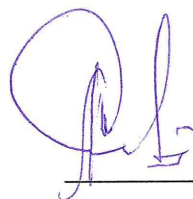


**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра клинической иммунологии и аллергологии



УТВЕРЖДАЮ
Руководитель
образовательной программы
/ д.м.н., проф. Сизюкина Л.П./
«17» июня 2025 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

«Первичные иммунодефициты»

**основной профессиональной образовательной программы высшего образования –
программы ординатуры**

Специальность
31.08.26 Аллергология и иммунология

Направленность (профиль) программы Аллергология и иммунология

ФТД
Факультативные дисциплины (ФТД.В.03)

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Форма обучения очная

Ростов-на-Дону
2025 г.

1. Цель изучения дисциплины (модуля)

Дать обучающимся углубленные знания в области аллергологии и иммунологии и выработать навыки квалифицированного врача-аллерголога-иммунолога, обладающего системой универсальных, общих и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности.

2. Место дисциплины (модуля) в структуре ООП

Рабочая программа дисциплины (модуля) «Первичные иммунодефициты» относится к Блоку «Факультативные дисциплины» ординатуры. Изучение дисциплины направлено на формирование компетенций, обеспечивающих выполнение основных видов деятельности врача.

3. Требования к результатам освоения дисциплины (модуля)

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование следующих компетенций в соответствии с ФГОС ВО и ООП ВО по данной специальности:

Таблица 1

Код и наименование компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с индикаторами достижения компетенции	
ПК-1. Способен применять клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике и лечении пациентов с аллергическими заболеваниями и (или) иммунодефицитными состояниями		
ПК-1.1. Применяет клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике аллергических заболеваниями и (или) иммунодефицитных состояний	Знать	клиническую симптоматику и патогенез основных иммуно- и аллергозаболеваний; - основные методы лабораторной и инструментальной диагностики иммуно- и аллергопатологии; - основные дифференциально-диагностические критерии различных иммуно- и аллергозаболеваний; - современные классификации различных иммуно- и аллергозаболеваний
	Уметь	определять симптомы и синдромы, характерные для иммуно- и аллергозаболеваний; - назначать методы обследования, необходимые для диагностики различных иммуно- и аллергозаболеваний; - планировать лабораторное и функциональное обследование лиц различного возраста с иммуно- и аллергопатологией; - интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования при иммуноопосредованных заболеваниях
	Владеть	навыками определения симптомов, характерных для иммуноопосредованных заболеваний; навыками проведения обследования при различной иммуно- и аллергопатологии; навыками интерпретации результатов иммуно- и аллергообследования; навыками дифференциальной диагностики; навыками

		формулировки диагноза в соответствии с современными классификациями и рекомендациями
ПК-1.2 Осуществляет лечение пациентов в соответствии с клиническими рекомендациями, стандартами и клиническими протоколами при аллергических заболеваниях и (или) иммунодефицитных состояниях	Знать	стандарты оказания медицинской помощи и национальные клинические рекомендации при иммуно- и аллергопатологии; - клиническую фармакологию иммуностропных препаратов; - схемы иммуностропной и этиопатогенетической терапии при иммуно- и аллергопатологии
	Уметь	оказывать медицинскую помощь при иммуно- и аллергопатологии
	Владеть	Владеть навыками назначения этиотропного, патогенетического и симптоматического лечения иммуно- и аллергопатологии; - методами контроля эффективности иммуностропной терапии

4. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы

Таблица 2

Виды учебной работы	Всего, час.	Объем по полугодиям			
		1	2	3	4
Контактная работа обучающегося с преподавателем по видам учебных занятий (Контакт. раб.):	18		18		
Лекционное занятие (Л)	6		6		
Семинарское/практическое занятие (СПЗ)	12		12		
Самостоятельная работа обучающегося, в том числе подготовка к промежуточной аттестации (СР)	18		18		
Вид промежуточной аттестации: Зачет (З), Зачет с оценкой (ЗО), Экзамен (Э)	Зачет		3		
Общий объём	в часах	36	36		
	в зачетных единицах	1	1		

5. Содержание дисциплины (модуля)

Таблица 3

№ раздела	Наименование разделов, тем дисциплин (модулей)	Код индикатора
1	Врожденные ошибки иммунной системы	ПК-1
2	Принципы диагностики и терапии первичных иммунодефицитов	ПК-1

6. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)

Таблица 4

Номер раздела, темы	Наименование разделов, тем	Количество часов	Форма контроля	Код индикатора
---------------------	----------------------------	------------------	----------------	----------------

		Всего	Конт. акт. раб.	Л	СЗ	ПЗ	СР		
Раздел 1	Врожденные ошибки иммунной системы	14	2	2			12	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
1.1	История учения о первичных иммунодефицитах	7	1	1			6	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
1.2	Современная классификация ВОИС	7	1	1			6	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
Раздел 2	Принципы диагностики и терапии первичных иммунодефицитов	22	16	4	12		6	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
2.1	Принципы организации мероприятий по выявлению ПИД. Регистр пациентов	4	4	2	2			Устный опрос, собеседование.	ПК-1
2.2	Современные методы иммунодиагностики ПИД. Неонатальный скрининг	4	2		2		2	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
2.3	Трансплантация КМ и СК как метод коррекции ПИД	8	6	2	4		2	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
2.4	Заместительная терапия при ПИД	6	4		4		2	Устный опрос, собеседование.	ПК-1
Общий объём		36	18	6	12		18	зачет	

7. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся

Цель самостоятельной работы обучающихся заключается в глубоком, полном усвоении учебного материала и в развитии навыков самообразования. Самостоятельная работа включает: работу с текстами, основной и дополнительной литературой, учебно-методическими пособиями, нормативными материалами, в том числе материалами Интернета, а также проработка конспектов лекций, написание докладов, рефератов, участие в работе семинаров, научных конференциях.

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к автоматизированной системе «Ординатура и Магистратура (дистанционное обучение) Ростовского государственного медицинского университета» (АС ОМДО РостГМУ) <https://omdo.rostgmu.ru/> и электронной информационно-образовательной среде.

Самостоятельная работа в АС ОМДО РостГМУ представляет собой доступ к электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (лекции, методические рекомендации, тестовые задания, задачи, вопросы для

самостоятельного контроля и изучения, интернет-ссылки, нормативные документы и т.д.) по соответствующей дисциплине. Обучающиеся могут выполнить контроль знаний с помощью решения тестов и ситуационных задач, с последующей проверкой преподавателем, или выполнить контроль самостоятельно.

Задания для самостоятельной работы

Таблица 5

№ раздела	Наименование раздела	Вопросы для самостоятельной работы
1	Врожденные ошибки иммунной системы	Классификация иммунодефицитных состояний, этиологические факторы и диагностика Первичные иммунодефициты. Классификация, диагностика и терапия. Принципы оценки иммунного статуса при ПИД Принципы трактовки иммунограмм при ПИД
2	Принципы диагностики и терапии первичных иммунодефицитов	Классификация препаратов, используемых при иммунореабилитации ПИД Иммуноглобулинотерапия – показания к применению Лабораторные показатели несостоятельности клеточного звена иммунной системы Лимфопролиферативный синдром, сцепленный с X-хромосомой - патогенез, клиника, диагностика, характеристика лечебных мероприятий. Аутовоспалительные заболевания как вариант врожденных ошибок иммунной системы: клинические примеры Болезни иммунной дисрегуляции: клинические примеры ПРЕХ-синдром- патогенез, особенности клиники. Трегопатии – патогенез, клинические примеры.

Контроль самостоятельной работы осуществляется на семинарских/практических занятиях.

8.Оценочные материалы для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся

Оценочные материалы, включая оценочные задания для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) представлены в Приложении Оценочные материалы по дисциплине (модуля).

9. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 6

№ п/п	Автор, наименование, место издания, издательство, год издания	Количество экземпляров
-------	---	------------------------

Основная литература		
1	Иммунотерапия : руководство / под ред. Р.М. Хаитова, Р.И. Атауллаханова, А.Е. Шульженко. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 768 с. – Доступ из ЭБС «ЭМБ Консультант врача»	2 экз. + Эр.
1	Тактика диагностики и лечения аллергических заболеваний и иммунодефицитов : практическое руководство / под ред. Р.М. Хаитова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 150 с. - Доступ из ЭБС «ЭМБ Консультант врача».	3 экз. + Эр
2.	Первичные и вторичные иммунодефициты у детей: как распознать и как лечить : учебно-методические рекомендации для врачей, ординаторов, аспирантов / сост.: Л.П. Сизякина, И.И. Андреева ; Рост. гос. мед. ун-т, каф. клин. иммунологии и аллергологии ФПК и ППС. - Ростов-на-Дону : РостГМУ, 2020. - 48 с. : ил. – Доступ из ЭБ РостГМУ.	6 экз. + ЭК
3		

Перечень ресурсов сети «Интернет»

Таблица 7

№ п/п	Электронные образовательные ресурсы	Доступ
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opacg/	Доступ неограничен
2.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : Электронная библиотечная система. – Москва : ООО «Высшая школа организации и управления здравоохранением.-Комплексный медицинский консалтинг». - URL: http://www.rosmedlib.ru + возможности для инклюзивного образования	Доступ неограничен
3.	Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
4.	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: https://femb.ru/femb/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
5.	Кокрейн Россия : российское отделение Кокрановского сотрудничества / РМАНПО. – URL: https://russia.cochrane.org/	Контент открытого доступа
6.	Вебмединфо.ру : мед. сайт [открытый информ.-образовательный медицинский ресурс]. – Москва. - URL: https://webmedinfo.ru/	Открытый доступ
7.	DoctorSPB.ru : информ.-справ. портал о медицине [для студентов и врачей]. - URL: http://doctorspb.ru/	Открытый доступ
8.	МЕДВЕСТИК : портал российского врача [библиотека, база знаний]. - URL: https://medvestnik.ru	Открытый доступ
9.	PubMed : электронная поисковая система [по биомедицинским исследованиям]. - URL:	Открытый доступ

	https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/ (поисковая система Яндекс)	
10.	Free Medical Journals . - URL: http://freemedicaljournals.com	Контент открытого доступа
11.	Free Medical Books . - URL: http://www.freebooks4doctors.com	Контент открытого доступа
12.	The Lancet : офиц. сайт. – URL: https://www.thelancet.com	Открытый доступ
15.	Министерство здравоохранения Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: https://minzdrav.gov.ru (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
16.	Всемирная организация здравоохранения : офиц. сайт. - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
17.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России . - URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/	Контент открытого доступа

10. Кадровое обеспечение реализации дисциплины (модуля)

Реализация программы дисциплины (модуля) обеспечивается профессорско-преподавательским составом кафедры ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

11. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)

Образовательный процесс по дисциплине (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования.

Основными формами получения и закрепления знаний по данной дисциплине (модулю) являются занятия лекционного и практического типа, самостоятельная работа обучающегося и прохождение контроля под руководством преподавателя.

Учебный материал по дисциплине (модулю) разделен на 2. раздела:

Раздел 1. Врожденные ошибки иммунной системы

Раздел 2. Принципы диагностики и терапии первичных иммунодефицитов

Изучение дисциплины (модуля) согласно учебному плану подразумевает самостоятельную работу обучающихся. Самостоятельная работа включает в себя изучение учебной, учебно-методической и основной и дополнительной литературой, её конспектирование, подготовку к семинарам (практическим занятиям), текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации (экзамену).

Текущий контроль успеваемости по дисциплине (модулю) и промежуточная аттестация обучающихся осуществляются в соответствии с Положением

университета по устанавливающей форме проведения промежуточной аттестации, ее периодичности и системы оценок.

Наличие в Университете электронной информационно-образовательной среды, а также электронных образовательных ресурсов позволяет изучать дисциплину (модуль) инвалидам и лицам с ограниченными возможностями здоровья. Особенности изучения дисциплины (модуля) инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья определены в Положении об обучении инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

12. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)

Помещения для реализации программы дисциплины (модуля) представляют собой учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа, занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации, а также помещения для самостоятельной работы и помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования. Помещения укомплектованы специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации большой аудитории.

Для проведения занятий лекционного типа предлагаются наборы демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации, соответствующей рабочей программы дисциплины (модуля).

Минимально необходимый для реализации программы дисциплины (модуля) перечень материально-технического обеспечения включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами, позволяющим обучающимся осваивать знания, предусмотренные профессиональной деятельностью, в т.ч. индивидуально.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду РостГМУ.

В случае применения электронного обучения, дистанционных образовательных технологий допускается замена специально оборудованных помещений их виртуальными аналогами, позволяющими обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью.

Кафедра обеспечена необходимым комплектом лицензионного программного обеспечения (состав определяется в рабочих программах дисциплин (модулей) и подлежит ежегодному обновлению).

Программное обеспечение:

1. OfficeStandard, лицензия № 66869707 (договор №70-А/2016.87278 от 24.05.2016).
2. System Center Configuration Manager Client ML, System Center Standard, лицензия № 66085892 (договор №307-А/2015.463532 от 07.12.2015).
3. Windows, лицензия № 66869717(договор №70-А/2016.87278 от 24.05.2016)
4. OfficeStandard, лицензия № 65121548 (договор №96-А/2015.148452 от 08.05.2016);
5. Windows Server - Device CAL, Windows Server – Standard, лицензия № 65553756 (договор № РГМУ1292 от 24.08.2015).
6. Windows, лицензия № 65553761(договор №РГМУ1292 от 24.08.2015);
7. Windows Server Datacenter - 2 Proc,лицензия № 65952221 (договор №13466/ПНД1743/РГМУ1679 от 28.10.2015);
8. Kaspersky Total Security 500-999 Node 1 year Educational Renewal License (договор№ 273-А/2023от25.07.2023).
9. Предоставление услуг связи (интернета): «Эр-Телеком Холдинг» - договор РГМУ262961 от 06.03.2024; «МТС» - договор РГМУ26493 от 11.03.2024.
10. СистемаунифицированныхкоммуникацийCommuniGate Pro, лицензия: Dyn-Cluster, 2 Frontends , Dyn-Cluster, 2 backends , CGatePro Unified 3000 users , Kaspersky AntiSpam 3050-users , Contact Center Agent for All , CGPro Contact Center 5 domains . (Договор № 400-А/2022 от 09.09.2022)
11. Система управления базами данных PostgresPro AC,лицензия: 87A853629ECCED6 7BA00 70CDD 282FB 4E8E5 23717(Договор № 400-А/2022 от 09.09.2022)
12. Защищенный программный комплекс 1С:Предприятие 8.3z (x86-64) 1шт. (договор №РГМУ14929 от 18.05.2020г.)
13. Экосистема сервисов для бизнес-коммуникаций и совместной работы:
 - «МТС Линк» (Платформа). Дополнительный модуль «Вовлечение и разделение на группы»;
 - «МТС Линк» (Платформа). Конфигурация «Enterprise-150» (договор РГМУ26466 от 05.04.2024г.)
14. Справочная Правовая Система КонсультантПлюс (договор № 24-А/2024 от 11.03.2024г.)
15. Система защиты приложений от несанкционированного доступа PositiveTechnologiesApplicationFirewall (Догвор №520-А/2023 от 21.11.2023 г.)
16. Системамониторингасобытийинформационнойбезопасности Positive Technologies MaxPatrol Security Information and Event Management (Догвор №520-А/2023 от 21.11.2023 г.)

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

Оценочные материалы

по дисциплине «Первичные иммунодефициты»

Специальность 31.08.26 Аллергология и иммунология

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

общепрофессиональных (ОПК):

Код и наименование общепрофессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения общепрофессиональной компетенции
ПК-1. Способен применять клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике и лечении пациентов с аллергическими заболеваниями и (или) иммунодефицитными состояниями	ИД 1 Применяет клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике аллергических заболеваниями и (или) иммунодефицитных состояний ИД 2 Осуществляет лечение пациентов в соответствии с клиническими рекомендациями, стандартами и клиническими протоколами при аллергических заболеваниях и (или) иммунодефицитных состояниях

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК- 1	Задания закрытого типа (тесты с одним вариантом правильного ответа)	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа: Ситуационные задачи Вопросы для собеседования	75 с эталонами ответов

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Методами оценки адаптивного гуморального иммунитета являются

1. определение иммуноглобулинов А, М, G, Е
2. определение содержания CD4+-лимфоцитов
3. определение НСТ-теста
4. определение микробицидных пептидов

Эталон ответа: 1. определение иммуноглобулинов А, М, G, Е

Задание 2 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К методам оценки Т-клеточного иммунитета относится

1. определение фагоцитарного числа
2. определение CD19+- лимфоцитов
3. определение CD3+- лимфоцитов
4. определение CD 20+- лимфоцитов

Эталон ответа: 3. определение CD3+- лимфоцитов

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для оценки фагоцитарной функции исследуют

1. лимфоциты

2. нейтрофилы
3. тромбоциты
4. эритроциты

Эталон ответа: 2. нейтрофилы

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Нормальный уровень Ig G в сыворотке здоровых людей

1. 8.0-13.0 г/л
2. 2.0-7.0 г/л
3. 0.6-5.0 г/л
4. 15.0-17.0 г/л

Эталон ответа: 1. 8.0-13.0 г/л

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Нормальный уровень Ig A в сыворотке здоровых людей

1. 1.0-2.5 г/л
2. 2.0-7.0 г/л
3. 5.0-10.0 г/л
4. 0.05-0.07 г/л

Эталон ответа: 1. 1.0-2.5 г/л

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Нормальный уровень Ig M в сыворотке здоровых людей

1. 5.0-10.0 г/л
2. 2.0-7.0 г/л
3. 0.5-1.5 г/л
4. 0.1-0.4 г/л

Эталон ответа: 3. 0.5-1.5 г/л

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для диагностики НАО необходимо определить

1. активность СЗ
2. количество и функциональную активность ингибитора С1
3. содержание в сыворотке С5
4. количество и функциональную активность ингибитора С5-С9

Эталон ответа: 2. количество и функциональную активность ингибитора С1

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Кислород-зависимые механизмы фагоцитоза определяют

1. в НСТ- тесте
2. по уровню дефензинов
3. по определению лизосомального индекса
4. в РБТЛ

Эталон ответа: 1. в НСТ- тесте

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

кислород-зависимые механизмы бактерицидности играют роль при

1. синдроме Ди-Джорджи
2. синдроме Луи-Бар
3. хронической гранулематозной болезни
4. гипогаммаглобулинемии

Эталон ответа: 3. хронической гранулематозной болезни

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для X-сцепленной агаммаглобулинемии характерно

1. Снижение Т-лимфоцитов
2. Отсутствие В-лимфоцитов
3. Гипергаммаглобулинемия
4. Повышение В-лимфоцитов

Эталон ответа: 2. Отсутствие В-лимфоцитов

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При патологии фагоцитоза проводится исследование

1. Фенотипирование лимфоцитов
2. Хемилюминесценция нейтрофилов
3. Концентрация ИЛ-7 в сыворотке крови
4. Биопсия тимуса

Эталон ответа: 2. Хемилюминесценция нейтрофилов

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациента 32 лет с жалобами на частые гнойные гаймориты, пневмонии 2 раза в год, гнойные отиты необходимо исключать следующее заболевание

1. Общую переменчивую иммунную недостаточность
2. Синдром Вискотта-Олдрича
3. Синдром Ниймеген
4. Хроническую тонзиллогенную интоксикацию

Эталон ответа: 1. Общую переменчивую иммунную недостаточность

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Отметьте один из критериев диагностики синдрома Вискотта-Олдрича

1. Микроцефалия
2. Геморрагический синдром
3. Мозжечковая атаксия
4. Гипоплазия лимфоузлов

Эталон ответа: Геморрагический синдром

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основной принцип лечения первичных иммунодефицитов гуморального звена

1. Заместительная терапия инсулином
2. Заместительная терапия иммуноглобулинами
3. Иммуносупрессивная терапия
4. Применение иммуностимулирующих препаратов

Эталон ответа: 2. Заместительная терапия иммуноглобулинами

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для пациента с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью предпочтительнее следующий метод лечения

1. Помещение в стерильные условия без применения медикаментов
2. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
3. Регулярная заместительная терапия без создания стерильных условий
4. Регулярная антимикробная терапия пожизненно без создания стерильных условий

Эталон ответа: 2. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У ребенка с БЦЖ-итом, лимфаденитом, абсцессом печени и парапроктитом в анамнезе необходимо исключать

1. X-сцепленную агаммаглобулинемию
2. Хроническую гранулематозную болезнь
3. Синдром Луи-Бар
4. Синдром Вискотта-Олдрича

Эталон ответа: 2. Хроническую гранулематозную болезнь

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Один из критериев диагностики X-сцепленной агамаглобулинемии

1. Количество В-клеток <2%
2. Снижение хемилюминесценции нейтрофилов
3. Гипергаммаглобулинемия
4. Снижение IgA, IgG и повышение IgM

Эталон ответа: 1. Количество В-клеток <2%

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Выберите препарат для заместительной терапии у пациента с первичным иммунодефицитом

1. IgG-содержащий внутривенный иммуноглобулин
2. IgM-содержащий внутривенный иммуноглобулин
3. Иммуноглобулин стафилококковый для подкожного введения
4. Внутривенный иммуноглобулин, обогащенный IgG к цитомегаловирусу

Эталон ответа: 1. IgG-содержащий внутривенный иммуноглобулин

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Критерий диагностики наследственного ангионевротического отека

1. Шаткость походки
2. Холодные плотные не зудящие отеки
3. Микроцефалия
4. Аномалии костной ткани

Эталон ответа: 2. Холодные плотные не зудящие отеки

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Класс иммуноглобулинов, применяемый для заместительной терапии при первичных иммунодефицитах

1. IgM
2. IgA+IgG
3. IgG
4. IgE

Эталон ответа: 3. IgG

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для терапии пациенту с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью больше всего подходит следующий вариант

1. Трансплантация печени
2. Трансплантация костного мозга без предварительной подготовки
3. Иммуноглобулин для внутривенного введения +антимикробная терапия+трансплантация костного мозга
4. Регулярная антимикробная терапия пожизненно

Эталон ответа: 3. Иммуноглобулин для внутривенного введения +антимикробная терапия+трансплантация костного мозга

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Поломки в гене ВТК являются причиной следующего заболевания

1. X-сцепленная тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
2. Синдром Вискотта-Олдрича
3. X-сцепленная агамаглобулинемия
4. Хроническая гранулематозная болезнь

Эталон ответа: 3. X-сцепленная агамаглобулинемия

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Причиной наследственного ангионевротического отека является

1. Нарушение апоптотической активности лимфоцитов
2. Дефект ингибитора C1 компонента комплемента

3. Дефект NADPH-оксидазы

4. Дефекты репарации ДНК

Эталон ответа: 2. Дефект ингибитора C1 компонента комплемента

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Клинические проявления первичных иммунодефицитов возникают вследствие

1. Генетического дефекта в клетках иммунной системы

2. Длительной терапии глюкокортикоидами

3. Гиперфункции коры надпочечников

4. Дефицита микроэлементов в пище

Эталон ответа: 1. Генетического дефекта в клетках иммунной системы

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

X-сцепленный гипер-IgM-синдром обусловлен

1. Мутацией гена CD40-лиганда на Т-лимфоцитах

2. Дефицитом ZAP70

3. Дефицитом RAG1

4. Дефицитом RAR2

Эталон ответа: 1. Мутацией гена CD40-лиганда на Т-лимфоцитах

Задания открытого типа:

Задача 1.

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 2. 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 3. 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 39°. 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 ости книзу и кпереди, 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 вариабельная иммунная недостаточность. Гипогамаглобулинемия. К какому варианту первичных иммунодефицитов относится эта нозология?

Эталон ответа: Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью синтеза антител.

Задача 4. 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. Гипогамаглобулинемия. 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 вариабельная иммунная недостаточность
3. X-сцепленная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.

Задача 5. 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 6. 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 отличающийся 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 7. 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 Джорджи. Назовите диагностические критерии синдрома Ди-Джорджи.

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

Задача 8. 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; гипопроотеинемия; цирроз печени.

Задача 9. 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 10. 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 11. 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 $10 \times 9/\text{л}$			IgA	0,04
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	1,5
	%	Абс.	IgG	12,1
CD3	76			

CD4	45		НСТ тест (y.e)	
CD8	28		НСТ сп.	80
CD16	12		НСТ ст.	156
CD19	14			

Поставьте предварительный диагноз.

Эталон ответа: Селективный дефицит иммуноглобулина А.

Задача 12. 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 13. 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 14. 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 15. 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

Задача 16. Больная X, 40 лет. Наблюдается у терапевта по месту жительства с диагнозом хронический бронхит. 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.

Данные иммунограммы:

Лимфоциты 30%			Иммуноглобулины г/л	
Лейкоциты $3,9 \times 10^9/\text{л}$			IgA	0,2
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	0,6
	%	Абс.	IgG	1,9
CD3	85			
CD4	40		НСТ тест (y.e)	
CD8	45		НСТ сп.	87
CD16	9		НСТ ст.	145
CD19	6			
			ЦИК (y.e.)	40

Дайте оценку иммунного статуса.

Эталон ответа: Процессы созревания Т-лимфоцитов сохранены, изменения дифференцировки в сторону цитотоксических лимфоцитов. Отмечается гипогаммаглобулинемия классов А, М, G. Индуцированная фагоцитарная активность нейтрофилов в НСТ -тесте угнетена.

Задача 17. 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.

Задача 18. 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%			Иммуноглобулины 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 (y.e)	
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 – Возраст старше 4 лет; IgA менее 0,07 г/л, IgG и IgM в пределах референсных значений; исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии.

Задача 19. 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, сопровождаются 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.

Задача 20. 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 бронхолит, средней степени тяжести, ДН 2 степени. При поступлении у ребенка отмечались обильные геморрагические мелкоточечные высыпания по всему телу. В ОАК: эритроциты - $3,5 \times 10^{12}/л$; Hb- 100г/л; лейкоциты - $4,2 \times 10^9/л$; с/я нейтрофилы -68%; п/я нейтрофилы- 2%; эозинофилы- 2%; моноциты - 5%; лимфоциты - 15%; СОЭ - 10 мм/час; тромбоциты- $75 \times 10^9/л$. 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 $22 \times 10^9/л$ до $66,7 \times 10^9/л$. Объективно: Кожные покровы бледной окраски, кожа на ощупь сухая, обильные геморрагические мелкоточечные 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.

Задача 21. 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.

Задача 22. 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.

Задача 23. 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. Тurgор 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.

Задача 24.

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 свежемороженой 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.

Задание 25. Инструкция. Вместо прочерка впишите только одно слово:

Определение фагоцитарной активности нейтрофилов проводят с помощью _____ теста

Эталон ответа: НСТ- теста

Задание 26. Инструкция. Вместо прочерка впишите число:

В периферической крови здорового человека содержится _____ В-лимфоцитов

Эталон ответа: 15-20%

Задание 27. Инструкция. Вместо прочерка впишите число:

Критерии, характерные для постановки диагноза селективного дефицита IgA _____ г/л

Эталон ответа: < 0,07 г/л

Задание 28. Инструкция. Вместо прочерка впишите только одно слово:

Отсутствие в периферической крови В- лимфоцитов, IgA, М, G, частые инфекции затяжного характера документируют болезнь _____

Эталон ответа: Болезнь Брутона

Задание 29. Вопрос для собеседования.

Назовите центральные и периферические органы иммунной системы.

Эталон ответа: Центральными органами иммуногенеза, где развиваются и созревают лимфоциты, являются костный мозг и тимус. Периферическими органами иммуногенеза, где зрелые лимфоциты осуществляют иммунный ответ, являются селезенка, лимфатические узлы, лимфоэпителиальное глоточное кольцо Вальдейера-Пирогова, неинкапсулированные лимфоцитарные скопления желудочно-кишечного тракта, бронхов и мочеполовой системы (MALT-система).

Задание 30. Вопрос для собеседования.

Назовите основные клинические синдромы, характеризующие нарушение функций иммунной системы.

Эталон ответа:

- 1) Инфекционный
- 2) Аллергический
- 3) Лимфопролиферативный
- 4) Аутоиммунный

Задание 31. Вопрос для собеседования.

Дайте определение понятию «Врожденный иммунитет»

Эталон ответа:

Врожденный иммунитет — наследственно закрепленная система защиты многоклеточных организмов от любых патогенных и непатогенных микроорганизмов, а также эндогенных продуктов тканевой деструкции.

Задание 32. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте популяцию Т-лимфоцитов.

Эталон ответа:

Т-лимфоциты являются популяцией, обеспечивающей формирование клеточно-опосредованного иммунного ответа, участвуют в инициации гуморального иммунного ответа. Развитие Т-лимфоцитов происходит в тимусе.

Задание 33. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте систему адаптивного гуморального иммунного ответа.

Эталон ответа:

Гуморальный адаптивный иммунный ответ представлен специфическими иммуноглобулинами. У человека выделяют пять классов иммуноглобулинов: IgM, IgG, IgA, IgD и IgE. Источником их продукции являются плазматические клетки, трансформирующиеся из В-лимфоцитов.

Задание 34. Вопрос для собеседования.

Структура и функции IgM.

Эталон ответа.

IgM состоит из пяти мономеров, объединенных в единую пентамерную молекулу. В процессе иммунного ответа первыми вырабатываются IgM-антитела. Основная физиологическая функция IgM - нейтрализация патогенов и их токсинов.

Задание 35. Вопрос для собеседования.

Структура и функции IgG.

Эталон ответа.

IgG вырабатываются при первичном иммунном ответе, приходя на смену IgM, составляют большинство антител при вторичном иммунном ответе. IgG является основным иммуноглобулином плазмы, свободно проникает в ткани, является единственным иммуноглобулином, проходящим через плацентарный барьер.

Задание 36. Вопрос для собеседования.

Структура и функции IgA.

Эталон ответа.

IgA составляет 10-15% от всех иммуноглобулинов сыворотки крови. Главная функция IgA — секреторный иммуноглобулин, первая линия защиты слизистых оболочек, препятствующая проникновению патогенов. IgA содержится в материнском молоке и обеспечивает иммунную защиту ребенка на уровне слизистых оболочек.

Задание 37. Вопрос для собеседования.

Структура и функции IgE.

Эталон ответа.

IgE прикрепляются через соответствующие рецепторы для своего Fc фрагмента на клеточную поверхность тучных клеток, базофилов. При контакте IgE с соответствующим АГ, клетка-носитель (тучная, базофил) секретирует гистамин и другие биологически активные вещества. IgE играют важную роль в антипаразитарном иммунитете.

Задание 38. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте систему комплемента.

Эталон ответа.

Комплемент – система белков крови, каскадная активация которых приводит к лизису бактерий, собственных клеток, инфицированных внутриклеточными паразитами, разрушению иммунных комплексов. Состоит более, чем из 20 инертных белков сыворотки, 9 из которых являются основными и обозначаются как C1, C2 и т.д. - C9. Более 90% комплемента сыворотки крови образуется в печени.

Задание 39. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте макрофагальную фагоцитарную систему.

Эталон ответа.

Макрофаги — группа клеток системы врожденного иммунитета, имеют миелоидное происхождение, моноциты периферической крови, проникая в различные ткани и органы, трансформируются в зрелые резидентные макрофаги. Выполняют ряд ключевых функций во врожденном и в адаптивном иммунитете: хемотаксис; фагоцитоз; образование активных форм кислорода и азота; синтез и секреция цитокинов, простагландинов, компонентов системы комплемента, факторов свертывания крови, противомикробных пептидов; процессинг и презентация антигена.

Задание 40. Вопрос для собеседования.

В чем состоит принцип оценки иммунного статуса.

Эталон ответа.

В состав иммунограммы должны входить параметры, характеризующие все основные звенья иммунного ответа: количество и субпопуляционный состав Т-лимфоцитов, количество В-лимфоцитов, количество лимфоцитов - натуральных киллеров, уровня сывороточных иммуноглобулинов классов А, М, G, Е; показателей фагоцитарной активности нейтрофилов. Результаты иммунограммы следует интерпретировать только на основании клинического осмотра пациента, с учетом его жалоб и данных анамнеза.

Задание 41. Вопрос для собеседования.

1) Охарактеризуйте понятие «адаптивный иммунитет»

Эталон ответа.

Адаптивный (приобретенный) иммунитет — развивается в результате контакта с антигеном, характеризуется антигенной специфичностью и формированием иммунологической памяти. В зависимости от характера формируется по гуморальному либо клеточному варианту.

Задание 42. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте понятие «Иммунологическая толерантность».

Эталон ответа.

Иммунологическая толерантность — это специфическая иммунологическая неотвечаемость на антигены. Наиболее важна ауто толерантность — это естественная иммунологическая толерантность организма к собственным тканям.

Задание 43. Вопрос для собеседования.

Что такое «Цитокины»?

Эталон ответа.

Цитокины — общее название низкомолекулярных эндогенных пептидов, которые продуцируются разными клетками и способны стимулировать или подавлять дифференцировку, пролиферацию или эффекторную функцию иммунных клеток. Являются медиаторами межклеточных взаимодействий, действуют, соединяясь со специфическими клеточными рецепторами. Различают про- и противовоспалительные цитокины.

Задание 44. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте систему интерферонов.

Эталон ответа.

Интерфероны — это группа биологически активных пептидов, синтезируемых клетками в процессе реакции на чужеродные агенты (вирусы, другие внутриклеточные патогены). Выделяют 3 типа ИФН: ИФН I типа (α , β), ИФН II типа (γ), ИФН III типа (λ). ИФН I и III типов являются первой линией защиты против вирусов, подавляя их репликацию

Задание 45. Вопрос для собеседования.

Основные свойства интерферонов I типа

Эталон ответа.

1. Прямой противовирусный эффект (подавление репликации).
2. Стимуляция макрофагов, усиление фагоцитоза.
3. Активация НК-клеток.
4. Антипролиферативная активность.

Задание 46. Вопрос для собеседования.

Какой из традиционных методов диагностики инфекционной патологии неинформативен у пациентов с первичным дефектом гуморального звена

Эталон ответа.

Иммуноферментный анализ в варианте выявления специфических антител

Задание 47. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте свойства НК-клеток

Эталон ответа.

Натуральные киллеры (НК)— факторы врожденного иммунитета, большие гранулярные лимфоциты, не имеют на своей поверхности ни В, ни Т-клеточного рецептора для специфического распознавания антигенов. НК способны распознавать и разрушать любые опухолевые, вирусинфицированные, а также состарившиеся, готовые к апоптозу, клетки.

Задание 48. Вопрос для собеседования.

Охарактеризуйте функции В-лимфоцитов.

Эталон ответа.

В–лимфоциты – клетки адаптивного иммунного ответа, основной функцией является трансформация в плазматические клетки, производящие и секретирующие специфические иммуноглобулины – антитела. Помимо этого, В-лимфоциты обладают способностью представлять антиген Т-лимфоцитам, продуцировать медиаторы иммунного ответа – цитокины.

Задание 49. Вопрос для собеседования.

Что такое кластеры дифференцировки (CD)?

Эталон ответа.

CD – дифференцировочный антиген (кластер) — молекула на поверхности клетки, которая экспрессируется на определенных стадиях развития и в определенный период активности.

Например:

- CD3 - кластер, характерный для зрелых Т-лимфоцитов
- CD4 - кластер, характерный для Т-хелперов
- CD8 - кластер, характерный для цитотоксических Т-лимфоцитов-эффекторов
- CD19 - кластер, характерный для В-лимфоцитов;
- CD16 - кластер, характерный для НК-лимфоцитов, моноцитов, гранулоцитов;

Задание 50. Вопрос для собеседования.

Что такое иммунофенотипирование лимфоцитов?

Эталон ответа: Иммунофенотипирование - характеристика клеток при помощи моноклональных антител, позволяет судить о типе и функциональном состоянии клеток по наличию того или иного набора клеточных маркеров (CD-антигенов). Проводится методом проточной лазерной цитофлуорометрии.

Задание 51. Вопрос для собеседования.

При каком варианте ПИД возможно нарушение формирования переключенных В – клеток памяти.

Эталон ответа: Переключенные В – клетки памяти трансформируются в плазматические клетки, синтезирующие изотип-переключенные антитела классов А, G, Е в ответ на повторный контакт с антигеном. Нарушение переключения В-лимфоцитов – один из механизмов, развития ОВИН.

Задание 51. Вопрос для собеседования.

Назовите физиологическую роль В-2 лимфоцитов.

Эталон ответа: В2- клетки – играют основную роль в гуморальном иммунном ответе, составляют подавляющее большинство циркулирующих В-лимфоцитов, локализуются преимущественно в селезенке, костном мозге, лимфоузлах, пейеровых бляшках и отдельных фолликулах лимфоидной ткани кишечника.

Задание 52. Вопрос для собеседования.

Какой лекарственный препарат обязателен в проведении патогенетической терапии пациентов с ПИД гуморального звена.

Эталон ответа: Иммуноглобулины – лекарственные препараты, используемые для проведения регулярной патогенетической (заместительной) терапии у пациентов с генетическим дефектом антителообразования

Задание 53. Вопрос для собеседования.

Какова функция В-регуляторных лимфоцитов.

Эталон ответа: В-регуляторные клетки – В-лимфоциты, обеспечивающие негативную регуляцию адаптивного иммунного ответа, участвуют в патогенез заболеваний с нарушением процессов иммунорегуляции (аутоиммунные, хронические инфекции, опухоли, отторжение трансплантата)

Задание 54. Вопрос для собеседования.

Дайте определение понятию «заместительная терапия» при ПИД гуморального звена, виды.

Эталон ответа: Заместительная терапия иммуноглобулинами — замещение отсутствующих иммуноглобулинов их экзогенным введением. В настоящее время используют внутривенные (ВВИГ) и подкожные (ПКИГ) лекарственные формы.

Задание 55. Вопрос для собеседования.

Дайте определение ОВИН

Эталон ответа: Общая вариабельная иммунная недостаточность (ОВИН) — наиболее частая симптоматическая врожденная ошибка иммунитета, характеризуется гипогаммаглобулинемией, нарушением выработки специфических антител после иммунизации, вариабельными клиническими проявлениями и генетической гетерогенностью.

Задание 56. Вопрос для собеседования.

Что такое «врожденные ошибки иммунной системы»?

Врожденные ошибки иммунной системы или первичные иммунодефициты (ПИД) — генетически детерминированные заболевания, обусловленные нарушением каскада реакций, необходимых для элиминации чужеродных агентов и развития адекватных воспалительных реакций.

Задание 57. Вопрос для собеседования.

Какие варианты ПИД составляют доминирующую группу среди всех клинических форм?

Эталон ответа: ПИД по гуморальному типу, первичная а(гипо) гаммаглобулинемия - иммунодефициты, при которых нарушена продукция антител, являются наиболее частыми и составляют около 50% от общего количества ПИД.

Задание 58. Вопрос для собеседования.

Дайте определение понятию «долгоживущие плазматические клетки»

Эталон ответа: Плазматические клетки долгоживущие секретируют высокоаффинные антитела одного из переключенных классов, мигрируют в костный мозг либо перемещаются в медуллярную часть лимфоидного фолликула, где персистируют в течение длительного времени.

Задание 59. Вопрос для собеседования.

Что является отличительной характеристикой фолликулярных Т-хелперов

Эталон ответа: Фолликулярные Т-хелперы — субпопуляция Т-хелперов, отвечают за направленную миграцию клеток в В-зависимые зоны периферических лимфоидных органов, формирование гуморального иммунного ответа на Т-зависимые антигены.

Задание 60. Вопрос для собеседования.

Назовите функцию В-1 лимфоцитов, роль в иммунопатологии

В1- клетки – минорная самоподдерживающаяся субпопуляция В-лимфоцитов, могут дифференцироваться в антителообразующие клетки без стимуляции антигеном, секретируют преимущественно Ig M, в подслизистом слое - Ig A. С нарушением функционирования В1-лимфоцитов связано развитие аутоиммунных и лимфопролиферативных заболеваний.

Задача 61.

Мальчик А., 12 лет. Физическое и нервно-психическое развитие соответствует возрасту. 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, проводилась массивная антибактериальная терапия, введение свежезамороженной плазмы. Спустя год выполнена диагностическая бронхоскопия, обнаружен деформирующий бронхит с бронхоэктазами. 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.

Установлен диагноз: Первичный иммунодефицит. X-сцепленная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.

Вопрос: Назовите основные направления в лечении больных ПИД с преимущественной недостаточностью синтеза антител.

Эталон ответа: 1) заместительная терапия препаратами иммуноглобулина человека нормального для внутривенного (ВВИГ) и подкожного введения (ПКИГ);

2) профилактика и/или терапия инфекционных проявлений;

3) терапия проявлений иммунной дисрегуляции.

Задача 62.

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. 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 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 диагноз: «Первичное иммунодефицитное состояние. Общая вариабельная иммунная недостаточность. Гипогаμμαглобулинемия».

Вопрос: какими лекарственными средствами проводится заместительная терапия при первичных иммунодефицитах с недостаточностью синтеза антител.

Эталон ответа: препаратами иммуноглобулина человека нормального для внутривенного (ВВИГ) и подкожного введения (ПКИГ).

Задача 63. 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. 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. Установлен диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек.

Вопрос: назовите основные направления терапии НАО

Эталон ответа: Терапия НАО состоит из трех основных направлений.

- купирования АО;
- краткосрочной профилактики (премедикация);
- долгосрочной профилактики (профилактика рецидивов).

Задача 64. Пациент К. 7 лет. Госпитализирован 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: состояние расценено как тяжелое. Температура 39°. Кашель частый, болезненный. Перкуторно над легкими справа определяется притупление легочного звука от лопаточной ости книзу. 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 вариабельная иммунная недостаточность. Гипогаммаглобулинемия.

Вопрос: Назовите дозу внутривенных иммуноглобулинов и кратность введения.

Эталон ответа: Рекомендуемая доза внутривенных иммуноглобулинов составляет 0,4-0,8 г/кг (грамм/килограмм) массы тела 1 раз в 3-4 недели.

Задача 65. 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. 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.

Вопрос: Назовите дозу внутривенных иммуноглобулинов при инициации терапии.

Эталон ответа: Рекомендуемая суммарная доза внутривенных иммуноглобулинов при инициации терапии составляет 0,6-0,8 г/кг (грамм/килограмм) массы тела.

Задача 66. 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. 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. Установлен предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние с недостаточности клеточного звена иммунной системы - Синдром Ди Джорджи.

Вопрос: Какую терапию необходимо проводить при наличии лимфопении и сопутствующих хронических очагах инфекции у пациентов с синдромом Ди Джорджи.

Эталон ответа: требуется назначение профилактической антибактериальной, противогрибковой терапии.

Задача 67. Больная В., 21 лет, госпитализирована экстренно с отеком лица (губы, подбородок), с распространением на шею. Высыпаний не выявлено, зуда нет. Отек появился и постепенно прогрессировал в течение 36 часов после удаления зуба. Бригадой СМП введены преднизолон 90 мг, супрастин 1%-2мл – все без эффекта. У бабушки были похожие острые отеки, умерла от отека гортани в 45 лет. Объективно: Кожа и слизистые обычного цвета и влажности. Отек нижней части лица – губы, подбородок, шея, не отличающийся 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. Живот мягкий, безболезненный. Установлен предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек.

Вопрос: какие лекарственные средства используются для купирования наследственного ангиотека

Эталон ответа: 1) Антагонист рецепторов брадикинина - Икатибант;

2) Ингибитор С1- эстеразы человека - Беринерт;

3) Свежезамороженная плазма.

Задача 68. Родители двухлетнего мальчика обратились для обследования их ребенка в связи с частыми инфекционными заболеваниями. В возрасте 10 месяцев был выявлен порок развития аорты. Полгода назад лечился от пневмонии. Два месяца назад был диагностирован отит, который развился на фоне бронхита. 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 Джорджи.

Вопрос: Сформулируйте цели лечения пациентов с синдромом Ди Джорджи.

Эталон ответа: Цель лечения: коррекция жизнеугрожающих морфологических дефектов, контроль за инфекционными эпизодами и компенсация иммунологических дефектов, контроль за аутоиммунными осложнениями, обеспечение приближенных к нормальным росту и развитию ребенка, обеспечение хорошего качества жизни пациента.

Задача 69. Пациентка, 20 лет, поступила в приемное отделение с жалобами на отек лица, языка и кожи ушных раковин, появившиеся 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. Установлен предварительный диагноз: Первичное иммунодефицитное состояние. Наследственный ангионевротический отек.

Вопрос: Какие лекарственные средства используются для долгосрочной профилактики при наследственном ангионевротическом отеке?

Эталон ответа:

1. Ингибитор С1-эстеразы человека - Беринерт;
2. Синтетические андрогены - Даназол;
3. Антифибринолитики - Транексамовая кислота;
4. Моноклональное антитело, связывающее калликреин плазмы - Ланаделумаб

Задача 70. 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 и 12 месяцев перенес пневмонии, осложнявшиеся гнойным отитом. При лабораторном исследовании выявлено значительное снижение фракции гамма-глобулинов в протеинограмме (1 г/л). Установлен предварительный диагноз. Первичный иммунодефицит гуморального звена.

Каких значений уровня IgG в сыворотке крови необходимо достигать при проведении заместительной терапии ВВИГ у пациентов с ПИД с преимущественной недостаточностью синтеза антител

Эталон ответа: рекомендуется подбирать дозу препарата таким образом, чтобы посттрансфузионный уровень IgG составлял >7 г/л для достижения контроля над инфекционными заболеваниями.

Задача 71. 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 фагоцитарного звена. Хроническая грануломатозная болезнь.

С какой целью проводится антибактериальная и противогрибковая терапия у пациентов с генетическими дефектами фагоцитарного звена иммунной системы?

Эталон ответа: с лечебной (при наличии очагов инфекции, чаще внутривенно) и профилактической (ежедневно) целью.

Задача 72. Мальчик К., 15 лет. 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 перенес двухстороннюю полисегментарную пневмонию. Проводилась антибактериальная терапия, переливание внутривенного иммуноглобулина (без определения уровня сывороточных иммуноглобулинов). За последний год отмечает острые респираторные инфекции до 1-2 раза в месяц, осложняющиеся гнойными синуситами. Данные иммунограммы:

Лимфоциты%			Иммуноглобулины г/л	
Лейкоциты $10 \times 9/\text{л}$			IgA	0,04
Популяция и субпопуляция лимфоцитов			IgM	1,5
	%	Абс.	IgG	12,1

CD3	76			
CD4	45		НСТ тест (y.e)	
CD8	28		НСТ сп.	80
CD16	12		НСТ ст.	156
CD19	14			

Установлен диагноз: Селективный дефицит иммуноглобулина А.

Показано ли назначение заместительной терапии внутривенными иммуноглобулинами в конкретной клинической ситуации?

Эталон ответа: Пациентам с селективным дефицитом иммуноглобулина А терапия внутривенными иммуноглобулинами противопоказана из-за риска развития тяжелых анафилактических реакций.

Задача 73. 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). Фельдшером скорой помощи внутривенно введено 12 мг дексаметазона без эффекта. На момент госпитализации 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. Установлен предварительный диагноз: Приобретенный ангионевротический отек.

Укажите показания для госпитализации у пациентов с ангиотеком

Эталон ответа: Показания к госпитализации у пациентов с ангиотеком:

- 1 Серьезные угрожающие жизни осложнения АО: асфиксия - отек языка, отек верхних дыхательных путей; острый живот – отек органов брюшной полости и малого таза
- 2 Отсутствие ответа или недостаточный эффект амбулаторного лечения.

Задание 74. 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), отсутствие В-лимфоцитов в иммунограмме. Установлен диагноз: X-сцепленная агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона).

Вопрос: Назовите дозу внутривенных иммуноглобулинов при иницирующей и поддерживающей терапии.

Эталон ответа: Рекомендуемая суммарная доза внутривенных иммуноглобулинов при инициации терапии составляет 0,6-0,8 г/кг (грамм/килограмм) массы тела пациента; поддерживающая доза 0,4-0,6 г/кг (грамм/килограмм) массы тела пациента.

Задание 75. Больная В., 27 лет. Обратилась к аллергологу-иммунологу с жалобами на периодическое появление спонтанных отеков кожи лица (щеки, веки), исчезавших самостоятельно через 36-48 часов. Со слов отеки бледные, плотные на ощупь,

сопровождается чувством распираания. Впервые отметила появление отеков 6 месяцев назад. Принимает КОК гормонозаместительную терапию по поводу нарушений менструального цикла. Предварительный диагноз: ПИД с дефектом в системе комплемента: Наследственный ангиоотек (НАО).

Какие лекарственные средства используются для купирования наследственного ангиотека

Эталон ответа: 1) Антагонист рецепторов брадикинина - Икатибант;

2) Ингибитор С1- эстеразы человека - Беринерт;

3) Свежезамороженная плазма.

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
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	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.	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 закреплённом практическом навыке	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.

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	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

	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