд глаз. Вышеуказанные симптомы появились после того, когда устроился на работу в цирк рабочим сцены. В анамнезе с детства страдал аллергическим ринитом, который беспокоил только при контакте с кошками. Отмечает, что в отпускном периоде состояние значительно улучшается. Установлен диагноз: Бронхиальная астма, аллергическая, впервые выявленная, легкое персистирующее течение. Аллергический ринит, круглогодичный, средней степени тяжести. Вопрос: Какое дополнительное обследование необходимо провести пациенту?

Эталон ответа: Phadiatop ImmunoCAP sIgE антитела к смеси наиболее распространенных ингаляционных аллергенов (пыльцы деревьев, трав, аллергенов шерсти домашних животных, клещей домашней пыли, плесени) или аллергочип (Alex-2 или ISAC).

Задание 53. Больная, 30 лет, находится на стационарном лечении по поводу пневмонии. Была сделана инъекция цефотаксима 0,1 в/м. Сразу после инъекции у пациентки потемнело перед глазами, замедлилась речь, закружилась голова, потеряла сознание. При осмотре кожные покровы бледные, влажные холодные, АД: 40/10 мм рт. ст., ЧСС - 100 в мин. Установите предварительный диагноз.

Эталон ответа: Предварительный диагноз: Анафилактический шок, тяжелое течение. Лекарственная аллергия (цефалоспорины).

Задание 54. Пациентка 22 лет предъявляет жалобы на периодически появляющиеся (4-5 раз в год) пузырьки на красной кайме губ, болезненную белесую язвочку на нёбе. Настоящее обострение в течение последних 3 дней после переохлаждения. Отмечает повышение температуры тела до 37,2⁰С к вечеру. Подобные высыпания появляются на тех же участках в течение последних 3 лет. На момент осмотра: на кайме губ справа группы мелких пузырьков, болезненных при пальпации. Поднижнечелюстные лимфатические узлы увеличенные, болезненные. На слизистой оболочке на границе твердого и мягкого нёба слева от центра эрозия неправильных очертаний с полициклическими краями, окруженная ободком гиперемии, резко болезненная при пальпации. Установлен предварительный диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция, обострение (herpes labialis). Афтозный стоматит. С какими заболеваниями следует проводить дифференциально-диагностический поиск в данной клинической ситуации?

Эталон ответа: Дифференциально-диагностический поиск проводится с учетом неясной этиологии язвы полости рта: вирусная (в том числе ВИЧ-инфекция), бактериальная (в том числе сифилис), грибковая, паразитарная инфекция; аллергический стоматит; травмы и стоматологический проблемы; аутоиммунные заболевания (болезнь Крона, глютеновая непереносимость); лейкозы.

Задание 55. Ребенок, 12-й день. Первые срочные роды у матери 27 лет, обострение генитального герпеса перед родами. В первые дни жизни у ребенка наблюдался тремор рук, к 5 дню жизни появилась и нарастала желтушность кожных покровов. Нарастала неврологическая симптоматика, появились судороги, пронзительный плач. На 8 день на туловище появились три единичных везикулярных элемента с прозрачным содержимым, повысилась температура тела до 39 °С. Установлен диагноз: Врожденная инфекция вируса простого герпеса, генерализованная, тяжелого течения. Какие дополнительные обследования необходимо назначить для верификации диагноза:

Эталон ответа: 1) исследование сыворотки крови новорожденного и матери одновременно количественно на Ig M и Ig G к ВПГ методом ИФА;
2) исследование мазков-отпечатков с высыпаний на слизистых, коже, крови (лейкоконцентрата), мочи, ликвора на наличие генетического материала ВПГ методом ПЦР

Задание 56. Пациентка И., 35 лет. Наблюдается гастроэнтерологом с диагнозом «Болезнь Крона», получает топические ГКС, азатиоприн 100 мг внутрь. На протяжении 6 месяцев на фоне лечения отмечает частые (1 раз в месяц) пузырьковые высыпания на губах, крыльях носа, принимала ацикловир внутрь с кратковременным эффектом.

Какова причина развития ВИД в данном случае?

Эталон ответа: Причина данного состояния вероятнее всего вызвана лекарственными средствами, которые применяют для лечения болезни Крона. Известно, что азатиоприн оказывает иммунодепрессивное действие - обусловлено гипоплазией лимфоидной ткани, снижением количества Т-лимфоцитов, нарушением синтеза Ig, появлением в крови атипичных фагоцитов и подавлением клеточно-опосредованных аллергических реакций.

Задание 57. Больная Х, 40 лет. Наблюдается у онкогематолога с диагнозом фолликулярная лимфома. Получала 8 курсов химиотерапии по схеме бендамустин+ритуксимаб (BR), с дальнейшей поддерживающей терапией ритуксимабом 1 раз в 2 месяца – 2 года по настоящий момент. В течение последнего года отмечает частые (1 раз в месяц) обострения риносинусита, по поводу чего неоднократно лечилась с применением антибиотиков длительными курсами без положительного эффекта. Направлена на консультацию аллерголога - иммунолога для уточнения причины данного состояния.

Проведено обследование: лейкоциты - $3,9 \times 10^9/\text{л}$; Л -20%; СОЭ- 18 мм/час. Данные иммунограммы:

Лимфоциты 20%			Имуноглобулины г/л	
Лейкоциты $3,9 \times 10^9/\text{л}$			IgA	0,7
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	0,6
	%	Абс.	IgG	6,3
CD3	85			
CD4	50		НСТ тест (y.e)	
CD8	33		НСТ сп.	87
CD16	9		НСТ ст.	145
CD19	1			
			ЦИК (y.e.)	40

Дайте оценку иммунного статуса.

Эталон ответа: Процессы созревания и дифференцировки Т-лимфоцитов сохранены (ИРИ=1,5). Отмечается снижение содержания В-лимфоцитов, гипогаммоглобулинемия

классов А, М, G. Индуцированная фагоцитарная активность нейтрофилов в НСТ тесте угнетена.

Задание 58. Пациент М., 41 год, обратился к аллергологу-иммунологу с жалобами на субфебрильную температуру в течение 6 месяцев, общую слабость, потливость, особенно по ночам; отсутствие аппетита; снижение массы тела более чем на 5 кг; периодически подъемы температуры до 38,0-39,0 С и появление боли в горле, сухость во рту, периодически боли в животе. При осмотре: состояние средней тяжести, температура - 37,0 0С, кожные покровы бледные, чистые. При пальпации л/у - симметричное увеличение подчелюстных, передне- и задне-шейных, подключичных, кубитальных, подмышечных групп л/у. Они болезненны, кожа над ними не изменена. Ротоглотка не гиперемирована, миндалины рыхлые, налетов нет. Язык густо обложен сероватым крошковидным налетом. В легких - везикулярное дыхание. Пульс - 90 уд. в мин., ритмичный. АД - 110/70 мм.рт.ст. Тоны сердца ритмичные, живот мягкий, болезненный при пальпации по ходу толстого кишечника. Печень, селезенка не пальпируется. Стул и диурез без особенностей. Предварительный диагноз: СПИД. Какое обследование необходимо для подтверждения диагноза?

Эталон ответа: Сначала выполняют ИФА - антиген ВИЧ p24 и антитела к ВИЧ 1 и 2 типов (HIV Ag/Ab Combo); Вторым этапом (подтверждение диагноза) - выполняется иммуноблоттинг, для определения специфического связывания белков ВИЧ с соответствующими отдельными антителами к ВИЧ из добавленной сыворотки.

Задание 59. Девушка М., 20 лет, поступила в инфекционную больницу с жалобами на боль в горле, повышение температуры до 38,0 С⁰, тошноту, тяжесть в правом подреберье. Из анамнеза болезни: считает себя больной около недели, когда впервые появились жалобы на боль в горле, усиливающуюся при глотании, повышенную температуру тела до 38-39°С. Самостоятельно начала прием амоксицилина, без эффекта. Объективно при поступлении (7-й день болезни): состояние средней степени тяжести. Температура тела 38,7°С. Кожные покровы физиологической окраски. В ротоглотке: слизистые задней стенки глотки и небных дужек гиперемированы, миндалины увеличены, в лакунах белый налет, снимается шпателем. Подчелюстные, подбородочные и заднешейные лимфоузлы увеличены до 3 см, плотные, умеренно болезненные при пальпации. Печень пальпируется на 2 см ниже края реберной дуги. Данные обследования: ИФА: ВЭБ VCA-IgM (+), VCA-IgG (+), EA-IgG (+), NA-IgG (-). ИФА: ЦМВ IgM (-), IgG (+), ИА - 65,71%. Установлен диагноз: Инфекционный мононуклеоз, вызванный вирусом Эпштейн-Барр. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику.

Эталон ответа: Дифференциальная диагностика проводится со следующими заболеваниями: дифтерия ротоглотки; аденовирусная инфекция; лимфогранулематоз; острый лейкоз; первичная ВИЧ-инфекция; цитомегаловирусная инфекция; токсоплазмоз.

Задание 60. Девочка Н., 5 суток. Состояние тяжелое - обусловлено явлениями инфекционного токсикоза, дыхательной недостаточностью II-III степени (на ИВЛ), внутриутробной вирусно-бактериальной инфекцией: двусторонней пневмонией, энтероколитом. Ребенок от 4-й беременности, протекавшей с угрозой выкидыша. Во время беременности у матери была обнаружена ДНК CMV в крови, моче, слюне. Роды самостоятельные, преждевременные (на 37 неделе). При объективном обследовании: цвет кожных покровов иктеричный с серым оттенком, выраженная мраморность, отечный синдром. Живот вздут, передняя брюшная стенка умеренно отечна, гепатоспленомегалия (печень +5см из-под края реберной дуги, селезенка +6,5 см из-под края реберной дуги), стул скудный, ахоличный. Установлен диагноз: Врожденная генерализованная цитомегаловирусная инфекция. Какое дополнительное лабораторное обследование необходимо выполнить для подтверждения диагноза?

Эталон ответа: 1) исследование сыворотки крови новорожденного (и матери, субстрат – сыворотка крови) одновременно количественно на Ig M и Ig G к ЦМВ методом ИФА;
2) исследование мазков-отпечатков с высыпаний на слизистых, коже, крови (лейкоконцентрата), мочи на наличие генетического материала ЦМВ методом ПЦР

Задание 61. Мальчик М., 13 мес. Ребенок от первой беременности, родился в срок. Находился на грудном вскармливании до 6 мес. Физическое и нервно-психическое развитие отстает от возраста. Профилактические прививки не проводились. Из анамнеза известно, что ребенок в 7 месяцев перенес пневмонию. В связи с тяжестью состояния проводилась массивная антибактериальная терапия с положительной динамикой. Повторно перенес пневмонию в 12 месяцев, осложнившуюся гнойным отитом. При лабораторном исследовании выявлено значительное снижение фракции у-глобулинов в протеинограмме (1 г/л). С какими формами первичных иммунодефицитов следует дифференцировать данное заболевание?

Эталон ответа: Данное заболевание следует дифференцировать с первичными иммунодефицитами с дефектами синтеза антител: ОВИН, селективный дефицит иммуноглобулина А, X-сцепленная агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона); и заболеваниями, протекающими с вторичной гипогаммаглобулинемией.

Задание 62. Мальчик К., 15 лет. Родился доношенным, беременность протекала нормально. Профилактическая вакцинация - в срок и без особенностей. Предъявляет жалобы на периодический сухой кашель, подъем температуры до субфебрильных цифр. Из анамнеза известно, что до трех лет часто возникали неосложнённые острые респираторные инфекции до 8 раз в год. В возрасте 4 года поступил в стационар с диагнозом: двухсторонняя полисегментарная пневмония. Проводилась массивная антибактериальная терапия, переливание внутривенного иммуноглобулина (без определения уровня сывороточных иммуноглобулинов). За последний год отмечает острые респираторные инфекции до 1-2 раза в месяц, осложняющиеся синуситами. По поводу чего получал курсы антибактериальных препаратов широкого спектра действия до 6 раз в год.

Данные иммунологического обследования:

Лимфоциты%			Имуноглобулины г/л	
Лейкоциты 10х9/л			IgA	0,05
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	1,5
	%	Абс.	IgG	12,1
CD3	76			
CD4	45		НСТ тест (у.е)	
CD8	28		НСТ сп.	80
CD16	12		НСТ ст.	156
CD19	10			

Установлен диагноз: Селективный дефицит иммуноглобулина А. Назовите диагностические критерии этой патологии.

Эталон ответа: Критерии постановки диагноза – Селективный IgA дефицит: Возраст старше 4 лет; IgA менее 0,07 г/л, IgG и IgM в пределах референсных значений; исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии.

Задание 63. Больная В., 30 лет. Обратилась к аллергологу-иммунологу с жалобами на периодическое появление спонтанных отеков кожи лица (щеки, веки), исчезающих самостоятельно через 36-48 часов. Со слов отеки бледные, плотные на ощупь,

сопровождается чувством распирания. Впервые отметила появление отеков 6 месяцев назад. Тогда же обращалась к гинекологу в связи с нарушением менструального цикла, были назначены КОК. Однократно находилась на стационарном лечении по поводу ангиоотека кожи в области лица. Проводилось лечение антигистаминными препаратами и ГКС, без положительного эффекта, отек купировался самостоятельно на 2-е сутки. Предварительный диагноз: ПИД с дефектом в системе комплемента: Наследственный ангиоотек (НАО). Какие типы НАО вам известны?

Эталон ответа: Классификация заболевания:

- НАО I-го типа обусловлен снижением количества и функциональной активности C1-ИНГ в плазме (85% всех случаев НАО);
- НАО II-го типа обусловлен снижением функциональной активности C1-ИНГ, при этом уровень C1-ИНГ сохраняется в пределах нормы или повышен (15% всех случаев НАО);
- НАО III-го типа с нормальным уровнем C1-ИНГ с мутацией в гене: XII фактора свертывания крови; плазминогена; ангиопоэтина 1; кининогена 1 (НАО – KNG1) и др.

Задание 64. Пациентка А., 40 лет, обратилась к аллергологу-иммунологу с жалобами на приступы (до 2 раз в сутки, 1-2 раза за ночь) удушья, затрудненное свистящее дыхание, кашель с трудноотделяемой слизистой мокротой, одышку при незначительной физической нагрузке, постоянную заложенность носа, слизисто-гнойные выделения из носа. При сборе анамнеза было выяснено, что обострения заболевания пациентка отмечает 3 раза в год, связывает с ОРВИ и приемом НПВС (ацетилсалициловой кислоты – АСК). При обследовании у ЛОР врача выявлен полипозный синусит. Выполнена полипотомия. Отмечалось непродолжительное улучшение состояния. Через год рецидив полипов. Объективно: носовое дыхание затруднено, экспираторная одышка, ЧД - 20 в мин. Аускультативно - жесткое дыхание, масса сухих свистящих хрипов по всем легочным полям. АД - 130/ 70 мм рт. ст. PS - 84 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, б/болезненный. Спирография: ЖЕЛ-68% ОФВ1 – 52% от должных показателей, обратимость обструкции (бронходилатационный тест с сальбутамолом 400мкг) - 27%. Сформулируйте диагноз: Бронхиальная астма, среднетяжелое, персистирующее течение, обострение средней степени тяжести. Полипозный риносинусит, рецидивирующий. Непереносимость НПВП. Опишите механизм развития «аспириновой бронхиальной астмы».

Эталон ответа: в основе заболевания лежит генетически обусловленное нарушение метаболизма арахидоновой кислоты. Важными медиаторами, участвующими в патогенезе, являются цистеиниловые лейкотриены (ЛТ) – ЛТС₄, ЛТD₄, ЛТЕ₄, обладающие провоспалительными и бронхоконстрикторными свойствами. При воздействии различных патогенных стимулов (например, респираторных вирусов) у больных с гиперчувствительностью к АСК/НПВП значительно повышается концентрация ЛТ в результате чрезмерной активации образования арахидоновой кислоты из фосфолипидов мембран в клетках воспаления.

Задание 65. Мальчик С., 1 год 2 мес, поступил с жалобами на кашель, одышку, повышение температуры тела до 38°C. Из анамнеза известно, что впервые в возрасте 1,5 месяцев заболел ОРЗ, получил в/м ампициллин, эффекта не было, ребенок был госпитализирован в стационар с диагнозом: острый бронхит, средней степени тяжести, ДН 2 степени. При поступлении у ребенка отмечались обильные геморрагические мелкоточечные высыпания по всему телу. В ОАК: эритроциты - 3,5×10¹²/л; Hb- 100г/л; лейкоциты - 4,2×10⁹/л; с/я нейтрофилы -68%; п/я нейтрофилы- 2%; эозинофилы- 2%; моноциты - 5%; лимфоциты - 15%; СОЭ - 10 мм/час; тромбоциты- 75x10⁹/л. Ребенок был осмотрен гематологом, которым сделано заключение: симптоматическая коагулопатия, анемия I степени, нормохромная, смешанной этиологии. В течение года наблюдения перенес острый бронхит, двустороннюю внебольничную пневмонию с затяжным

течением, острый левосторонний отит. Тромбоциты в динамике от $22 \times 10^9/\text{л}$ до $66,7 \times 10^9/\text{л}$. Объективно: Кожные покровы бледной окраски, кожа на ощупь сухая, обильные геморрагические мелкоочечные петехиальные высыпания по всему телу, местами гематомы, элементы шелушения и микротрещины в местах складок, экхимозы, кровь в стуле. Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Первичный иммунодефицит. Синдром Вискотта-Олдрича.

Задание 66. Ребенок в возрасте 1 года и 9 месяцев, часто болеющий, в год ребенок перенес пневмонию, госпитализирован для обследования в связи с прогрессирующим нарушением равновесия и шаткостью. Объективно: на коже туловища пятна до 1 см в диаметре цвета «кофе с молоком», на спине имеется обесцвеченный участок кожи, сухость кожи. На бульбарной конъюнктиве определяются сосудистые звездочки, инъекция сосудов склер. Лимфатические узлы без особенностей. Мышечная система развита, сила и тонус мышц снижены. Костно-суставная система: движения в суставах в полном объеме, безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: без патологии. Живот округлой формы, не увеличен, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул не регулярный, оформленный, без патологических примесей. Дизурических явлений нет. Нервная система: явления атаксии, менингеальной симптоматики нет. При проведении УЗИ диагностировали гипоплазию тимуса. По данным МРТ выявлена дегенерация мозжечка. Установлен предварительный диагноз: Первичный иммунодефицит. Атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бар). Назначьте дополнительное лабораторное обследование для подтверждения диагноза.

Эталон ответа: альфа-фетопротеин, оценка иммунного статуса, секвенирование генома.

Задание 67. Мальчик 3 лет, в анамнезе эпизоды гнойных лимфаденитов. Абсцессы лимфоузлов вскрывались самостоятельно, безболезненно. Год назад перенес двустороннюю пневмонию. На коже периодически появляются фурункулы. Проходил лечение у дерматолога по поводу стрептодермии. При осмотре стигмирован: широкий выступающий лоб, широкий нос и переносица, сухость кожных покровов, покраснение на локтевых сгибах. Множественные рубцы на шее и в подмышечной области слева после вскрытия нодулярных абсцессов. Заподозрен первичный иммунодефицит – синдром Иова (гипер-IgE-синдром). Назначьте дополнительное лабораторное обследование.

Эталон ответа: ОАК (эозинофилы), IgE, оценка иммунного статуса (в том числе фагоцитарной активности нейтрофилов), секвенирование генома.

Задание 68. Девочка 6 месяцев от 3-й беременности, протекавшей на фоне маловодия, от 2х срочных родов, с массой 3250г, оценкой по шкале Апгар 7-8 баллов, в удовлетворительном состоянии на вторые сутки переведена в реанимационное отделение в состоянии средней тяжести за счет основного заболевания – врожденный порок сердца, выписана на 6е сутки.

Выполнена пластика дефекта межжелудочковой перегородки, послеоперационный период протекал тяжело, отмечались расхождение грудины, сепсис, медиастинит, которые разрешились через 28 дней после проведения операционного пособия. У ребенка интраоперационно выявлено отсутствие тимуса. Состояние при поступлении: общее состояние средней степени тяжести, активная, подвижная, на осмотр реагирует спокойно. Кожные покровы бледные, без патологических элементов сыпи, по средней линии в области грудины послеоперационный рубец. Тургор тканей снижен, подкожно-жировой слой истончен. Слизистая ротоглотки розовая, налетов нет. Носовое дыхание свободное. Пальпируется группа мелких шейных лимфоузлов, не спаянных между собой и окружающими тканями. Какое заболевание можно заподозрить у ребенка?

Эталон ответа: Первичные иммунодефицит - синдром Ди-Джорджи.

Задание 69. Женщина, 52 года, обратилась с жалобами на высыпания, расположенные под левой молочной железой, окруженные гиперемией, представляющие собой пузырьки, местами эрозированные, некоторые заживающие в виде корочек. Пациентка жалуется на сопровождающую высыпания боль, повышение чувствительности кожи, зуд. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа: Острая герпетическая инфекция virus Varicella Zoster.

Задание 70. Мужчина, 35 лет, обратился к аллергологу-иммунологу с жалобами на частые простудные заболевания, сопровождающиеся подъемами температуры до 38 градусов и герпетическими высыпаниями на губах. При опросе выяснилось, что полгода назад мужчина переболел коронавирусной инфекцией в легкой форме, однако, со слов пациента, болеть ему было некогда и он лечился антибиотиками (название не помнит) и инъекциями дексаметазона внутримышечно. Выздоровел через 5 дней, но с тех пор болеет каждые 2-3 недели, каждый раз пьет антибиотики и делает инъекции дексаметазона. Установлен диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция с частыми обострениями (herpes labialis). Вторичное иммунодефицитное состояние, медикаментозно индуцированное (ГКС). Опишите механизм развития иммунодефицитного состояния в конкретной клинической ситуации.

Эталон ответа: Длительный прием ГКС ингибирует пути NF-κB с последующим подавлением образования провоспалительных цитокинов IL-1, IL-2, IL-6, TNF-α и IFNγ и простагландинов; вызывают анергию и апоптоз лимфоцитов, выход незрелых нейтрофилов из костного мозга, что выражается в лимфопении и нейтрофилии. В результате снижается клеточный ответ, снижается продукция провоспалительных цитокинов, активность фагоцитоза и хемотаксиса, что способствует развитию оппортунистических инфекций.

Задание 71. Женщина, 50 лет, обратилась с жалобами на частые респираторные заболевания (9 раз за год), длительные ОРЗ. Обострение лабиального герпеса ежемесячно. Из анамнеза известно, что 1,5 года назад пациентке установили диагноз: Ревматоидный артрит, серонегативный. Получает терапию метотрексатом 20 мг/нед в/м в течении 1 года. ОАК: лейкоциты – $8,2 \times 10^9$ /л; лимфоциты – 20 %; моноциты – 10 %; СОЭ - 10 мм/час. Общий белок – 60 г/л, СРБ – 5,5 мг/л (N=1-6 мг/л). Оценка иммунного статуса: CD3+-55%, CD4+-39%, CD8+ -16%, CD16+-18%, CD19+-17%, IgA- 1,0 г\л, IgM- 1,4 г\л, IgG- 10,1 г\л, ЦИК- 50 у.е. Дайте оценку иммунного статуса.

Эталон ответа: Процессы созревания Т-лимфоцитов угнетены. Процессы дифференцировки Т-лимфоцитов не нарушены, ИРИ – более 2. Содержание клеток – натуральных киллеров увеличено. Количество В-лимфоцитов в пределах референсных значений, функциональная активность их сохранена.

Задание 72. Женщина, 50 лет. Обратилась с жалобами на периодические повышения температуры до 37,3, слабость, утомляемость в течении 6 мес, появление лабиального герпеса на губах 1 раз в 2 мес. Из анамнеза известно, что 6 мес назад перенесла грипп в тяжёлой форме, после чего появились вышеперечисленные жалобы. До перенесённого гриппа лабиальный герпес беспокоил 1 раз в год, чаще после переохлаждения. При осмотре состояние относительно удовлетворительное, температура 37,0°C. Кожа бледная, слизистые чистые, носовое дыхание свободно. Зев спокойный, тонзиллярные лимфатические узлы до 2 см, задне-шейные до 1,5 см цепочками. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Стул, диурез в норме. Установлен диагноз: Хроническая персистирующая герпесвирусная инфекция. Вторичное иммунодефицитное состояние. Назначьте дополнительное обследование.

Эталон ответа: ОАК, ОАМ, БАК, оценка иммунного статуса

Задание 73. Больной., 60 лет, обратился в клинику с жалобами на сухой кашель, общее недомогание, быструю утомляемость при физической нагрузке, частые респираторные заболевания затяжного характера. Нередко замечал в мокроте прожилки крови, похудел. Снижение массы тела связывает с частыми обострениями бронхита. Месяц назад лечился по поводу кандидоза слизистой оболочки полости рта. В течение последних 6 месяцев беспокоят частые диспепсические расстройства. При рентгеноскопии в прикорневой зоне левого легкого обнаружена тень неправильной формы. При бронхоскопии левый нижнедолевой бронх сужен и в его просвете видна опухоль, кровоточащая при касании. Томография легкого подтвердила наличие опухоли в области корня легкого. Метастазов в лимфоузлах средостения не обнаружено. При дополнительном лабораторном обследовании выявлены признаки анемии, снижение содержания лейкоцитов, тромбоцитов, IgG, IgM, IgA. В рамках какого синдрома развились симптомы иммунной дисфункции?

Эталон ответа: Клинические признаки иммунной дисфункции (инфекционный, астенический, гематологический, диспепсический синдром) возникли в рамках паранеопластического синдрома (часто сопутствует злокачественной опухоли).

Задание 74. Пациент Т., 7 лет, 5 месяцев назад перенес инфекционный мононуклеоз. В течение этого времени дважды болел ОРВИ, и 2 раза переносил лакунарный тонзиллит с выявлением в анализе крови атипичных мононуклеаров 8%. При осмотре состояние средней тяжести, температура 37,4°C. Отмечается умеренная заложенность носа без отделяемого, тонзиллярные лимфатические узлы до 2 см, заднешейные до 1,5 см цепочками. Печень +1 см, селезенка +1 см. При серологическом обследовании IgM VCA (+), IgG EA (+), IgG NA (+). Положительный результат на ДНК ВЭБ в лимфоцитах крови и слюне в ПЦР. Сформулируйте предварительный диагноз:

Эталон ответа: Инфекционный мононуклеоз Эпштейн-Барр вирусной этиологии, затяжное течение с рецидивами.

75. Женщина 40 лет обратилась на прием к аллергологу-иммунологу с жалобами на рецидивирующие ангиотеки лица и верхних конечностей. Первый отек произошел полгода назад, никаких провоцирующих факторов пациентка припомнить не может, далее отеки повторялись с периодичностью 1 раз в месяц. В последнее время эпизоды участились – по 1-2 раза в неделю. По описанию отеки плотные, холодные. Неделю назад была госпитализирована с нарастающим ангиотеком лица, была проведена терапия глюкокортикостероидами, без эффекта, на фоне приема преднизолона отек лица продолжал нарастать, самостоятельно купировался через 2 дня. Объективно: пациентка эмоционально возбуждена, активно жестикулирует, пониженного питания. Сопутствующие хронические заболевания: аутоиммунный тиреоидит, находится на заместительной терапии препаратами щитовидной железы (эутирокс). Наблюдается амбулаторно у дерматолога по поводу витилиго, отмечает нарастание площади обесцвеченных участков кожи в течение последних 3 лет. Проведено количественное и функциональное обследование С1 – ингибитора – в пределах референтных значений. Установлен предварительный диагноз: Приобретенный ангиоотек. Предположите причину развития данного состояния.

Эталон ответа: так как пациентка страдает коморбидной аутоиммунной патологией: витилиго и аутоиммунный тиреоидит. При осмотре отмечаются клинические признаки гипертиреоза, прогрессирование витилиго. Можно предположить декомпенсацию аутоиммунного процесса, формирование антител к С1-ингибитору и развитие приобретенного ангионевротического отека.

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
<p>Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке</p>	<p>Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.</p>

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	отлично
81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно
Менее 70	неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	удовлетворительные навыки решения ситуации, сложности с выбором метода решения задачи	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе либо ошибка в последовательности решения
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	отсутствует