

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
ПО КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

Специальность 31.08.26 Аллергология и иммунология
код, наименование

Кафедра: факультетской и поликлинической педиатрии

Форма обучения: очная

Нижний Новгород
2023

1. Фонд оценочных средств для текущего контроля успеваемости, промежуточной аттестации обучающихся по практике

Настоящий Фонд оценочных средств (ФОС) по клинической практике является неотъемлемым приложением к рабочей программе клинической практики. На данный ФОС распространяются все реквизиты утверждения, представленные в РПП по данной практике.

2. Перечень оценочных средств

Для определения качества освоения обучающимися учебного материала по клинической практике используются следующие оценочные средства:

| № п/п | Оценочное средство | Краткая характеристика оценочного средства | Представление оценочного средства в ФОС |
|-------|--------------------|---|---|
| 1 | Кейс-задание | Проблемное задание, в котором обучающемуся предлагают осмыслить реальную профессионально-ориентированную ситуацию, необходимую для решения данной проблемы. | Задания для решения кейс-задания |

3. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы и видов оценочных средств

| Код и формулировка компетенции | Этап формирования компетенции | Контролируемые разделы дисциплины | Оценочные средства |
|---|-------------------------------|---|--------------------|
| УК-4, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10 ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-6, ПК-7 | Текущий | Тема 1.1 «Аллергология и иммунология в старших возрастных группах» Тема 1.2 «Аллергология и иммунология в младших возрастных группах» Тема 1.3 «Аллергология и иммунология в неонатологии» Тема 1.4. «Аллергопатология и иммунопатология в условиях поликлиники» | Кейс-задание |
| УК-4, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10 ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-6, ПК-7 | Промежуточный | Все темы практики | Кейс-задание |

4. Содержание оценочных средств входного, текущего контроля

Текущий контроль осуществляется преподавателем дисциплины при проведении занятий в форме: кейс-задач.

4.1. Кейс-задания для оценки компетенций: УК-4, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-9, ОПК-10, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-6, ПК-7

| Вид | Код | Текст названия трудовой функции/ текст элемента мини-кейса |
|-----|--------|--|
| Н | - | 001 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Мальчик 10 лет от 3 - ей нормально протекавшей беременности, 2 - х срочных родов (1 аборт). Вес при рождении 3500. К груди приложен на 6 - е сутки. В периоде новорожденности - гемолитическая болезнь новорожденных, желтушная форма, легкое течение. На грудном вскармливании до 4 - х месяцев. До года в связи с подозрением на БЦЖит не прививался, в последующем получил вакцинацию против полиомиелита живой полиомиелитной вакциной и вакцинацию с ревакцинацией АДС - М анатоксином, в январе 2001 года – вакцинацию против кори, реакций на прививки не отмечалось. В последующие годы р.Манту отрицательные.</p> <p>Наследственность: бронхиальная астма у прабабушки, бабушки по линии матери бронхиальная астма, у матери бронхиальная астма и эпилепсия.</p> <p>После года болел острыми бронхитами 4 - 5 раз в год, с хрипами в легких, каждый в лечении использовались антибиотики. В 2 - летнем возрасте перенес афтозный стоматит, затем полисегментарную правостороннюю бронхопневмонию с явлениями деструкции, рентгенологически подтвержденную, лечился стационарно. Затем вновь повторилась правосторонняя пневмония, рентгенологически подчеркнута междолевая плевра. В последующем приступы удушья на фоне нормальной температуры 1 раз в 2 недели, с 3 - лет чаще. При аллергологическом обследовании (кожное тестирование и МАСТ) сенсibilизации не выявлено. При обследовании в стационаре выявлен аутоиммунный гепатит, холестаза. С 3 - летнего возраста постоянно отмечается грибковое поражение ногтей и слизистой полости рта. В полости рта - неправильный рост зубов, гипоплазия эмали. В соскобе с языка постоянно в последующем выделялись колонии дрожжеподобных грибов рода Candida в большом количестве (до 5000 колоний). Осмотрен дерматологом, диагноз: кандидозные онихии и паронихии. С 4,5 лет - кандидоз стоп, алопеция тотальная. С 4 - х летнего возраста уровень кальция в крови 2 ммоль/л. Появились карпопедальные спазмы, парестезия стоп. В 6,5 лет появился ежедневный разжиженный стул, стали беспокоить боли в животе,</p> |

| | | |
|----|---|---|
| | | начала прогрессировать алопеция. Был поставлен диагноз синдрома мальабсорбции, вторичной лактазной недостаточности, хронического энтерита средней тяжести, непрерывно - рецидивирующего течения. В последующее повторилась правосторонняя пневмония, выявлен дисковидный ателектаз в верхней доле. Был поставлен диагноз: двусторонний умеренный пневмосклероз на почве хронического бронхолегочного воспаления (бронхит, бронхиальная астма). По данным иммунологического обследования было выявлено снижение относительного и абсолютного числа CD3, CD4, CD20, CD16. В последующем был выявлен сахарный диабет 1 типа. |
| | | |
| В | 1 | Предположите наиболее вероятный диагноз. |
| Э | - | Первичный иммунодефицит: Аутоиммунная полиэндокринопатия – кандидоз –эктодермальная дистрофия. |
| P2 | - | Диагноз поставлен верно. |
| P1 | - | Диагноз поставлен неполностью: хронический кандидоз. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неверно. |
| | | |
| В | 2 | Обоснуйте поставленный Вами диагноз. |
| Э | - | На основании наличия инфекционного синдрома (хронического кожно – слизистого кандидоза, хронического бронхолегочного процесса); признаков эктодермальной дисплазии-гипоплазии эмали, тотальной алопеции; наличия эндокринной патологии - гипопаратиреоза (карпопедальные спазмы, гиперстезия стоп, снижение уровня кальция в крови) и сахарного диабета 1 типа; аутоиммунных поражений (аутоиммунный гепатит и сахарный диабет 1 типа). |
| P2 | - | Диагноз обоснован верно. |
| P1 | - | Диагноз обоснован неполностью: не указано наличие признаков эктодермальной дисплазии или не отмечено наличие аутоиммунного гепатита |
| P0 | - | Диагноз обоснован неполностью |
| | | |
| В | 3 | Ежегодный лабораторный скрининг и более частые лабораторные исследования у данного пациента должны включать |
| Э | - | Исследование функции щитовидной железы, исследование функции печени, определение уровня кортикотропина и кортизола в сыворотке крови, уровень паратгормона, уровень микроальбуминурии; 1 раз в 3 мес – уровень гликозилированного гемоглобина, исследование функции печени, уровень кальция в сыворотке крови. Контроль уровня глюкозы в крови ежедневно. |
| P2 | - | План дополнительного обследования составлен полностью верно. |
| P1 | - | Не названы один или два метода обследования из списка или обоснование для одного или двух назначенных методов обследования дано не верно. |
| P0 | - | Не названы три и более метода обследования. или Обоснование назначения трех и более методов обследования дано неверно. |

| | | |
|----|--------|--|
| | | |
| В | 4 | Наметьте пути посиндромной терапии |
| Э | - | Для лечения грибковых поражений – постоянное применение системных и топических противогрибковых препаратов. Для лечения бактериальных инфекций – парентеральное введение антибактериальных препаратов, при необходимости в/в введение препаратов иммуноглобулинов. Заместительная коррекция эндокринных расстройств: сахарный диабет – болюсно- базисная инсулинотерапия, гипопаратиреоз – витамин Д (дегидротахистерол по 10-15 капель 3 раза в день, препараты кальция per os и в/в 10% р-р; для лечения аутоиммунного гепатита – иммуносупрессивная терапия (стероиды). При выявлении надпочечниковой недостаточности – индивидуальный подбор дозы глюкокортикостероидов. |
| P2 | - | Выбраны верные группы препаратов, выбор правильно обоснован. |
| P1 | - | Выбраны правильные группы препаратов, однако выбор не обоснован. |
| P0 | - | Ответ неверный: названы только местные противогрибковые препараты. |
| | | |
| В | 5 | Определите прогноз при данном заболевании |
| Э | - | Прогноз заболевания определяют эндокринные заболевания, гипокальциемические судороги, хронический аутоиммунный гепатит. Иммунная недостаточность не определяет прогноз заболевания. |
| P2 | - | Прогноз определен правильно |
| P1 | - | Указаны не все причины неблагоприятного прогноза |
| P0 | - | Прогноз определен неверно: указано, что основной причиной смерти являются проявления иммунной недостаточности. |
| | | |
| Н | - | 002 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программа реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| | | В пульмонологическое отделение городской больницы поступил больной 35 лет с жалобами на слабость, кашель с отделением большого количества мокроты (100-150 мл в сутки) желто-зеленого цвета, обильное гнойное отделяемое из носа. Температура тела 38,7 °С. Считает себя больным в течение 12-и лет, |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>в течение которых отмечаются обострения бронхита 4-5 раз в год, обострения протекают тяжело, требуется длительная антибактериальная терапия. Ремиссия хронического бронхита нестойкая, сохраняется продуктивный кашель, умеренная одышка. Обострения хронического гайморита до 6 раз в год. Перенес 6 пневмоний. Диагноз при поступлении: Хронический бронхит в фазе обострения, Хронический гайморит, обострение.</p> <p>Операций, травм не было. У матери бронхиальная астма, у отца гипертоническая болезнь.</p> <p>Аллергологический анамнез не отягощён. Профессиональных вредностей не имеет.</p> <p>При физикальном осмотре: состояние больного средней степени тяжести. Температура тела 38,7°C. Кожные покровы чистые, влажные. Рост 175 см, вес 71 кг. Периферические л/узлы шейные до 2,0 см, плотные, б/б. Щитовидная железа не увеличена. Грудная клетка нормостеническая. При пальпации грудная клетка безболезненна. ЧД – 18 в минуту. Границы относительной тупости сердца: в пределах нормы. При аускультации – дыхание жесткое, проводится во все отделы, выслушивается умеренное количество мелко- и среднепузырчатых влажных хрипов. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс 80 уд/мин удовлетворительного наполнения и напряжения. АД – 120/80 мм рт.ст. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Дизурических явлений нет.</p> |
| | | |
| В | 1 | Предположите наиболее вероятный диагноз. |
| Э | - | Первичный иммунодефицит. Общая вариабельная иммунная недостаточность. Хронический гнойный бронхит, хронический гайморит, обострение. Лимфоаденопатия. |
| P2 | - | Диагноз поставлен верно. |
| P1 | - | Диагноз поставлен неполностью: не указано наличие лимфоаденопатии |
| P0 | - | Диагноз поставлен неверно. |
| | | |
| В | 2 | Каковы критерии диагностики данной патологии |
| Э | - | <p>Пациенты женского или мужского пола с зафиксированным снижением (по крайней мере 2SD ниже среднего значения для данного возраста) двух из трех показателей иммуноглобулинов (IgG, IgA, IgM) и соответствующие всем нижеперечисленным критериям:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Начало иммунной недостаточности более 2 лет назад 2) Отсутствие гемагглютининов и/или плохой ответ на вакцинацию 3) Другие причины гипогаммаглобулинемии исключены. <p>Иммунные нарушения характеризуются стойким снижением суммарной концентрации иммуноглобулинов в сыворотке крови ниже 300 мг/дл, в том числе IgG менее 250 мг/дл, и нормальным или умеренно сниженным уровнем В-клеток. У части больных В-клетки могут отсутствовать. Начало иммунодефицита в возрасте старше 2 лет.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полностью. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указано суммарное значение концентрации иммуноглобулинов или |

| | | |
|----|----|---|
| | | Неправильно обозначен возраст начало иммунодефицита. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| B | 3. | С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз гипогаммаглобулинемии и поражений респираторного тракта. |
| Э | - | <p>1. С гипогаммаглобулинемией, индуцированной лекарствами (глюкокортикоидами, солями золота, каптоприлом, противомаларийными препаратами, карбамазепином, сульфазалином).</p> <p>2. С гипогаммаглобулинемией при генетических заболеваниях, в том числе при первичных иммунодефицитах (атаксия – телеангиэктазия, аутосомно – рецессивная форма тяжелого комбинированного иммунодефицита, гипер – Ig M – синдром, дефицит транскабаламина II и гипогаммаглобулинемия, X – сцепленная агаммаглобулинемия, X – сцепленный лимфопролиферативный синдром (ассоциированный с вирусом Эпштейн – Барра), X – сцепленный тяжелый комбинированный иммунодефицит, некоторые дефекты метаболизма.</p> <p>3. С хромосомными аномалиями (Хромосомный 18q – синдром, моносомия 22, трисомия 8, трисомия 21).</p> <p>4. С инфекционными заболеваниями (ВИЧ, врожденная краснуха, врожденная цитомегаловирусная инфекция, врожденная токсоплазменная инфекция, с инфекцией, вызванной вирусом Эпштейн – Барра)</p> <p>4. С опухолями (хронический лимфоцитарный лейкоз, ммунодефицит с тимомой, лимфогранулематоз, В – клеточные опухоли)</p> <p>5. С иммунодефицитами, обусловленными гиперкатаболизмом иммуноглобулинов и тяжелой потерей иммуноглобулинов (нефрит, тяжелые ожоги, лимфангиэктазия, тяжелая диарея).</p> <p>6. При наличии поражений респираторного тракта проводится дифференциальная диагностика с: с муковисцидозом, транзиторной младенческой гипогаммаглобулинемией, хронической гранулематозной болезнью, с тяжелым комбинированным иммунодефицитом.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ дан неполный |
| P0 | - | Ответ полностью неправильный |
| | | |
| B | 4 | Назначьте терапию пациенту |
| Э | - | <p>1. Заместительная терапия препаратами иммуноглобулинов пожизненная. Так как диагноз поставлен впервые и имеет место обострение хронического бронхита и хронического гайморита необходимо начать терапию в режиме насыщения в дозе 7,1-14,2 г/кг 2 раза в неделю. После купирования обострений и достижения уровня IgG 4-6 г/л необходимо перейти на поддерживающую дозу заместительной иммунотерапии 1 раз в месяц в дозе 7,1-14,2 г/кг. Препаратами выбора являются 10% р-ры иммуноглобулинов.</p> <p>2. Для купирования эпизода бактериальных инфекций антибактериальная терапия парентерально одновременно с</p> |

| | | |
|----|--------|---|
| | | <p>заместительной иммунотерапией . Дозы антибиотиков возрастные, ориентированы на тяжелое и среднетяжелое течение инфекций, сроки терапии в 2 – 3 раза длиннее стандартно рекомендованных.</p> <p>3. При выявлении грибковых инфекций будет добавлена антимикотическая терапия.</p> <p>4. При выявлении аллергических проявлений будут добавлены антигистаминные препараты.</p> <p>5. Промывание придаточных пазух носа антисептическими растворами под отрицательным давлением.</p> <p>6. Санационные бронхоскопии № 3 -5 за госпитализации, ежедневный вибрационный массаж и постуральный дренаж.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана продолжительность антибактериальной терапии, терапия хронического бронхита и гайморита |
| P0 | - | Ответ полностью неправильный: не указана необходимость заместительной иммунотерапии. |
| | | |
| B | 5 | Определите прогноз при данном заболевании |
| Э | - | Прогноз определяется аутоиммунными заболеваниями, тяжелыми инфекциями и злокачественными новообразованиями. При проведении регулярной заместительной иммунотерапии прогноз относительно благоприятный. |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указано значение в прогнозе аутоиммунной патологии или злокачественных новообразований. |
| P0 | - | Ответ полностью неправильный |
| | | |
| H | - | 003 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Больной С., 6 месяцев. Родился в установленный срок, масса тела при рождении 3220 г, рост 51см.</p> <p>В первые дни жизни петехиальные кровоизлияния в кожу на лбу, которые рассматривались в связи с родами. На третьей неделе жизни</p> |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>– частые риниты, отиты, двусторонний конъюнктивит. В конце третьего месяца жизни – экзема, себорейный дерматит на лице, теле и конечностях особенно выражен. Периодически отмечено возникновение крупных синих пятен, кровоизлияний в кожу при небольших травмах, которые распределялись по всему телу. В возрасте 6 мес проведено стационарное обследование по причине частично мокнущей чешуйчатой экземы. Неоднократно перенес тонзиллиты, синуситы, бронхиты, пневмонии. Нет эффекта от гормонов и антибиотиков. Прививка БЦЖ проведена, на месте прививки рубчика нет.</p> <p>Семейный анамнез без особенностей.</p> <p>Объективно: возраст 6 месяцев, вес 7700, рост 66 см. мальчик беспокойный, сильный зуд. Асимметричные крупные пятнистые высыпания коричнево-красного цвета на лице и конечностях. Выраженный дерматит с чешуйчатыми желтыми корочками на голове. Сильный дерматит в паховой области. Местами петехиальные кровоизлияния в кожу головы и тела.</p> <p>Крупная гематома в области левого коленного сустава. Печень и селезенка не увеличены. Пальпируются лимфатические узлы.</p> <p>Лабораторные исследования: картина крови – гранулоцитопения – 1200, тромбоцитопения – 8000, анемия – гемоглобин 85 г/л, лимфопения. Размер тромбоцитов: $1,8 \pm 0,2$ мкм.</p> <p>Иммунологическое обследование: Ig M - нет, Ig G 2,95 г/л, Ig A 0,4 г/л. Содержание общего IgE 400 КЕ/мл.</p> |
| В | 1 | Предположите и обоснуйте наиболее вероятный диагноз. |
| Э | - | <p>Первичный комбинированный иммунодефицит. Синдром Вискотта-Олдрича.</p> <p>Диагноз поставлен на основании наличия триады у пациента мужского пола, характерной для этого иммунодефицита:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Наличие геморрагического синдрома (петехиальный кровоизлияния с первых дней жизни) 2. Наличие экземы 3. Инфекционного синдрома (повторные бронхиты, синуситы, тонзиллиты, пневмонии) <p>Также характерным является наличие тромбоцитопении (8000 – менее 10% нормы) и маленьких размеров тромбоцитов $1,8 \pm 0,2$ мкм при норме $2,3 \pm 0,21$ мкм.</p> <p>Для первичных иммунодефицитов характерно поражение всех кроветворных ростков, что имеет место у данного пациента – анемия, нейтропения, лимфопения, тромбоцитопения.</p> <p>При иммунологическом обследовании выявлено снижение Ig G до 2,95 г/л, отсутствие Ig M, повышенное содержание общего IgE.</p> |
| P2 | - | Диагноз поставлен верно. |
| P1 | - | Диагноз поставлен неполностью: не указано наличие экземы. В обосновании диагноза отсутствует указание на микроформы тромбоцитов. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неверно или обоснование диагноза проведено неполностью. |
| | | |

| | | |
|----|---|---|
| В | 2 | Какое дополнительное обследование необходимо провести. |
| Э | - | <p>Поскольку первичные иммунодефицитные состояния являются генетическими заболеваниями, диагноз необходимо подтвердить путем генетического обследования – выявления мутации гена WAS, расположенного на коротком плече X- хромосомы.</p> <p>Выявить нарушение продукции антител в ответ на полисахаридные антигены стрептококков, кишечной палочки, сальмонеллы, противовирусные антитела.</p> <p>Анализ крови на клеточный иммунитет.</p> <p>Антитела к тромбоцитам для выявления аутоиммунной тромбоцитопении.</p> <p>Поиск аутоиммунных поражений кишечника, почек, суставов, злокачественных новообразований, очагов инфекции.</p> |
| P2 | - | Дальнейшая тактика обследования выбрана верно. |
| P1 | - | Тактика обследования пациента выбрана верно, однако не обоснована или обоснована неверно. |
| P0 | - | Тактика обследования данного пациента выбрана полностью неверно. |
| В | 3 | Какова лечебная тактика при данном заболевании? Обоснуйте. |
| Э | - | <p>Наилучшие результаты дает трансплантация аллогенного костного мозга или стволовых клеток, проведенная до 5 – летнего возраста. Однако это может скорректировать только иммунологические дефекты. Неиммунологические дефекты могут быть скорректированы при проведении генной терапии, которая в настоящее время только разрабатывается.</p> <p>Обычно проводится посиндромная терапия. Заметительная терапия в/в иммуноглобулинами. Антибактериальные, противовирусные, противопротозойные препараты. При развитии аутоиммунной патологии – иммуносупрессивная терапия (глюкокортикостероиды и иммунодепрессанты).</p> <p>Однако применение иммуноглобулинов и иммуносупрессивной терапии не влияет на количество тромбоцитов.</p> <p>При склонности к кровотечениям – спленэктомия.</p> <p>У данного пациента содержание IgG низкое, поэтому ему показана заместительная терапия иммуноглобулинами в дозе 1-2 г/кг 2 раза в неделю до достижения 4 – 6 г/л и более с последующим переходом на поддерживающую терапию 1 раз в месяц с поддержанием претрансфузионных уровней не менее 5 г/л, так как эта концентрация защищает от летальных инфекционных проявлений.</p> <p>Терапия экземы: эмолиенты постоянно, местно глюкокортикостероиды 2 недели с последующим переходом на ингибитор кальневрина (элидел).</p> |
| P2 | - | Тактика лечения обоснована полностью |
| P1 | - | Тактика терапии обоснована неполностью: отсутствует знание о генной терапии, иммуносупрессивной терапии. |
| P0 | - | Тактика лечения определена неполностью и отсутствует обоснование терапии. |
| В | 4 | Возможности и необходимость вакцинации при данной патологии |

| | | |
|----|--------|--|
| Э | - | <p>При проведении постоянной заместительной терапии вакцинация не нужна. Введение живых вакцин противопоказано. Однако ежегодно необходима вакцинация против гриппа, так как иммуноглобулины могут не содержать антител против актуальных штаммов вируса гриппа.</p> <p>При планировании проведения спленэктомии для профилактики пневмококкового сепсиса требуется проведение вакцинации против пневмококковой инфекции сначала конъюгированной вакциной «Превенар13» с последующим введением 23 – валентной полисахаридной вакцины («Пневмо 23» или «Пневмовакса»), а также вакцинации против менингококковой инфекции (Менактра) и гемофильной инфекции типа b.</p> <p>Рекомендуется также проводить скрининг поствакцинальных антител.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полностью. Необходимость вакцинации обоснована. |
| P1 | - | <p>Ответ дан неполный. Не обоснована необходимость вакцинации против пневмококковой инфекции перед спленэктомией с использованием комбинированной схемы вакцинации</p> <p>Или</p> <p>Не обоснована необходимость вакцинации против гриппа</p> <p>Или</p> <p>Против менингококковой инфекции предложена вакцинация с применением полисахаридных вакцин.</p> |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| В | 5 | Определите прогноз при данном заболевании |
| Э | - | Неблагоприятный. Причина смерти- кровотечения, тяжелые инфекции, злокачественные новообразования. В случае проведения ТКМ прогноз может стать благоприятным. |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указано значение в прогнозе злокачественных новообразований. |
| P0 | - | Ответ полностью неправильный |
| Н | - | 004 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программа реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| | | |

| | | |
|----|---|--|
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>На амбулаторном приеме родители с девочкой 3 лет. Жалобы родителей на повторные инфекции респираторного тракта до 10 раз в год с 2 -х летнего возраста, когда девочка стала посещать детский сад.</p> <p>Из анамнеза: ребёнок от первой беременности, преждевременных родов при сроке 30 недель. На первом-втором году жизни перенесла ОРЗ 4-5 раз в год, кишечную инфекцию ротавирусной этиологии. Привита по календарю за исключением вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекции типа b в связи с отказом родителей). Семья (родители и ребёнок) проживает в удовлетворительных бытовых условиях. Профвредностей у родителей нет.</p> <p>Аллергологический анамнез: на коровье молоко в анамнезе сыпь в возрасте до 1 года. Были выявлены специфические IgE к фракциям молока, после 6 – месячной элиминационной диеты с исключением молока и молочных продуктов затем в питание были введены кисломолочные продукты.</p> <p>Болеет респираторными инфекциями чаще в холодное время года, на фоне высокой температуры, до 4- 5 раз в год ОРИ с катаральными отитами, 2 раза получала лечение по поводу обструктивного бронхита на фоне температуры с воспалительными сдвигами в анализах крови и эозинофилией до 8%. В лечении каждый раз антибактериальная терапия до 8-10 дней с эффектом.</p> <p>При осмотре больной состояние оценено как удовлетворительное. Носовое дыхание свободное. Кожные покровы чистые. При фарингоскопии - небные миндалины не гиперемированы, обычных размеров. Пальпируются передне-верхнешейные лимфатические узлы до 0,8 см, б/б, эластичные. Тоны сердца ясные, ритмичные, пульс 80 уд/мин, ЧД 24/мин. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезёнка не увеличены. Стул не было 2 дня, диурез достаточный.</p> <p>При иммунологическом обследовании выявлено снижение концентрации IgA в сыворотке крови до 0,04 г/л при небольшом снижении IgG до 5,6 г/л и нормальном содержании IgM – 1,6 г/л. Содержание общего IgE 120 КЕ/л.</p> |
| В | 1 | Поставьте предварительный диагноз с обоснованием |
| Э | - | В настоящее время данных за селективный дефицит IgA недостаточно, так как девочке 3 года. Имеют место рекуррентные респираторные инфекции. Обструктивный синдром и атопический дерматит в анамнезе. |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный, поставлен диагноз «селективный дефицит |
| | | |

| | | |
|----|---|--|
| В | 2 | Дайте дальнейшие рекомендации по наблюдению. Проведите дифференциальную диагностику с другими состояниями, при которых может отмечаться снижение IgA. |
| Э | - | <p>Следует повторить иммунологическое обследование после 4 летнего возраста. При сохранении концентрации IgA ниже 0,05 г/л при нормальном содержании IgG и IgM и нормальным поствакцинальным уровнем IgG антител будет поставлен диагноз селективного дефицита IgA, так как критериями постановки диагноза являются следующие: пациент женского или мужского пола старше 4 лет, имеющий снижение концентрации сывороточного IgA ниже 0,05 г/л при нормальном содержании IgG и IgM и нормальным поствакцинальным уровнем IgG, у которого были исключены все остальные причины гипогаммаглобулинемии. Требуется также исследование субклассов IgA1 и IgA2.</p> <p>Возможен транзиторный дефицит IgA при уровне 0,05-0,3 г/л у детей до 5 лет, который связан с незрелостью синтеза IgA.</p> <p>При парциальном дефиците IgA снижение IgA не будет ниже 0,05 г/л, клинически это не проявляется и в слюне нормальное содержание IgA.</p> <p>При выявлении снижения других классов иммуноглобулинов возрасте старше 4 лет следует исключать общую переменную иммунную недостаточность.</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Отсутствует рекомендация по исследованию поствакцинальных уровней антител и субклассов IgA. Не проведен диффдиагноз с другими гуморальными дефектами. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| В | 3 | Есть ли необходимость иммунокоррекции при селективном дефиците IgA. |
| Э | - | <p>Селективная недостаточность IgA относится к некорректируемым первичным дефектам иммунитета. Иммуностимулирующая терапия проводится по показаниям если есть клинические проявления пониженной противомикробной сопротивляемости с целью активации сохранных звеньев иммунитета для перекрытия дефекта продукции IgA. При селективном дефиците IgA имеется и дефицит секреторного IgA, поэтому применение препаратов, которые усиливают продукцию секреторного IgA может оказаться неэффективным.</p> <p>Применение препаратов крови может привести к развитию анафилактических реакций, так как у 60% пациентов встречаются антитела к IgA. При необходимости переливания компонентов крови вводят отмые эритроциты или проводят аутогемотрансфузии, или используют кровь доноров с дефицитом IgA, или используют препараты крови, не содержащие IgA.</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указана возможность развития аллергических реакций при введении препаратов крови. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |

| | | |
|----|--------|---|
| В | 4 | Дайте рекомендации по вакцинации пациента |
| Э | - | <p>Пациенты не могут вырабатывать IgA антитела, но способны нормально вырабатывать IgG и IgM антитела на вакцины, инфекционные агенты.</p> <p>Селективный дефицит IgA не является противопоказанием к вакцинации, поэтому девочка должна быть вакцинирована всеми живыми и инактивированными вакцинами против всех инфекций как в рамках обязательного календаря прививок, так и по эпидпоказаниям: ежегодная вакцинация против гриппа, вакцинация против пневмококковой инфекции с применением комбинированной схемы (сначала «Превенар13», затем через 2 мес – 23 –валентная полисахаридная вакцина «Пневмо 23» или «Пневмовакс» с решением вопроса индивидуально о ревакцинации через 5 лет с применением ППВ, против гемофильной инфекции типа b однократно, против менингококковой инфекции конъюгированной четырехвалентной вакциной «Менактра» и т.д.</p> <p>Несмотря на то, что в этой группе отсутствует возможность мутации вакцинного штамма, оральную полиомиелитную вакцину целесообразно заменить на инактивированную полиомиелитную вакцину.</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указана необходимость вакцинации против менингококковой инфекции, применения конъюгированной и полисахаридной пневмококковой вакцин. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| В | 5 | Каков прогноз при селективном дефиците IgA? |
| Э | - | Для жизни прогноз благоприятный. Начиная со школьного возраста пациенты с селективным дефицитом IgA незначительно отличаются по инфекционной заболеваемости от иммунокомпетентных сверстников. Иногда возможна трансформация в общую переменную иммунную недостаточность. |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указана возможность трансформации в общую переменную иммунную недостаточность. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| Н | - | 005 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |

| | | |
|---|---|--|
| у | - | <p>Девочка 4-х лет, от 1 беременности, протекавшей с хронической гипоксией плода, гриппом в 1 триместре, нефропатией на 5 месяце, анемией на 7 мес, 1 срочных родов.</p> <p>Вес при рождении 3500, рост 51 см, оценка по шкале Апгар 9/10. Со слов матери на 1 году жизни развивалась соответственно возрасту, неврологом не осматривалась.</p> <p>Мать: 24 года, отец 24 года, здоровы. Профессиональных вредностей у родителей нет. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные. Наследственность: не отягощена.</p> <p>В возрасте 1 года, когда ребенок начал ходить, мама отметила, что походка была неуверенной, пошатывалась, стоя отклоняясь назад. Симптоматика имела волнообразное течение, без выраженного ухудшения. С 6 месяцев отмечалась избыточная саливация. Лечилась по месту жительства ноотропными препаратами, без стойкого эффекта. Прививалась в соответствии с календарем до 2 лет. Затем не прививалась в связи с наличием аллергических реакций на лекарственные препараты (флемоксин, актовегин).</p> <p>Частота ОРЗ 1 – 2 раза в год. Пневмониями, бронхитами, детскими инфекциями не болела.</p> <p>Поступила в отделение психоневрологии и эпилепсии с жалобами на шаткость походки, задержку речевого развития, повышенную саливацию.</p> <p>Объективно: рост 104 см, вес 15 кг. Физическое развитие среднее, гармоничное, пропорциональное. Телосложение нормостеническое. На осмотр реагирует адекватно. Кожа бледная, умеренной влажности. Ногти и волосы не изменены. Видимые слизистые розовые, чистые, умеренно влажные. В зеве спокойно, гипоплазия небных миндалин. Небольшое количество телеангиэктазов на бульбарной конъюнктиве. Подкожно – жировой слой развит умеренно. Пальпируются шейные, паховые, подмышечные л/узлы до 0,3 см, неспаянные с окружающими тканями, мягкие, б/б. Мышечная система развита. Сила и тонус мышц снижены. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное. Сердечно – сосудистая система – без патологии. Живот мягкий, б/б. Печень и селезенка у края реберной дуги. Наружные половые органы сформированы правильно. Стул и мочеиспускание в норме. Менингеальной симптоматики нет. Выявлены глазодвигательные нарушения, снижение глубоких рефлексов.</p> <p>В общем анализе крови: Нв 123 г/л, эр $4,4 \cdot 10^{12}$, тромбоциты 498 тыс, лейкоциты 3,6 тыс, С-37%, Э-4%, Л – 42%, М – 15%, Б-2%. СОЭ 28 мм/час.</p> <p>Общий анализ мочи- без патологии.</p> <p>Осмотр невролога: подкорково – мозжечковый синдром. Задержка психомоторного развития.</p> <p>В отделении перенесла острый катаральный отит, в лечении анауран. Затем была выявлена инфекция мочевыводящих путей, получала фурагин. Анализ мочи нормализовались.</p> <p>Выписана по контакту с больным ветряной оспой.</p> |
| В | 1 | Поставьте предварительный диагноз с обоснованием |

| | | |
|----|---|---|
| Э | - | Наличие мозжечковой атаксии, снижения глубоких рефлексов, глазодвигательных нарушений, слюнотечения свидетельствует о повреждении мозжечка, дегенеративных повреждениях в спинном мозге, стволе мозга и периферических нервах. Наличие телеангиэктазий на бульбарной конъюнктиве венозного происхождения свидетельствует на нарушении системы кроветворения. Сочетание атаксии и телеангиэктазии позволяет заподозрить первичный иммунодефицит – синдром Луи – Барра. Обращает внимание гипоплазия лимфоидной ткани (мелкие лимфоузлы, гипоплазия небных миндалин). Диагноз предположителен у пациентов женского или мужского пола с прогрессирующей мозжечковой атаксией, имеющих 1 из 4 из следующих признаков: - телеангиэктазий на конъюнктиве или лице - снижение уровня IgA более 2 SD от возрастной нормы -повышение альфа-феропротейна более чем на 2 SD от возрастной нормы -повышение уровня хромосомных aberrаций и ломкости хромосом при цитогенетическом обследовании |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указаны симптомы гипоплазии лимфоидной ткани. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Диагноз первичного иммунодефицита не заподозрен. |
| В | 2 | Какое обследование еще рекомендуется провести? |
| Э | - | 1. Исследование уровня альфетопротейна и карциноэмбрионального антигена. 2. Исследование показателей клеточного и гуморального звена иммунитета. 3. Рентгенограмма грудной клетки и придаточных пазух носа. 4. МРТ головного мозга. 5. Генетическое обследование. |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указано рентгенологическое обследование или генетическое обследование. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Не указано исследование уровня альфетопротейна и карциноэмбрионального антигена. |
| В | 3 | Результаты дообследования: Уровень альфа – фетопротейна 229, 26 ед/мл (норма 9,05), уровень карциноэмбрионального антигена в норме. IgG -5,75 г/л, IgA-1,20 г/л, IgM -3,86 г/л. Рентгенограмма грудной клетки: отсутствует тень вилочковой железы. По данным МРТ- гипоплазия мозжечка. Генетическое обследование: Проведено исследование семьи с использованием полиморфных маркеров D11S384, D11S1294, D11S1294, сцепленных с геном АТМ, мутации в котором приводят к развитию синдрома Луи – Бар. Дайте заключение по результатам обследования. |

| | | |
|----|---|---|
| Э | - | <p>Повышение уровня альфетопротеина и карциноэмбрионального антигена являются наиболее информативными постоянными лабораторными маркерами синдрома Луи – Барра.</p> <p>Отсутствие тени вилочковой железы на рентгенограмма грудной клетки также свидетельствует о гипоплазии лимфоидной ткани.</p> <p>Гипоплазия мозжечка по данным МРТ свидетельствует об исчезновении клеток Пуркинье при повреждении мозжечка.</p> <p>Выявление маркеров, сцепленных с мутантным геном АТМ, регулирующим репарацию ДНК, подтверждает диагноз, что позволяет отнести данный иммунодефицит к группе иммунодефицитов с нарушением репарации ДНК. Семья является информативной для проведения пренатальной диагностики.</p> <p>Уровень IgG 5,75 г/л снижен в сравнении с возрастной нормой, содержание IgA в норме, IgM – повышено до 3,86 г/л.</p> <ul style="list-style-type: none"> • По крайней мере 2 из следующих • - глазо- кожные телеангиэктазии • Повышение альфа -фетопротеина (в 10 раз верхней нормы) • Лимфоциты А-Т кариотип (Транслокация 7, 14) <p>Гипоплазия мозжечка на МРТ</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указаны симптомы гипоплазии лимфоидной ткани. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Диагноз первичного иммунодефицита не заподозрен. |
| | | |
| В | 4 | Какие мероприятия рекомендуете в связи с контактом по ветряной оспе. |
| Э | - | Поскольку при первичных иммунодефицитах введение живых аттенуированных вакцин противопоказано, необходимо ввести иммуноглобулин. |
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Рекомендована вакцинация. |
| | | |
| В | 5 | Определите пути терапии. Нуждается ли пациент в иммунокоррекции? |
| Э | - | <p>Терапия основана на принципах посиндромной терапии</p> <p>При инфекциях – антибактериальные, противовирусные препараты по стандартным показаниям</p> <p>При лимфопролиферативных заболеваниях – химиотерапия индивидуально</p> <p>Рентгеновское облучение с повышенной опасностью</p> <p>Физиотерапия – для предупреждения развития мышечных контрактур, поддержания мышечного тонуса</p> <p>Обучение методам падения</p> <p>Регулярное обследование у онколога</p> <p>Поскольку пациентка редко и нетяжело болеет инфекциями и содержание IgG снижено умеренно, заместительная иммунотерапия препаратами иммуноглобулинов в настоящее время не показана. Иммуномодулирующая терапия также не требуется.</p> |

| | | |
|----|--------|--|
| P2 | - | Ответ дан правильно. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указано обследование у онколога. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| Н | - | 006 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Мальчик, 2 лет, поступил в стационар для обследования и уточнения диагноза.</p> <p>От 1 нормально протекавшей беременности, срочных родов. Вес 4000 г, длина 51 см. Наследственность: неотягощена. В роддоме проведена БЦЖ, п/гепатита В. Впоследствии в месте БЦЖ образовалась длительно незаживающая гноящаяся язва. На грудном вскармливании до 1,5 мес, затем – на смешанном.</p> <p>В возрасте 2,5 мес после введения прикорма повысилась температура, появился частый жидкий стул с кровью. Диагностирована кишечная инфекция неустановленной этиологии. В дальнейшем стул был обильным, с жирным блеском, ребенок плохо прибывал в весе.</p> <p>В 6 мес в левой подмышечной области выявлен увеличенный л/узел размером 2*2 см, при пункции был получен гной, БК не найдены. В 7 мес перенес рентгенологическую пневмонию. После выписки из стационара инфильтрация сохранялась длительно. В 7,5 мес – левосторонний паховый лимфаденит.</p> <p>С возраста 1 года в летнее время периодически возникали эпизоды лихорадки без признаков инфекции, постоянно беспокоил влажный кашель с вязкой мокротой.</p> <p>В г 1 3 мес состояние ухудшилось, при госпитализации выявлена двусторонняя пневмония. При поступлении выраженные признаки дыхательной недостаточности, гепатоспленомегалия, деформация пальцев в идее барабанных палочек. Рентгенологически: инфильтративное затемнение нижних отделов легких с двух сторон. На фоне интенсивной терапии состояние улучшилось незначительно, с диагнозом «муковисцидоз» был переведен в клиническую больницу.</p> <p>При поступлении состояние крайней тяжести. Ребенок истощен, положение вынужденное, «полусидя». Отмечается деформация фалангов пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей в виде часовых стекол. Кожные покровы серого цвета, подкожный жировой слой практически отсутствует. Кашель влажный с вязкой гнойной мокротой. Частота дыхания 80 в 1 мин с</p> |

| | | |
|---|---|---|
| | | <p>участием вспомогательных мышц. Перкуторно над легкими звук с коробочным оттенком. Аускультативно: дыхание ослаблено, в правом легком выслушивается масса разнокалиберных влажных хрипов, в левом легком в небольшом количестве влажные хрипы в нижних отделах. Границы сердца перкуторно не изменены. Тоны сердца приглушены, пульс 170 в 1 мин. Живот мягкий, б/б. Печень из – под края реберной дуги на 5 см, селезенка на 6 см. Ребенок вялый, адинамичный, не реагирует на вопросы. Сухожильные рефлексы снижены.</p> <p>В общем анализе крови Нв 50 г/л, лейкоцитоз 23 тыс, нейтрофилез (п-6%, с 72%). СОЭ 36 мм/час. Патологическая зернистость нейтрофилов.</p> <p>Биохимия: печеночные пробы в норме.</p> <p>В анализе мочи: протеинурия умеренная, остальные показатели в норме.</p> <p>Рентгенологически: инфильтрация легочной ткани в зоне средней доли правого легкого, усиление легочного рисунка в области нижней доли левого легкого.</p> <p>Рентгенограмма придаточных пазух носа: патологии не выявлено.</p> <p>Из посева мокроты выделена грамотрицательная недифференцированная палочка и грибы рода Кандида.</p> <p>Исследование мокроты: БК не обнаружены.</p> <p>Реакция Манту с 2 ТЕ – папула 2 мм.</p> <p>На фоне массивной терапии на 11 сутки пребывания в стационаре ребенок умер.</p> <p>При вскрытии: множественные некротические и гнойно – продуктивные очаги в легких, печени, почках, сердце и коже. Гипоплазия вилочковой железы, истощение надпочечников, дистрофия внутренних органов, какексия. Казеозный лимфаденит с обызвествлением левого подмышечного л/узла, вызванный штаммом БЦЖ с генерализацией вакцинального процесса: казеозные бугорки в легких и миндалинах.</p> |
| В | 1 | Поставьте предварительный диагноз с обоснованием |
| Э | - | <p>На основании:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Тяжелого состояния мальчика 2) Отсутствия эффекта от массивной терапии 3) Перенесенных на 1-гом году пневмонии, лимфаденита на стороне БЦЖ и длительно незаживающую язву в месте БЦЖ 4) В дальнейшем развития хронического бронхолегочного процесса, о чем свидетельствует наличие деформация фалангов пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей в виде часовых стекол 5) Периодических подъемов температуры <p>клинически можно предположить наличие первичного иммунодефицитного состояния, дефекта фагоцитарного звена иммунитета: хронической гранулематозной болезни.</p> <p>Диагноз подтверждают и результаты вскрытия: множественные некротические и гнойно – продуктивные очаги в легких, печени, почках, сердце и коже, а также казеозные бугорки в легких и миндалинах.</p> |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>Проявлением ХГБ является также и генерализованная БЦЖ – инфекция, выявленная по результатам вскрытия.</p> <p>Таким образом, диагноз: первичное иммунодефицитное состояние – хроническая гранулематозная болезнь. Генерализованная БЦЖ-инфекция.</p> <p>ХГБ - ПИДС, связанное с наследственным нарушением бактерицидной функции фагоцитов, что обуславливает тяжелые, рецидивирующие бактериальные и грибковые инфекции, которые в отсутствие лечения приводят к образованию гранулем, способных вызвать обструкцию пищеварительного тракта, мочеполовой системы</p> |
| P2 | - | Диагноз поставлен правильно. Обоснование дано полное. |
| P1 | - | Ответ неполный: не указано наличие генерализованной БЦЖ – инфекции. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неправильно. |
| | | |
| В | 2 | <p>Впоследствии из лаборатории были доставлены результаты дополнительного обследования:</p> <p>Концентрация хлоридов пота 6 и 11 мэкв/л</p> <p>Копрология: отсутствие нейтрального жира.</p> <p>Иммунограмма: IgA 2,5 г/л, IgM 4,0 г/л, IgG 19,75 г/л.</p> <p>Фагоцитарная активность нейтрофилов: с золотистым стафилококком – 20% (норма 40%), с кишечной палочкой – 20% (норма 46%).</p> <p>Фагоцитарный Индекс: соответственно 0,7 (норма 3,5) и 0,7 (норма 1,6)</p> <p>Фагоцитарное число – 3 (норма 1,5) и 2 (норма 2,5)</p> <p>Индекс заверченного фагоцитоза: 0,3 (норма 0,52) и 0,13 (норма 0,52)</p> <p>НСТ – тест трижды спонтанный -0, стимулированный -0.</p> <p>Показатели НСТ – теста у матери: стимулированный 16% (норма 30-50%), спонтанный – 4% при норме 10%.</p> <p>Дайте оценку полученным результатам лабораторного обследования.</p> |
| Э | - | <p>Лабораторная диагностика данного иммунодефицита основана на тестах хемилюминесценции и тесте с нитросиним тетразолием (НСТ-тест).</p> <p>При исследовании функциональной активности нейтрофилов отмечается снижение или отсутствие процессов внутриклеточного киллинга. В данном клиническом примере: снижены фагоцитарный индекс, фагоцитарное число, индекс заверченного фагоцитоза.</p> <p>НСТ-тест позволяет выявить нарушение метаболизма нейтрофилов. У данного пациента полностью отсутствует метаболизм нейтрофилов: нулевые показатели спонтанного и стимулированного НСТ- теста. Нейтрофилы и моноциты способны поглощать, но не способны разрушать поглощенные микробы.</p> <p>Таким образом, лабораторное исследование доказало наличие ХГБ. Повышение показателей IgG, IgA, IgM (гипергаммаглобулинемия) связана с частыми инфекциями.</p> <p>Нормальная концентрация хлоридов пота и отсутствие нейтрального жира в кале позволили исключить муковисцидоз.</p> |

| | | |
|----|---|--|
| | | Снижение показателей стимулированного и спонтанного НСТ- теста у матери позволяет предположить наличие у нее аутосомно – рецессивной формы ХГБ. Таким образом, у данного пациента диагноз ХГБ можно считать достоверным, так как есть снижение продукции перекисных радикалов менее 5% от контроля с помощью НСТ-теста и хеминолзависимой люминесценции и есть наличие родственников по материнской линии (матери) со сниженной продукцией перекисных радикалов. |
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указаны результаты анализов, исключающие муковисцидоз. |
| P0 | - | Ответ дан неправильно, описано только повышение уровней всех классов иммуноглобулинов. |
| | | |
| В | 3 | Каковы направления терапии пациентов с ХГБ? |
| Э | - | 1.Пожизненная антибактериальная терапия, даже в периоды ремиссии. Пациенты постоянно получают триметоприм, сульфаметоксазол, либо чередуют пероральные антибиотики широкого спектра действия в сочетании с антимикотиками в возрастной дозировке. При обострении инфекций – АБ- терапия парентеральная агрессивная, в течение нескольких месяцев могут применяться 2 – 3 препарата (например, в случае абсцесса мозга и внутренних органов). 2.Постоянная пожизненная противогрибковая терапия (интраконазол). 3. Профилактическая противотуберкулезная терапия по показаниям. 4. Иммуномодулирующая терапия. 5. Лечение анемии препаратами железа. 6. Терапия других хронических заболеваний. 7. При необходимости – заместительная терапия в/в иммуноглобулинами. 8. При необходимости – хирургическое лечение при лимфаденитах, абсцессах кожи внутренних органов. |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана иммуномодулирующая терапия, лечение сопутствующих заболеваний. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Не указано, что антибактериальная и антимикотическая терапия проводятся пожизненно. |
| | | |
| В | 4 | Какие возможности коррекции иммунного дефекта существуют в настоящее время при лечении ХГБ? |
| Э | - | 1.Эффективно применение гамма-интерферона. Проводится пожизненная терапия. Стимулирует продукцию нейтрофилами супероксидного анион – радикала, что снижает число инфекционных осложнений Расчет: 1,5 мкг/кг 3 раза в неделю при площади кожных покровов менее 0,5 кв. м или 50 мкг/ кв м 3 раза в неделю при площади более 0,5 кв.м. |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>Ингарон - человеческий рекомбинантный интерферон-гамма, имеет противовирусный и иммуномодулирующий эффект. Активирует функции макрофагов, нейтрофилов, естественных киллеров, цитотоксических Т- лимфоцитов. Повышает активность презентации антигенов. Подавляет синтез IgE</p> <p>2.Полиоксидоний оказывает активирующее влияние на неспецифическую резистентность организма, фагоцитоз, гуморальный и клеточный иммунный ответ.</p> <p>Установлено, что этот иммуномодулятор <i>in vitro</i> обладает способностью повышать бактерицидность фагоцитов крови больных ХГБ до нормальных значений. Доказано, что Полиоксидоний подавляет образование внеклеточных, но стимулирует образование внутриклеточных активных форм кислорода, от которых зависит гибель бактерии в клетке. Кроме того, Полиоксидоний обладает способностью стимулировать и кислород–независимые механизмы бактерицидности лейкоцитов.</p> <p>3.Аллогенная трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) является единственным известным лечением ТКМ – имеет ограниченное значение, так как необходимо мощное кондиционирование пациента, учитывая полную сохранность лимфоидного иммунитета, что может привести к инфекционным осложнениям и фатальному исходу.</p> <p>4.Генная терапия в настоящее время не разработана, проводилась у единичных больных. Эффект: от полного отсутствия клинических проявлений ХГБ до тяжелых осложнений генной терапии</p> |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана эффективность применения гамма-интерферона, полиоксидония. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный, указано только применение ТКМ. |
| | | |
| B | 5 | Существует ли возможность вакцинации данного пациента? |
| Э | - | <p>В соответствии с рекомендациями Американской академии педиатрии пациенты должны быть привиты всеми вакцинами календаря, за исключением БЦЖ и оральной противотифозной вакцины, так как возможно развитие БЦЖ- инфекции вследствие дефекта макрофагов, хотя во многих странах Европы и Азии рекомендуется вакцинация БЦЖ.</p> <p>Противовирусный гуморальный иммунитет не страдает, поэтому живые вирусные вакцины не противопоказаны. Однако целесообразно живую полиомиелитную вакцину замнить на инактивированную. Иммунный ответ на инактивированные и живые вирусные вакцины не нарушен. Вакцинация против гриппа, пневмококковой инфекции, ветряной оспы показаны особо.</p> <p>Рекомендуется также проводить скрининг поствакцинальных антител.</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: указано, что возможна вакцинация только инактивированными вакцинами. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: дан отвод от всех прививок. |
| | | |
| H | - | 007 |

| | | |
|---|--------|--|
| Ф | А/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | А/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | А/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| Ф | А/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Никита, 6 лет, поступил в отделение гематологии из инфекционной больницы, куда поступил с жалобами на желтушную окраску кожи и склер, темную мочу с 10 октября. 14 октября желтуха усилилась, повысилась температура до 38С. В инфекционном стационаре вирусные гепатиты были исключены.</p> <p>Состояние при поступлении тяжелое. Голос гнусавый. Кожа умеренной желтушной окраски, геморрагические элементы на ногах, кровоточивость десен. Иктеричность склер. Л/узлы пальпируются в задне-шейной группе, слева в подмышечной области до 2 см. Удлиненное лицо, микрогнатия или ретрогнатия, широкая переносица, мелкие зубы, асимметрия лица при плаче, опущенные вниз уголки рта – «рыбий рот», глазной гипертелоризм, низко посаженные и деформированные ушные раковины. В зеве-раздвоение уздечки неба. Дыхание несколько ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, над всей поверхностью выслушивается грубый систолический шум. Печень не пальпируется. Селезенка из –под края реберной дуги на 2 см.</p> <p>Общий анализ крови: Нв 88г/л, эр.3,08 10 12, цв. По 0,88, лейкоциты 0,8 тыс, п – 15%, С -67%, Л-18%, соэ 40 мм/час.</p> <p>Общий анализ мочи – без патологии</p> <p>Биохимический анализ крови: АлАт -0,26 (норма 0,1 – 0,67), АсАТ-0,45 (норма 0,1 – 0,67), прямой билирубин 0 мм/л, общий билирубин – 92 ммоль/л (3,42 – 20,5).</p> <p>Наследственность: у двоюродной бабушки по отцу умер мальчик от ВПС, у родственников по отцу врожденная слепота, у бабушки по матери – гипертоническая болезнь.</p> <p>Родители здоровы. Профвредностей нет.</p> <p>Мальчик от 1 беременности, протекавшей на фоне бактериального вагиноза. В родах на 41 неделе беременности маловодие, излитие околоплодных вод. Воды мекониальные. Масса тела при рождении 4146г, длина 54 см. Оценка по шкале Апгар 1/3 балла. К груди не прикладывался в связи с врожденной расщелиной твердого и мягкого неба, врожденного порока сердца (дефекта межжелудочковой перегородки). Выявлена неполная синдактилия 3 и 4 пальцев левой стопы.</p> <p>В периоде новорожденности лечился по поводу внутриутробной пневмонии, токсико – гипоксического поражения цнс, эктодермальной дисплазии, анемии новорожденных. В периоде новорожденности отмечались неонатальные судороги. В роддоме не</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>привит. Отмечалось позднее восстановление массы тела к 1 мес 1 неделе. Выписан на 42 сутки.</p> <p>До 3,5 мес получал сцеженное грудное молоко, затем переведен на смешанное вскармливание, с 4 мес на искусственное. С рождения отмечалась повышенная возбудимость ребенка, снижение аппетита, плохие прибавки в весе. Профпрививки получал с опозданием, реакций не отмечалось. Перенес ветряную оспу без осложнений.</p> <p>С 4 мес рецидивируют обструктивные бронхиты, протекавшие с длительным субфебрилитетом. В межрецидивный период периодически беспокоил повышение температуры до фебрильных цифр. В 9 мес получал лечение по поводу бактериального эндокардита, медиастинальной липомы, дистрофии по типу гипотрофии, рахита 2, катарального отита, бронхита. Была диагностирована инфекция мочевыводящих путей. Была выявлена подковообразная почка, удвоение ЧЛК слева. Был уточнен диагноз ВПС. В анализе кала высеяно 24 000 колонии грибов рода Кандида, протей. В 3 года 11 мес перенес сальмонеллез, после чего сформировался хронический энтерит с частыми обострениями, дисахаридная недостаточность, во время которых лечился в НИИ детской гастроэнтерологии.</p> <p>В 5 лет оперирован, проведена уранопластика. Затем проведена пластика ВПС.</p> <p>В отделении гематологии был поставлен диагноз: аутоиммунная гемолитическая анемия. ВПС. Врожденная аномалия развития почек. Рецидивирующие ОРЗ, ларинготрахеобронхиты, ремиссия. Резидуально–органическое поражение цнс, синдром гипервозбудимости, задержка психо – речевого развития.</p> <p>Осмотр аллерголога: хронический ларинготрахеит</p> <p>Осмотре фтизиатра: проба Манту отрицат, данных за туберкулез л/узлов левой подмышечной области нет.</p> <p>Осмотр онколога: на 6 сутки после открытой биопсии подмышечного л/узла припухлость за счет скопления ликвора.</p> <p>УЗИ вилочковой железы: структурных изменений не выявлено.</p> <p>УЗИ л/узлов: эхографические признаки увеличения л/узлов шеи и подмышечной области.</p> <p>УЗИ органов брюшной полости: спленомегалия, фиксированный перегиб желчного пузыря, подковообразная почка.</p> <p>Рентгенограмма грудной клетки: без дополнительных теней, легочные поля воздушны.</p> <p>Биопсия подмышечного л/узла: реактивная фолликулярная гиперплазия.</p> <p>Трепанобиоптат гребня подвздошной кости: картина гиперплазии костного мозга.</p> <p>Миелограмма: костный мозг умеренно богат клеточными элементами. Гранулоцитарный росток снижен. Отмечается нарушение созревания на стадии образования с/я нейтрофилов. Относительное количество лимфоцитов снижено. Количество мегакариоцитов снижено.</p> <p>Результаты дополнительного обследования:</p> <p>Антитела к гранулоцитам аутоиммунные, аллоиммунные не обнаружены.</p> |
|--|--|

| | | |
|---|---|---|
| | | <p>Антитела к лимфоцитам аутоиммунные, аллоиммунные не обнаружены</p> <p>Антитела к денатурированной ДНК отрицат</p> <p>Общий ИгЕ 14 МЕ/мл, IgG 4,0 -14 г/л, IgA 2,13 – 1,63 г/л, IgM 0,8 – 2,0 г/л</p> <p>Проведено лечение: иммуноглобулин в/в № 10. При введении иммуноглобулина отмечалось появление крапивницы, которая купировалась только после введения аминокaproновой кислоты, так как преднизолон в/м эффекта не дал. Цифран, дифлюкан, клафоран, амикацин, низорал, пульмикорт.</p> |
| В | 1 | Поставьте предварительный диагноз с обоснованием |
| Э | - | <p>Гипокальциемия, врожденный порок сердца, и характерные черты лица помогают заподозрить синдром делеции 22-й хромосомы в неонатальном периоде.</p> <p>У данного пациента судороги отмечались только в периоде новорожденности, но впоследствии он наблюдался у невролога с резидуально–органическим поражением цнс, синдромом гипервозбудимости, задержкой психо – речевого развития, что в совокупности с другими симптомами характерно для данного иммунодефицита.</p> <p>Наличие врожденного порока сердца свидетельствует о дефекте закладки пятого жаберного кармана.</p> <p>Пороки развития лицевых структур (удлиненное лицо, микрогнатия или ретрогнатия, широкая переносица, мелкие зубы, асимметрия лица при плаче, опущенные вниз уголки рта – «рыбий рот», глазной гипертелоризм, низко посаженные и деформированные ушные раковины), врожденная расщелина твердого и мягкого неба являются результатом дефекта закладки первого и второго жаберных карманов.</p> <p>Наличие многочисленных уродств (неполная синдактилия 3 и 4 пальцев левой стопы, подковообразная почка, удвоение ЧЛК слева) также свидетельствуют о генетическом дефекте.</p> <p>Имеет место также задержка не только психомоторного, но и физического развития.</p> <p>Клинические проявления иммунной недостаточности – тяжелые, склонные к хронизации (бактериальный эндокардит, рецидивирующие обструктивные бронхиты, хронический ларинготрахеит, хронический энтерит).</p> <p>Аутоиммунные заболевания (у данного пациента аутоиммунная гемолитическая анемия) развиваются в результате задержки созревания и развития регуляторных функций Т-клеток, что приводит к появлению аутореактивных Т- лимфоцитов.</p> <p>Таким образом, имеет место первичный, преимущественно Т-клеточный иммунодефицит: синдром делеции 22-й хромосомы (синдром Ди Джорджи). ВПС. Врожденная расщелина твердого мягкого неба. Аутоиммунная гемолитическая анемия. Хронический ларинготрахеит. Хронический энтерит. Задержка психоречевого развития.</p> <p>По- видимому, имеет место неполная форма синдром делеции 22-й хромосомы, так как судороги после периода новорожденности не повторялись. Тем не менее, необходимо дообследование с целью</p> |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>выявления поражения паращитовидных желез (исследование уровня паратгормона, уровень гормонов щитовидной железы, уровень ионизированного кальция).</p> <p>Также данному пациенту необходимо исследование показателей клеточного иммунитета, а также уровня поствакцинальных антител. Окончательный диагноз может быть поставлен только после проведения генетического обследования (тест методом флуоресцентной гибридизацией in situ (FISH) с ДНК-зондом TUPLE 1 (HIRA), обнаружение локусов с отсутствием генетического материала методом полимеразной цепной реакции и электрофореза с помощью анализа микросателлитного полиморфизма по определенным локусам, перекрывающим область делеции 22-й хромосомы, мутации в гене TBX1</p> |
| P2 | - | Диагноз поставлен правильно, обоснование дано полное. |
| P1 | - | Диагноз поставлен правильно, но обоснование диагноза неполное, так как не предложено проведение генетического обследования. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неправильно. |
| | | |
| В | 2 | Общие принципы терапии синдрома Ди Джорджи. |
| Э | - | <p>В настоящее время не существует куративной терапии этого синдрома. Терапия направлена на купирование осложнений, которые возникают в различные периоды жизни. Проводится коррекция ВПС и аномалий лицевого скелета. Терапия аутоиммунных заболеваний проводится по соответствующим протоколам. При выраженных иммунологических дефектах показана заместительная терапия в\в иммуноглобулинами, антибактериальная, антимикотическая, противовирусная терапия. Коррекция Т-клеточных нарушений м.б. достигнута путем пересадки фетального тимуса. Но при наличии тяжелых врожденных пороков, которые определяют прогноз при данном заболевании, эта операция считается необоснованной.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ неполный: не указана коррекция иммунологических нарушений в\в иммуноглобулинами. |
| P0 | - | Ответ неправильный. |
| | | |
| В | 3 | Нуждается ли пациент в диспансерном наблюдении, в социальной и психологической реабилитации? |
| Э | - | <p>Частота посещения того или иного специалиста и частота анализов зависит от клинических проявлений данного синдрома. Однако годовая диспансеризация необходима для контроля инфекционной заболеваемости, иммунологических показателей и функций основных систем организма. Наиболее значимые проблемы — психиатрического плана. Пациенты наблюдаются с диагнозами «психоз» или «шизофрения», «депрессия», «биполярный синдром». Терапия в большинстве случаев не отличается от таковой от обычных людей, однако у данных пациентов больше выражена резистентность. Если имеет место гипокальциемия, то она должна быть скорректирована, так как она самостоятельно может</p> |

| | | |
|----|--------|---|
| | | спровоцировать обострение психоза. Умственное развитие и психические отклонения определяют выбор профессии. |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана коррекция гипокальциемии. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| B | 4 | Докажите необходимость генетического консультирования семьи |
| Э | - | Известным фактором риска является наличие одного из родителей с синдромом делеции 22-й хромосомы, так как наследование является аутосомно-доминантным. Следовательно, 50% вероятности того, что патология наследуется. При этом обнаружено, что у потомства синдром более выражен, чем у родителя. Большинство случаев с синдромом делеции 22-й хромосомы носит спорадический характер, и факторы риска неизвестны. Пренатальная диагностика необходима, если один из родителей имеет делецию 22 хромосомы, так как в 50% случаев патология наследуется с более выраженной тяжестью. Проводится FISH-диагностика при выполнении амниоцентеза. |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указан возможность пренатальной диагностики |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| B | 5 | Дайте рекомендации по вакцинации данного пациента |
| Э | - | Противопоказано применение живых бактериальных и вирусных вакцин. Поскольку уровни антител нормальные или повышены, эти пациенты могут отвечать выработкой антител на введение инактивированных вакцин. Поэтому, если не требуется проведение пожизненной заместительной иммунотерапии препаратами в/в иммуноглобулинов, вакцинация целесообразна против полиомиелита (ИПВ), против пневмококковой инфекции (13 – валентная конъюгированная вакцина, через 2 мес – 23 – валентная полисахаридная вакцина с последующей ревакцинацией), против гриппа и т.д. По эпидпоказаниям вместо живых вакцин применяется иммуноглобулин. Рекомендована вакцинация семейного окружения (живую полиомиелитную вакцину заменить на инактивированную). |
| P2 | - | Рекомендации даны правильно и обосновано. |
| P1 | - | Рекомендации даны неполные: отсутствует указание на вакцинацию против гриппа или на вакцинацию семейного окружения. |
| P0 | - | Рекомендации неправильные – дан постоянный медотвод. |
| | | |
| H | - | 008 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |

| | | |
|---|---|--|
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Мальчик 2 лет с мамой обратились к аллергологу - иммунологу с жалобами на частые простудные заболевания до 8 раз в год в холодное время года, которые протекают с повышением температуры тела, кашлем, насморком в течение 5 – 7 дней. Мать просит назначить препараты иммуноглобулинов, так как ранее участковым врачом по месту жительства был назначен в/м нормальный человеческий иммуноглобулин 1 раз в месяц № 3 (январь, февраль, март). В течение этих месяцев ребенок не болел.</p> <p>При анализе амбулаторной карты выявлено, что ребенок болеет простудными заболеваниями с 13 – месячного возраста, 3 раза с бронхитами без обструкции, 3 раза гнойные отиты. Получает симптоматическую терапию, иногда антибиотики с эффектом. Организованные коллективы не посещает. Привит по возрасту, без реакций. Перенес ветрянную оспу, без осложнений.</p> <p>Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой выкидыша в 1 –й и 2 – й половине беременности. Родители: мать 24 года, страдает инфекцией мочевыводящих путей; отец – 25 лет, в анамнезе – аппендэктомия, менингококковая инфекция. Профвредностей нет.</p> <p>Родился с весом 3400 г, ростом 51 см. Период новорожденности – без особенностей.</p> <p>Аллергологический анамнез: на вишню, шоколад, апельсины, малину, киви, картофель, морковь – сыпь.</p> <p>При осмотре: состояние удовлетворительное. Температура тела – 36,3 °С. Кожные покровы чистые, обычной окраски, тёплые. Рубчик от БЦЖ – 6 мм. Шейные, подчелюстные л/узлы до 0,7 см, эоастичные, б/б. Видимые слизистые чистые, розовые, влажные. Миндалины не выступают из-за края нёбных дужек, не гиперемированы. Задняя стенка глотки не гиперемирована. Носовое дыхание свободное. Отделяемого из носовых ходов нет. Кашля нет. Аускультативно дыхание в лёгких пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Мочевыделения 4-5 раз в сутки, свободные. Стул – оформленный, со склонностью к запорам (1 раз в 1-3 дня).</p> <p>Результаты амбулаторного обследования:</p> <p>Общий анализ крови: эритроциты – $3,4 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 120 г/л, лейкоциты – $5,2 \times 10^9/л$, эозинофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 15%, лимфоциты – 75%, моноциты – 8%, СОЭ – 3 мм/час.</p> <p>Общий анализ мочи: без особенностей.</p> <p>Рентгенограмма грудной клетки: без очаговых изменений, размеры вилочковой железы в норме.</p> <p>При иммунологическом обследовании: общий IgE 20 КЕ/л, IgG 4,5 г/л, IgA 0,3 г/л, IgM 0,3 г/л.</p> |
| В | 1 | Поставьте предварительный диагноз. С какими иммунодефицитами следует провести дифференциальный диагноз? |

| | | |
|----|---|---|
| Э | - | Учитывая начало частых ОРЗ с «малыми» гнойными инфекциями в возрасте старше 1 года, данные анализа крови (абсолютная и относительная нейтропения), снижение IgG менее 5 г/л и IgM менее 0,4 г/л можно предположить, что у пациента имеет место переходящая гипогаммаглобулинемия детей (ПГГД). Постановка диагноза возможна только ретроспективно после нормализации уровня антител. До этого времени диагноз может носить только предположительный характер. Описаны случаи трансформации ПГГД в общую вариабельную иммунную недостаточность. Необходимо дифференцировать с избирательным дефицитом подклассов IgG, для чего требуется проведение повторных исследований уровня иммуноглобулинов, а также подклассов IgG. |
| P2 | - | Диагноз поставлен и обоснован правильно. |
| P1 | - | Ответ неполный: не указаны уровни иммуноглобулинов, которые позволяют предположить этот диагноз или неправильно указаны условия возможности постановки диагноза. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неправильно. |
| В | 2 | Какие причины приводят к развитию транзиторной гипогаммаглобулинемии раннего детского возраста? |
| Э | - | Причины до конца не изучены. Предполагают, что у детей в возрасте старше 3 – 6 мес, физиологическое состояние гипогаммаглобулинемии задерживается (иммуноглобулины синтезируются недостаточно, а уровень материнских снижается). Уровень собственных иммуноглобулинов нормализуется к 1 – 5 годам, поэтому прогноз благоприятный, состояние доброкачественное. Среди других возможных причин указывают: - подавление материнскими IgG синтез антител ребенка, - наличие генетических вариаций в семьях со склонностью к иммунодефицитам - наличие аномальных Т- лимфоцитов, которые не стимулируют выработку антител В- лимфоцитами - несбалансированная продукция цитокинов - аномальные или незрелые В-клетки, что не отличает от ОВИН |
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный. Не указаны другие возможные причины. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| В | 3 | Какое лечение и иммунокоррекция применяются при транзиторной гипогаммаглобулинемии раннего детского возраста? |
| Э | - | Для бессимптомных пациентов лечение не требуется. Лечение сводится к устранению инфекционных проявлений. Не требует патогенетической иммунокоррекции, так как заканчивается самопроизвольным выздоровлением. Применение иммуноглобулинов не требуется, так как иммуноглобулины могут маскировать или задержать восстановление пациентов. При наличии тяжелых инфекций и отсутствия эффекта от лечения редко все же могут быть назначены иммуноглобулины. |

| | | |
|----|---|---|
| | | Если ребенок получал препараты иммуноглобулинов в течение нескольких месяцев, это указывается в истории развития. Если ребенок получал иммуноглобулины зимой, лечение д.б. прекращено весной и летом на 4 – 5 месяцев. Таким образом, данному пациенту применение препаратов иммуноглобулинов не требуется. Могут быть назначены препараты, направленные на стимуляцию врожденных факторов иммунитета, например, бактериальные лизаты или рибосомальные фракции. |
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана необходимость прекращения введения иммуноглобулинов в летний период. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: рекомендовано продолжение курса иммуноглобулинов. |
| | | |
| B | 4 | Назначьте план диспансерного наблюдения при данном иммунодефиците |
| Э | - | 1. Исследование уровня IgG каждые 4 – 6 месяцев 2. Исследование уровня поствакцинальных антител через 4 – 6 месяцев 3. Требуется снижение инфекционного воздействия – ограничение контактов, посещения ДДУ 4. В период повышенной заболеваемости м.б. назначена антибактериальная терапия для профилактики. |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: нет указаний на ограничение посещения ДДУ |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. Нет указаний на постоянный контроль уровней иммуноглобулинов до окончательной постановки диагноза. |
| | | |
| B | 5 | Дайте рекомендации по вакцинации при данной форме ПИДС |
| Э | - | Пациенты могут быть вакцинированными всеми инактивированными вакцинами. Большинство пациентов синтезируют адекватный уровень антител. Так как столбнячный анатоксин является наиболее сильным антигеном, отсутствие поствакцинальных антител к столбняку требует исключения более серьезных форм иммунодефицитов. Живая полиомиелитная вакцина заменяется на инактивированную. После нормализации уровня IgG возможна вакцинация против кори, краснухи, пар티та, ветряной оспы. Вакцину БЦЖ дети переносят без особенностей. Требуется контроль за уровнем поствакцинальных антител. При низком титре вводят дополнительную дозу вакцины с последующим исследованием уровня антител через 4 – 6 недель. Если титр антител остается низким, требуется повторное обследование через 6 мес. |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана необходимость контроля поствакцинальных антител или замены живой полиомиелитной вакцины на инактивированную |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: отвод от всех прививок. |
| | | |
| H | - | 009 |

| | | |
|---|--------|---|
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Больная 19 лет вызвала карету скорой помощи. Жалобы на затрудненное дыхание, отек в области шеи, лица. Отек развился после экстракции зуба, которая была проведена 5 часов назад. Больной был назначен тавегил в/м 2 мл, но отек продолжал нарастать, усилились одышка, кашель, осиплость голоса.</p> <p>При осмотре: состояние тяжелое. Кожные покровы и конъюнктивы бледные. В области лица, шеи бледный плотный отек, при надавливании на него не остается ямки. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в мин. Тоны сердца ослаблены, ритм правильный, при аускультации выслушивается систолический шум на верхушке сердца и по левому краю грудины. ЧСС – 110 уд.в мин., АД – 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный. Физиологические отправления в норме.</p> <p>При дальнейшем расспросе установлено, что у больной с 8-10 лет развивались отеки различной локализации, возникновение которых всегда связано с психоэмоциональным напряжением или травмой и никогда не сопровождалось крапивницей и зудом.</p> |
| | | |
| В | 1 | Какое заболевание в первую очередь следует заподозрить у данной больной. Какие сведения еще необходимо дополнительно выяснить. |
| Э | - | <p>Необходимо уточнить:</p> <ul style="list-style-type: none"> - есть ли у пациентки зуд, - есть ли у больной какие-либо аллергические заболевания, пищевая и лекарственная непереносимость, в частности, имеются ли в анамнезе указания на непереносимость местных анестетиков, - не было ли у родственников случаев смерти от отека гортани или отеков различной локализации, - были ли ранее госпитализации по поводу клиники «острого живота», - принимает ли пациентка ингибиторы АПФ, есть ли заболевания почек, - есть ли у пациентки гипотериоз. <p>Если нет зуда, высыпаний на коже (крапивницы, гиперемии кожи), и отсутствует эффект от антигистаминных препаратов можно заподозрить наследственный ангионевротический отек (НАО).</p> |

| | | |
|----|---|--|
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не полностью собран анамнез. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| В | 2 | С какими заболеваниями следует дифференцировать наследственный ангионевротический отек. |
| Э | - | <p>1. Приобретенная форма ангиотека (ПАО)- относится к фенокопии НАО, имеет сходную картину с НАО, но не наследуется, а приобретается в процессе жизни. В лечении эффективны глюкокортикоиды и цитостатики.</p> <p>2. Ангиотёки, основным медиатором которых является гистамин : В 50% случаев АО сопровождается крапивницей. Отек горячий, гиперемированный. Как правило, отмечается хороший эффект от введения системных ГКС, антигистаминных средств. Сочетание отека с резким снижением АД, крапивницей, бронхоспазмом, болями в животе, дефекацией, мочеиспусканием, кровянистыми выделениями из влагалища – является признаком анафилактической реакции.</p> <p>Ангиотёки, обусловленные лекарствами (аллергией и непереносимостью: возникают изолированно или с крапивницей вскоре после назначения препарата (НПВС, антибиотиков, рентгеноконтрастных препаратов и т.д.)</p> <p>4. Ангиотёки, связанные с пищевой непереносимостью: имеется четкая и воспроизводимая связь с приемом определенного продукта, реакция на продукты или пищевые добавки в виде АО и/или крапивницы.</p> <p>5. Постоянный отек кожи лица и шеи. Он может быть связан со сдавлением верхней полой вены. Показано рентгенологическое исследование грудной клетки для выявления опухоли, расширения средостения.</p> <p>6. Синдром Мелькерссона-Розенталя. Постоянный плотный отек лица, складчатый язык. При биопсии пораженной ткани обнаруживают гранулематозное воспаление.</p> <p>7. Ансарка.</p> <p>8. Гипотиреоз.</p> <p>9. Уртикарный васкулит.</p> |
| P2 | - | Ответ дан полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: проведена дифференциальная диагностика только с аллергическими отеками, связанными с лекарственными и пищевыми аллергенами. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный. |
| | | |
| В | 3 | Какова классификация НАО? |
| Э | - | <p>НАО 1-го типа (85 % случаев). Отмечается дефицит С1-ингибитора в плазме, обусловленный нефункционирующим геном. При этом уровень С1- ингибитора может варьировать от неопределяемого до менее 30% от нормального.</p> <p>НАО 2-го типа (15 % случаев). Уровень С1-ингибитора в пределах нормы или повышен, отмечается снижение функциональной активности С1-ингибитора.</p> <p>НАО 3-го типа (НАО с нормальным уровнем С1-ингибитора) (редко</p> |

| | | |
|----|---|---|
| | | встречающийся тип НАО, распространенность неизвестна) (эстрогензависимый). Считается, что развитие ангиоотечков при НАО III типа связано с генетическим нарушением контроля XII фактора свёртывания крови. Отличительной особенностью НАО 3 типа является нормальный уровень С1-ингибитора и его функциональной активности. Клинические симптомы идентичны таковым при первых двух типах наследственных ангиоотечков. Его особенностью является зависимость симптомов от высокого уровня эстрогенов и, соответственно, для него характерны обострения во время беременности, при применении пероральных контрацептивов или заместительной терапии эстрогенами при лечении климактерического синдрома. Преимущественно болеют женщины. Основанием постановки диагноза служит типичная клиническая картина заболевания в сочетании с выявлением мутаций в гене XII фактора свёртывания крови и/или наличием семейного анамнеза. |
| P2 | - | Ответ дан правильный и полный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: нет указан 3 – 1 типа НАО. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный, указан только 1 типа НАО. |
| | | |
| B | 4 | Каковы показания к консультации специалистов |
| Э | - | Больных с диагнозом АО направляют к аллергологу для проведения дифференциальной диагностики разных видов АО, для определения возможностей обследования и тактики лечения. Больного с отеком гортани госпитализируют в оториноларингологическое или реанимационное отделение в острой ситуации с последующей консультацией аллерголога-иммунолога после стабилизации состояния. При абдоминальном синдроме необходима консультация хирурга. Коррекция сопутствующей патологии, так как это может приводить к утяжелению течения НАО |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана необходимость консультации врача аллерголога - иммунолога |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: наблюдение терапевта по месту жительства |
| | | |
| B | 5 | Купирование острого приступа НАО (при тяжелом и жизнеугрожающем отеке) |
| Э | - | Неотложная терапия НАО проводится без отмены препаратов базисной терапии. 1) Подкожное введение икатибанта (ФИРАЗИР): 3 мл (30 мг). В большинстве случаев однократного введения препарата достаточно для купирования симптомов НАО. В случае недостаточной эффективности или рецидива НАО, икатибант вводят повторно в дозе 30мг через 6 часов. Если после повторного введения препарата симптомы НАО сохраняются или приступ НАО рецидивирует, третья доза препарата может быть введена еще через 6 часов. Не рекомендуется превышать максимальную суточную дозу препарата – 90 мг (3 инъекции). |

| | | |
|----|--------|---|
| | | <p>2) В/в введение концентрата Ингибитора С1- (донорский или рекомбинантный) -500-1500 ЕД. В России проходит регистрацию.</p> <p>3) Свежая или свежемороженая нативная плазма в объеме 250-300 мл.</p> <p>4) Антифибринолитические препараты: - транексамовая кислота в дозе 1г – 1,5 г. внутрь каждые 3-4 часаD. -ε-аминокапроновая кислота в/в капельно в дозе 5-10г (100 -200 мл 5% раствора), затем в дозе 5г (100мл 5% раствора) каждые 4ч или 7-10 г/сут внутрь до полного купирования обострения с динамически контролем коагулограммы.</p> <p>5) При отсутствии достоверных данных о наличии НАО, связанного с патологией системы комплемента, возможно введение системных ГКС. При жизнеугрожающих отеках возможно дополнительное введение фуросемида в дозе 40-80 мг в/в. Необходима госпитализация больного в ЛОР-отделение или реанимационное отделение, так как может потребоваться трахеостомия или интубация.</p> <p>6) Пациенты с III типом НАО не отвечают на терапию ингибитором С1- эстеразы человеческой и антифибринолитическими препаратами. Главная цель терапии в такой ситуации состоит в поддержании проходимости дыхательных путей, объема циркулирующей крови (симптоматическая терапия) и отмене приема эстрогенов.</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: указано только применение свежемороженой плазмы. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: применение парентрально глюкокортикостероидов. |
| | | |
| H | - | 010 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | Больная 29 лет вызвала карету скорой помощи. Жалобы на затрудненное дыхание, отек в области шеи, лица, сильную головную боль, боль в животе. Отек развился 4 часа назад. Причину пациентка указать не может. Амбулаторно больной был назначен тавегил в/м 2 |

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>мл, но отек продолжал нарастать, усилились одышка, кашель, осиплость голоса.</p> <p>При осмотре: состояние тяжелое. Кожные покровы и конъюнктивы бледные. В области лица, шеи бледный плотный отек, при надавливании на него не остается ямки. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в мин. Тоны сердца ослаблены, ритм правильный, при аускультации выслушивается систолический шум на верхушке сердца и по левому краю грудины. ЧСС – 110 уд.в мин., АД – 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации болезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Физиологические отправления в норме.</p> <p>Аллергологический анамнез спокоен. Хронические заболевания отрицает.</p> <p>Во время сбора анамнеза удалось выяснить, что старшая сестра умерла от отека гортани в этом же возрасте. Утром у пациентки был стресс на работе.</p> <p>Бригадой скорой помощи был введен в/в дексаметазон и пациентка была госпитализирована в реанимационное отделение терапевтического стационара по экстренным показаниям.</p> <p>На консультацию был приглашен врач аллерголог – иммунолог, так как после введения дексаметазона отек не проходил.</p> |
| | | |
| В | 1 | Действия врача аллерголога – иммунолога при оказании неотложной помощи. В стационаре Фиразир отсутствует |
| Э | - | <p>Учитывая наличие у пациентки плотного отека в области головы и шеи без крапивницы и гиперемии кожи, а также наличие стрессовой ситуации, а также отягощенном семейном анамнезе (смерть сестры от отека гортани), можно думать о наследственном ангионевротическом отеке (НАО).</p> <p>При отеках в области головы и шеи, при абдоминальном синдроме и отсутствии фиразира, следует ввести нативную или свежезамороженную плазму в/в в дозе 250-500 мл, фуросемид в/в 40-80 мг, эпинефрин ингаляционно, эфедрин ингаляционно (при отсутствии противопоказаний).</p> |
| P2 | - | Ответ дан правильный. |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указано введение мочегонных, эпинефрина. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: повторить введение антигистаминных препаратов и глюкокортикостероидов. |
| | | |
| В | 2 | К какой группе первичных иммунодефицитов относится наследственный ангионевротический отек? |
| Э | - | НАО относится к первичным иммунодефицитам без инфекционного синдрома, в патогенезе данного заболевания основную роль играют нарушения в системе комплемента. |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: НАО относится к аллергическим заболеваниям. |
| | | |
| В | 3 | Необходимо ли было проведение скрининга в данной семье? |

| | | |
|----|---|--|
| Э | - | Да, поскольку сестра пациентки умерла от отека гортани. Проводится скрининг родителей, братьев, сестер, детей пациента с НАО: -Исследование уровня С4 компонента комплемента -Исследование концентрации и функциональной активности С1-ингибитора, -Генетическое обследование. |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указано исследование концентрации С1-ингибитора |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: исследование IgE специфических антител к небактериальным аллергенам. |
| | | |
| В | 4 | Какое обследование должен назначить врач аллерголог – иммунолог пациенту с НАО |
| Э | - | Для подтверждения диагноза НАО необходимо : -исследовать уровни С4 компонента системы комплемента. -определить уровень и функциональную активность С1-ингибитора, -определить наличие антител к С1 ингибитору -определить С1q. -С1-INH95 Kd -Генетическое исследование В зависимости от полученных результатов можно отдифференцировать различные типы НАО: Содержание С4 компонента снижено при НАО I и II (D), при НАО III типа – уровень С4 в пределах нормы Для НАО I тип характерно снижение С4 компонента и С1 – ингибитора, концентрация С1q компонента в пределах нормы, Для НАО типа II характерно снижение С4 компонента при нормальном уровне С1- ингибитора, но снижении его функциональной активности. Для НАО III типа характерно концентрация С4 компонента, уровень и функциональная активность С1- ингибитора в пределах нормы, при наличии характерной клинической картины, наличие выявленных мутаций в гене XII фактора крови и/или наличии семейного анамнеза. |
| P2 | - | Ответ дан правильный |
| P1 | - | Ответ дан неполный |
| P0 | - | Ответ дан неправильный |
| | | |
| В | 5 | Ваши рекомендации о вакцинации пациентов с НАО |
| Э | - | Вакцинация может быть проведена любыми живыми и инактивированными вакцинами. Настоятельно показана вакцинация против гриппа, пневмококковой инфекции (с применением сочетанной вакцинации 13- валентной конъюгированной и через 2 мес 23- валентной полисахаридной вакцинами), против гемофильной инфекции типа b, против менингококковой инфекции (конъюгированной вакциной Менактра), против инфекции, вызванной ВПЧ (Гардасил или Церварикс). При введении живых вакцин против кори, краснухи, паротита, ветряной оспы следует соблюдать интервалы между введением |

| | | |
|----|--------|---|
| | | препаратов крови и вакцинацией (минимальный интервал 3 месяца) и между вакцинацией и введением в последующем препаратов крови (минимальный интервал 2 недели). При несоблюдении интервалов вакцинация должна быть повторена. |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ дан неполный: не указана необходимость вакцинации против ВПЧ – инфекции или соблюдение интервалов между введением живых вакцин и препаратов крови. |
| P0 | - | Ответ дан неправильный: либо отвод от всех прививок, либо отвод от живых вакцин. |
| | | |
| H | - | 011 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/04.8 | Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |
| У | - | <p>Мальчик 3-х лет, от 2 беременности, протекавшей с пиелонефритом, 2 срочных родов, стремительных. Вес при рождении 2800, рост 50 см, внутриутробная гипотрофия. 1 беременность закончилась родами на 32 недели беременности, родился мальчик с весом 2300 г.</p> <p>В периоде новорожденности – омфалит. С возраста 6 мес стали беспокоить стоматиты, фолликулярные ангины. С 1 года – ларингиты, паратонзиллярный абсцесс, мононуклеоз. В 2 года – гнойный лимфаденит, сегментарная пневмония. Выявлен хронический тонзиллит, хронический энтероколит.</p> <p>В общем анализе крови содержание нейтрофилов варьировало от 0 до 20% при числе лейкоцитов 4,5 – 8,0 тыс в 1 мкл.</p> <p>Наследственность: бабушка по матери проживала на территории взрыва предприятия атомной промышленности, страдает остеопатией, остеохондрозом, гипертонической болезнью. У мамы – хронический тонзиллит, хронический пиелонефрит. У женщин 2 –го поколения по материнской линии – заболевания органов пищеварения, остеохондроз. У отца – гипертония, холецистит, панкреатит, то же – у деда по отцовской линии, а также хронический</p> |

| | | |
|----|---|--|
| | | <p>бронхит, у бабушки – проявления ВСД, тиреотоксикоз, спленэктомия по неустановленному нами поводу, имеет единственного ребенка (отца мальчика), после чего- внематочная беременность и бесплодие, у сестры бабушки – врожденная слепота</p> <p>Ребенок привит только в роддоме БЦЖ и имеет одну вакцинацию против гепатита В.</p> <p>Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, влажные на ощупь. Тургор тканей снижен. Поствакцинальный кожный знак от БЦЖ – рубчик 3 мм. Пальпируются периферические лимфатические узлы (затылочные, подчелюстные, шейные, надключичные, подмышечные), размером до 0,9–1,5 см, мягко-эластической консистенции, безболезненные, подвижные, не спаянные с окружающей тканью и между собой. При физикальном обследовании в лёгких: дыхание жёсткое. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, б/б. Физиологические отправления в норме.</p> <p>В анализе крови: эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 123 г/л, ле – 4,9 тыс, б-1%, э-4%, п-0%, с – 8%, м – 12 %, л – 75%.</p> <p>Фагоцитоз: спонтанный НСТ- тест 24%, стимулированный – 21%.. IgA 0,74 г/л, IgG22.5 г/л, Ig M 1,29 г/л.</p> |
| В | 1 | Предположите наиболее вероятный диагноз. |
| Э | - | Тяжелая врожденная нейтропения. Хронический тонзиллит. Хронический колит. |
| P2 | - | Диагноз поставлен верно |
| P1 | - | Диагноз поставлен неполно: нейтропения. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неверно. |
| В | 2 | Обоснуйте поставленный диагноз, проведите дифференциальную диагностику. |
| Э | - | <p>Принимая во внимание наличие гнойных инфекций практически с рождения (омфалит, ангины, паратонзиллярный абсцесс, гнойный лимфаденит, пневмония) можно заподозрить либо дефект фагоцитоза, либо тяжелый дефект гуморального звена иммунитета. Наличие относительной и абсолютной нейтропии менее 500 клеток неоднократно в анализах крови позволяет заподозрить тяжелую врожденную нейтропению. Хроническая гранулематозная болезнь исключена, так как результаты НСТ – теста снижены умеренно. X-сцепленную агаммаглобулинемию исключена, так как содержание всех классов иммуноглобулинов в пределах возрастной нормы.</p> <p>Тяжелая врожденная нейтропения - это генетически обусловленная, гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся наличием в костном мозге обрыва созревания на уровне промиелоцита, снижением абсолютного количества нейтрофилов (АКН) в периферической крови менее 500 клеток в 1 мкл, возникновением с первых месяцев жизни повторных бактериальных инфекций.</p> |
| P2 | - | Диагноз обоснован верно |
| P1 | - | Диагноз обоснован неполностью: нет указаний на число нейтрофилов, которое может быть при тяжелой врожденной нейтропии. |

| | | |
|----|---|--|
| P0 | - | Диагноз обоснован неправильно. |
| | | |
| B | 3 | Какое лабораторное обследование еще необходимо провести? |
| Э | - | <p>Клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и тромбоцитов вручную</p> <p>Биохимический анализ крови с обязательным исследованием мочевины, креатинина, билирубина, АлТ, АсТ, ЛДГ, ЩФ, глюкозы.</p> <p>Серологическое исследование на гепатиты А, В, С, D, ВИЧ, ВЭБ, парвовирус. При необходимости для верификации инфекции возможно использование ПЦР- диагностики.</p> <p>Посевы с определением антибиотикочувствительности из очагов инфекции (включая посев крови и мочи при соответствующей симптоматике).</p> <p>Копрология при подозрении на болезни обмена.</p> <p>Морфологическое исследование костного мозга.</p> <p>Цитогенетическое исследование костного мозга</p> <p>Фенотипирование лимфоцитов.</p> <p>Определения наличия антинейтрофильных антител.</p> <p>Проведение молекулярно-генетического анализа</p> <p>Анализ на выявление мутации генов ELANE, HAX1, WASP, G6PC и др. проводится с помощью полимеразной цепной реакции и последующего прямого автоматического секвенирования продуктов.</p> |
| P2 | - | План дополнительного обследования составлен полностью верно. |
| P1 | - | <p>План дополнительного обследования составлен верно, однако нет обоснования.</p> <p>или</p> <p>Не названы один или два дополнительных метода обследования из списка или обоснование для одного или двух назначенных методов обследования дано не верно.</p> |
| P0 | - | <p>Не названы три и более дополнительных метода обследования.</p> <p>или</p> <p>Обоснование назначения трех и более методов обследования дано неверно.</p> <p>или</p> <p>План дополнительного обследования составлен полностью неверно.</p> |
| | | |
| B | 4 | Составьте план диспансерного наблюдения |
| Э | - | <p>После установления диагноза, подбора дозы препарата Г-КСФ пациент передается под диспансерное наблюдение педиатра (если есть должность - гематолога) по месту жительства. Терапия препаратами Г-КСФ проводится длительно/пожизненно. Больные и члены их семей должны быть обучены навыкам подкожных инъекций и правилам индивидуальной гигиены.</p> <p>Инструментальные исследования:</p> <p>ЭКГ - 1 раз в год, УЗИ брюшной полости - 1 раз в год, Денситометрия - 1 раз в год, Рентгенография грудной клетки - по показаниям.</p> <p>Костно-мозговая пункция, цитогенетическое исследование костного мозга для исключения развития миеодиспластического синдрома\лейкоза – 1 раз в год.</p> <p>Гематолог, проводивший лечение, после подбора индивидуальной дозы и кратности введения препаратов Г-КСФ, осматривает пациента</p> |

| | | |
|----|--------|--|
| | | 1 раз в 3 месяца. При снижении АКН менее 1000 /мкл, возникновении инфекционного заболевания - чаще. Осмотр хирурга – 1 раз в год. Осмотр стоматолога - 1 раз в год. Осмотр ЛОР врача - 1 раз в год. Рекомендовано оформление инвалидности |
| P2 | - | План диспансерного наблюдения составлен верно |
| P1 | - | План диспансерного наблюдения составлен неполный. |
| P0 | - | План диспансерного наблюдения включает только гематолога. |
| | | |
| B | 5 | Дайте рекомендации по вакцинации пациента. |
| Э | - | Вакцинация: живыми вакцинами возможна при уровне гранулоцитов стойко выше 500 кл/мкл Живая полиомиелитная вакцина должна быть заменена на инактивированную. Вакцинация инактивированными вакцинами проводится по стандартному графику. Необходима вакцинация против гриппа, против пневмококковой инфекции (с применением сочетанной вакцинации 13- валентной конъюгированной и через 2 мес 23- валентной полисахаридной вакцинами), против гемофильной инфекции типа b, против менингококковой инфекции (конъюгированной вакциной Менактра). Вакцинация семейного окружения в рамках календаря прививок, живую полиомиелитную вакцину заменить на инактивированную. |
| P2 | - | Рекомендации даны правильно |
| P1 | - | Рекомендации даны неполные: вакцинация живыми вакцинами не рекомендована Или вакцинация возможна только при числе нейтрофилов более 1000 в 1 мкл. |
| P0 | - | Рекомендации даны неправильно: рекомендован отвод от прививок |
| | | |
| H | - | 012 |
| Ф | A/01.8 | Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов |
| Ф | A/02.8 | Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/03.8 | Реализация и контроль эффективности медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Ф | A/04.8 | Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами |
| Ф | A/05.8 | Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения |
| Ф | A/07.8 | Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме |
| | | |
| И | - | ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ |

| | | |
|---|---|---|
| у | - | <p>Марина П., 9 лет, госпитализирована в гематологическое отделение на 2 день заболевания в связи с высоким фебрилитетом, повторной рвотой, болями в горле, явлениями стоматита и изменениями в крови.</p> <p>Девочка от нормально протекавшей беременности и родов, на 2 – 3 неделе жизни перенесла заболевание, расцененное как сепсис (фебрильная лихорадка, общее беспокойство, срыгивание и диарея).</p> <p>На 1 году жизни – ежемесячные эпизоды распространенного фурункулеза и гнойного отделяемого из ушей, сопровождающиеся непродолжительным повышением температуры и умеренным увеличением лимфоузлов. Общее состояние существенно не страдало. Всегда получала антибиотики и сульфаниламиды. Не обследовалась. Описанные эпизоды фурункулеза, гнойного отита и кишечных дисфункций повторялись несколько раз и на 2 году жизни, а в дальнейшем приобрели строгую периодичность – 1 раз в месяц.</p> <p>Наследственность не отягощена. Брат 12 лет здоров.</p> <p>При поступлении состояние средней тяжести, самочувствие не нарушено. Небольшое отставание в физическом развитии. На конечностях множественные элементы пигментации разной величины и давности. Лимфатические узлы всех групп до 1 см, эластичные, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями. Зев гиперемирован, миндалины рыхлые, гипертрофированы. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, границы сердца не расширены. Живот мягкий, б/б. Печень выступает из – под края реберной дуги на 1,5 см, селезенка не пальпируется.</p> <p>В общем анализе крови: Нв 109 г/л, эр. 3,7 *10¹²/л, тромбоциты 294 тыс., лейкоциты 13,2 тыс., миелобласты 7%, миелоциты 8%, п/я 5%, с 4%, лимф 33%, моноциты 36%. СОЭ 34 мм/час.</p> <p>На фоне лечения ампициллином состояние быстро улучшилось, температура нормализовалась, зев спокоен, с крови при повторном обследовании п1%, с 53%. Миелограмма: костный мозг умеренно клеточный, тип кроветворения нормобластический, гранулоцитарный росток 73,4%, значительно увеличено количество зрелых нейтрофилов – 70%, лимфоциты 7%, моноциты 4%, эритроидный росток 12,6%, мегакариоциты 2:100.</p> <p>На 25 день госпитализации состояние резко ухудшилось. Подъемы температуры до 39-40С, элементы пиодермии и слизисто-гнойные выделения из носовых ходов. В анализе крови: Нв 114 г/л, эр. 3,7 *10¹²/л, тромбоциты 259 тыс., лейкоциты 2,2 тыс., п/я 0%, с 1%, э-9%, лимф 64%, моноциты 26%. СОЭ 35 мм/час. Повторное исследование костного мозга на высоте жалоб выявило повышенное количество эритрокариоцитов (44,8%) при ненарушенном их созревании и задержку созревания гранулоцитов на уровне промиелоцитов.</p> <p>Анализ крови на гуморальный иммунитет в период криза и спустя недели соответственно: IgG 22,4 – 15,2 г/л, IgA 4,3 – 1,1 г/л, IgM 5,4 – 7,8 г/л, фагоцитарный индекс 40% - 56%, фагоцитарное число 2,3 – 5,0.</p> |
|---|---|---|

| | | |
|----|---|---|
| | | <p>На фоне лечения сумамедом элементы пиодермии подсохли, уменьшилось отделяемое из носа, в периферической крови появились нейтрофилы.</p> <p>На 23 день после второго эпизода состояние девочки вновь ухудшилось, повысилась температура до фебрильных цифр, гнойное отделяемое из носа, афты на языке и слизистой оболочке щек, на губах герпетические высыпания. В анализе крови: Нв 130 г/л, эр. 4,2 *10¹²/л, тромбоциты 294 тыс., лейкоциты 3,9 тыс., п/я 0%, с 1%, э-1%, лимф 54%, моноциты 44%. СОЭ 30 мм/час. На фоне лечения ампициллином состояние быстро улучшилось.</p> |
| В | 1 | Предположите и обоснуйте наиболее вероятный диагноз. |
| Э | - | Циклическая нейтропения. При циклической нейтропении инфекции обычно развиваются с определенной периодичностью во время нейтропенической фазы, обычно с интервалом в 21 день. |
| P2 | - | Диагноз поставлен верно. |
| P1 | - | Диагноз поставлен: врожденная нейтропения. |
| P0 | - | Диагноз поставлен неправильно |
| В | 2 | Какое лабораторное обследование необходимо провести? |
| Э | - | <p>Клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и тромбоцитов вручную</p> <p>Биохимический анализ крови с обязательным исследованием мочевины, креатинина, билирубина, АлТ, АсТ, ЛДГ, ЩФ, глюкозы.</p> <p>Серологическое исследование на гепатиты А, В, С, D, ВИЧ, ВЭБ, парвовирус. При необходимости для верификации инфекции возможно использование ПЦР- диагностики.</p> <p>Посевы с определением антибиотикочувствительности из очагов инфекции (включая посев крови и мочи при соответствующей симптоматике).</p> <p>Копрология при подозрении на болезни обмена.</p> <p>Фенотипирование лимфоцитов.</p> <p>Анализ крови на уровень иммуноглобулинов</p> <p>Определения наличия антинейтрофильных антител.</p> <p>Морфологическое исследование костного мозга. При циклической нейтропении пункцию костного мозга проводить во время нейтропенической фазы.</p> <p>Проведение молекулярно-генетического анализа</p> <p>Анализ на выявление мутации генов ELANE, HAX1, WASP, G6PC и др. проводится с помощью полимеразной цепной реакции и последующего прямого автоматического секвенирования продуктов.</p> |
| P2 | - | План дополнительного обследования составлен полностью верно. |
| P1 | - | План дополнительного обследования составлен верно, однако нет обоснования. или Не названы один или два дополнительных метода обследования из списка или обоснование для одного или двух назначенных методов обследования дано не верно. |
| P0 | - | Не названы три и более дополнительных метода обследования. |

| | | |
|----|---|--|
| | | или Обоснование назначения трех и более методов обследования дано неверно. или План дополнительного обследования составлен полностью неверно. |
| В | 3 | С какими заболеваниями следует провести дифференциальную диагностику? |
| Э | - | С приобретенными нейтропениями С гемобластозами (острый лимфобластный или миелобластный лейкоз, миелодиспластический синдром) С нейтропениями на фоне первичных иммунодефицитов |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ неполный: не указаны гемобластозы |
| P0 | - | Ответ неверный |
| В | 4 | Каковы подходы к терапии врожденной нейтропений? |
| Э | - | Все больные с врожденной нейтропенией нуждаются в терапии препаратами гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (Г-КСФ), выпускаемые в формах филграстим или ленограстим. Доза препарата подбирается индивидуально и варьирует от 5 мкг\кг\сут до 80 мкг\кг\сут подкожно. Режим введения также подбирается индивидуально – от ежедневного введения до введения 2-3 раза в неделю. Целью терапии является поддержание концентрации гранулоцитов крови не менее 1000 в мкл. При проведении терапии необходимо мониторировать концентрацию нейтрофилов. Во время подбора дозы при терапии Г-КСФ ежедневно забор крови производится через 18 часов после введения, при более редком введении - в день инъекции. Такой режим контроля осуществляется в первые 4-6 недель лечения или до подбора адекватной дозы Г - КСФ. Около 10-15% больных не отвечают на терапию даже максимальными дозами Г-КСФ. У таких больных необходимо проведение профилактической антибактериальной и противогрибковой терапии и рассмотрение вопроса о трансплантации гематопозитических стволовых клеток. При возникновении инфекции на фоне терапии или без таковой необходимо немедленное взятие общего анализа крови с подсчетом лейкоцитарной формулы. |
| P2 | - | Ответ дан полный |
| P1 | - | Ответ неполный: не указана возможность проведения трансплантации гематопозитических клеток |
| P0 | - | Ответ неверный. |
| В | 5 | Какова социальная и психологическая реабилитация пациентов с врожденными нейтропениями? |
| Э | - | Возможность пребывания в организованном коллективе. После подбора дозы и кратности введения возможно пребывание в детском коллективе при условии соблюдении пациентов правил личной гигиены и гигиены полости рта. |

истого кандидоза, хронического бронхолегочного процесса); признаков эктодермальной дисплазии-гипоплазии Эста 1 типа; аутоиммунных поражений (аутоиммунный гепатит и сахарный диабет 1 типа).

й дисплазии или не отмечено наличие аутоиммунного гепатита

у данного пациента должны включать

пределение уровня кортикотропина и кортизола в сыворотке крови, уровень паратгормона, уровень микроальбуминурии.

одного или двух назначенных методов обследования дано не верно.

опических противогрибковых препаратов. Для лечения бактериальных инфекций – парентеральное введение антибиотиков. Осново- базисная инсулинотерапия, гипопаратиреоз – витамин Д (дегидротахистерол по 10-15 капель 3 раза в день, при индивидуальном подборе дозы глюкокортикостероидов.

ие судороги, хронический аутоиммунный гепатит. Иммунная недостаточность не определяет прогноз заболевания

проявления иммунной недостаточности.

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

ВА ВОПРОСЫ

35 лет с жалобами на слабость, кашель с отделением большого количества мокроты (100-150 мл в сутки) желто-зеленой окраски в год, обострения протекают тяжело, требуется длительная антибактериальная терапия. Ремиссия хронического бронхита. Хронический бронхит в фазе обострения, Хронический гайморит, обострение.

и болезнь.

не имеет.

Температура тела 38,7°C. Кожные покровы чистые, влажные. Рост 175 см, вес 71 кг. Периферические лимфатические узлы шейного отдела: в пределах нормы. При аускультации – дыхание жесткое, проводится во все отделы, выслушиваются хрипы. АД – 120/80 мм рт.ст. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Дизурических явлений нет.

ронический гнойный бронхит, хронический гайморит, обострение. Лимфоаденопатия.

в 2-кратной мере 2SD ниже среднего значения для данного возраста) двух из трех показателей иммуноглобулинов (IgG, IgA, IgM).

концентрации иммуноглобулинов в сыворотке крови ниже 300 мг/дл, в том числе IgG менее 250 мг/дл, и нормальным или

повышенным уровнем иммуноглобулинов или

гипогаммаглобулинемии и поражений респираторного тракта.

лечения: препараты золота, каптоприлом, противомаларийными препаратами, карбамазепином, сульфазалином).

при первичных иммунодефицитах (атаксия – телеангиэктазия, аутосомно – рецессивная форма тяжелого комбинированного иммунодефицита, синдром (ассоциированный с вирусом Эпштейн – Барра), X – сцепленный тяжелый комбинированный иммунодефицит, трисомия 8, трисомия 21).

лечения: цитомегаловирусная инфекция, врожденная токсоплазменная инфекция, с инфекцией, вызванной вирусом Эпштейн – Барр, лимфогранулематоз, В – клеточные опухоли).

лечения: лечение тяжелой потерей иммуноглобулинов (нефрит, тяжелые ожоги, лимфангиэктазия, тяжелая диарея).

лечения: дифференциальная диагностика с: с муковисцидозом, транзиторной младенческой гипогаммаглобулинемией, хронической гранулематозной ангиодисплазией.

как диагноз поставлен впервые и имеет место обострение хронического бронхита и хронического гайморита необходимо назначать заместительную иммунотерапию 1 раз в месяц в дозе 7,1-14,2 г/кг. Препаратами выбора являются 10% р-р иммуноглобулинов, вводимых парентерально одновременно с заместительной иммунотерапией. Дозы антибиотиков возрастные, ориентированы на парентеральное введение.

лечения.

лечения: препараты.

лечения: сжатым давлением.

лечения: массаж и постуральный дренаж.

лечения: терапия хронического бронхита и гайморита.

лечения: иммунотерапии.

лечения: злокачественными новообразованиями. При проведении регулярной заместительной иммунотерапии прогноз относительно благоприятный.

лечения: злокачественных новообразований.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

КА ВОПРОСЫ

3220 г, рост 51см.

матривались в связи с родами. На третьей неделе жизни – частые риниты, отиты, двусторонний конъюнктивит. В к
влияний в кожу при небольших травмах, которые распределялись по всему телу. В возрасте 6 мес проведено стац
иотиков. Прививка БЦЖ проведена, на месте прививки рубчика нет.

ный зуд. Асимметричные крупные пятнистые высыпания коричнево-красного цвета на лице и конечностях. Выражен

еличены. Пальпируются лимфатические узлы.

цитопения – 8000, анемия – гемоглобин 85 г/л, лимфопения. Размер тромбоцитов: $1,8 \pm 0,2$ мкм.

ние общего IgE 400 КЕ/мл.

рактерной для этого иммунодефицита:

первых дней жизни)

, пневмонии)

ы) и маленьких размеров тромбоцитов $1,8 \pm 0,2$ мкм при норме $2,3 \pm 0,21$ мкм.

тсков, что имеет место у данного пациента – анемия, нейтропения, лимфопения, тромбоцитопения.

ствие Ig M, повышенное содержание общего IgE.

заболеваниями, диагноз необходимо подтвердить путем генетического обследования – выявления мутации гена W

стрептококков, кишечной палочки, сальмонеллы, противовирусные антитела.

к новообразований, очагов инфекции.

нована неверно.

стволовых клеток, проведенная до 5 – летнего возраста. Однако это может скорректировать только иммунологический ответ на количество тромбоцитов. Антибактериальные, противовирусные, противопротозойные препараты. При развитии аутоиммунной гемолитической анемии (ИГА) используют иммуноглобулины. Антибактериальные, противовирусные, противопротозойные препараты. При развитии аутоиммунной гемолитической анемии (ИГА) используют иммуноглобулины. Антибактериальные, противовирусные, противопротозойные препараты. При развитии аутоиммунной гемолитической анемии (ИГА) используют иммуноглобулины.

ная терапия иммуноглобулинами в дозе 1-2 г/кг 2 раза в неделю до достижения 4 – 6 г/л и более с последующим переходом на ингибитор кальневрина (элидел).

и с последующим переходом на ингибитор кальневрина (элидел).

и, иммуносупрессивной терапии.

ведение живых вакцин противопоказано. Однако ежегодно необходима вакцинация против гриппа, так как иммунодефицитного сепсиса требуется проведение вакцинации против пневмококковой инфекции сначала конъюгированной вакциной (Менактра) и гемофильной инфекции типа b.

кокковой инфекции перед спленэктомией с использованием комбинированной схемы вакцинации

сахаридных вакцин.

ственные новообразования. В случае проведения ТКМ прогноз может стать благоприятным.

зований.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

КА ВОПРОСЫ

на повторные инфекции респираторного тракта до 10 раз в год с 2 -х летнего возраста, когда девочка стала посещать детский сад. На первом-втором году жизни перенесла ОРЗ 4-5 раз в год, кишечную инфекцию ротавирусной этиологии. Живет в удовлетворительных бытовых условиях. Профвредностей у родителей нет.

е до 1 года. Были выявлены специфические IgE к фракциям молока, после 6 – месячной элиминационной диеты с исключением молока. Были выявлены специфические IgE к фракциям молока, после 6 – месячной элиминационной диеты с исключением молока. Были выявлены специфические IgE к фракциям молока, после 6 – месячной элиминационной диеты с исключением молока. Были выявлены специфические IgE к фракциям молока, после 6 – месячной элиминационной диеты с исключением молока.

е дыхание свободное. Кожные покровы чистые. При фарингоскопии - нёбные миндалины не гиперемированы, обычн
 болезненный, печень и селезёнка не увеличены. Стула не было 2 дня, диурез достаточный.

IgA в сыворотке крови до 0,04 г/л при небольшом снижении IgG до 5,6 г/л и нормальном содержании IgM – 1,6 г/л.

евочке 3 года. Имеют место рекуррентные респираторные инфекции. Обструктивный синдром и атопический дерма

о диагностику с другими состояниями, при которых может отмечаться снижение IgA.

ри сохранении концентрации IgA ниже 0,05 г/л при нормальном содержании IgG и IgM и нормальным поствакцинал
 а старше 4 лет, имеющий снижение концентрации сывороточного IgA ниже 0,05 г/л при нормальном содержании Ig
 A1 и IgA2.

оторый связан с незрелостью синтеза IgA.

и это не проявляется и в слюне нормальное содержание IgA.

лет следует исключать общую переменную иммунную недостаточность.

льных уровней антител и субклассов IgA. Не проведен диффдиагноз с другими гуморальными дефектами.

дефектам иммунитета. Иммуностимулирующая терапия проводится по показаниям если есть клинические проявле
 е IgA имеется и дефицит секреторного IgA, поэтому применение препаратов, которые усиливают продукцию секрет
 екций, так как у 60% пациентов встречаются антитела к IgA. При необходимости переливания компонентов крови

при введении препаратов крови.

атывать IgG и IgM антитела на вакцины, инфекционные агенты.

у девочка должна быть вакцинирована всеми живыми и инактивированными вакцинами против всех инфекций как в
 рованной схемы (сначала «Превенар13», затем через 2 мес – 23 –валентная полисахаридная вакцина «Пневмо 23»
 ой инфекции конъюгированной четырехвалентной вакциной «Менактра» и т.д.

штамма, оральную полиомиелитную вакцину целесообразно заменить на инактивированную полиомиелитную вак

кковой инфекции, применения конъюгированной и полисахаридной пневмококковой вакцин.

селективным дефицитом IgA незначительно отличаются по инфекционной заболеваемости от иммунокомпетентных

льную иммунную недостаточность.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

НА ВОПРОСЫ

а, гриппом в 1 триместре, нефропатией на 5 месяце, анемией на 7 мес, 1 срочных родов.

на 1 году жизни развивалась соответственно возрасту, неврологом не осматривалась.

дителей нет. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные. Наследственность: не отягощена.

ка была неуверенной, пошатывалась, стоя отклоняясь назад. Симптоматика имела волнообразное течение, без выра

календарем до 2 лет. Затем не прививалась в связи с наличием аллергических реакций на лекарственные препараты

циями не болела.

кость походки, задержку речевого развития, повышенную саливацию.

пропорциональное. Телосложение нормостеническое. На осмотр реагирует адекватно. Кожа бледная, умеренной вла

газов на бульбарной конъюнктиве. Подкожно – жировой слой развит умеренно. Пальпируются шейные, паховые, по

ыхание везикулярное. Сердечно – сосудистая система – без патологии. Живот мягкий, б/б. Печень и селезенка у кр

ния, снижение глубоких рефлексов.

коциты 3,6 тыс, С-37%, Э-4%, Л – 42%, М – 15%, Б-2%. СОЭ 28 мм/час.

ого развития.

изы мочи нормализовались.

ных нарушений, слюнотечения свидетельствует о повреждении мозжечка, дегенеративных повреждениях в сп
кроветворения. Сочетание атаксии и телеангиэктазии позволяет заподозрить первичный иммунодефицит – синдром

ирующей мозжечковой атаксией, имеющих 1 из 4 из следующих признаков:

етическом обследовании

етическое обследование.

карциноэмбрионального антигена.

ионального антигена в норме.

884, D11S1294, D11S1294, сцепленных с геном ATM, мутации в котором приводят к развитию синдрома Луи – Бар.

ются наиболее информативными постоянными лабораторными маркерами синдрома Луи – Барра.

свидетельствует о гипоплазии лимфоидной ткани.

Пуркинье при повреждении мозжечка.

епарацию ДНК, подтверждает диагноз, что позволяет отнести данный иммунодефицит к группе иммунодефици

в норме, IgM – повышено до 3,86 г/л.

к вакцин противопоказано, необходимо ввести иммуноглобулин.

НЫМ показаниям

ания мышечного тонуса

снижено умеренно, заместительная

д. Иммуномодулирующая терапия также не требуется.

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

КА ВОПРОСЫ

рост 51 см. Наследственность: не отягощена. В роддоме проведена БЦЖ, п/гепатита В. Впоследствии в месте БЦЖ сформировался частый жидкий стул с кровью. Диагностирована кишечная инфекция неустановленной этиологии. В дальнейшем отмечено образование язвы размером 2*2 см, при пункции был получен гной, БК не найдены. В 7 мес перенес рентгенологическую пневмонию. После выздоровления язвочки без признаков инфекции, постоянно беспокоил влажный кашель с вязкой мокротой. В 10 мес отмечена рецидивирующая пневмония. При поступлении выраженные признаки дыхательной недостаточности, гепатоспленомегалия, диспепсия, улучшилось незначительно, с диагнозом «муковисцидоз» был переведен в клиническую больницу. В связи с тяжелым течением вынужденное, «полусидя». Отмечается деформация фалангов пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей по типу «часовых стрел» в 1 мин с участием вспомогательных мышц. Перкуторно над легкими звук с коробочным оттенком. Аускультативно в легких хрипы, шумы сердца перкуторно не изменены. Тоны сердца приглушены, пульс 170 в 1 мин. Живот мягкий, б/б. Печень из-за гепатомегалии. СОЭ 36 мм/час. Патологическая зернистость нейтрофилов.

в легких, усиление легочного рисунка в области нижней доли левого легкого.

грибы рода Кандида.

в легких, печени, почках, сердце и коже. Гипоплазия вилочковой железы, истощение надпочечников, дистрофия внутренних органов, казеозные бугорки в легких и миндалинах.

и длительно незаживающую язву в месте БЦЖ
и свидетельствует наличие деформация фалангов пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтей в виде часовых стрел
стойкого дефекта фагоцитарного звена иммунитета: хронической гранулематозной болезни.
и гнойно – продуктивные очаги в легких, печени, почках, сердце и коже, а также казеозные бугорки в легких и миндалинах
соответствующая по результатам вскрытия.
хроническая гранулематозная болезнь. Генерализованная БЦЖ- инфекция.
снижение активности фагоцитов, что обуславливает тяжелые, рецидивирующие бактериальные и грибковые инфекции, кото

исследования:

орма 40%), с кишечной палочкой – 20% (норма 46%).

анный – 4% при норме 10%.

люминесценции и тесте с нитросиним тетразолием (НСТ-тест).

ение или отсутствие процессов внутриклеточного киллинга. В данном клиническом примере: снижены фагоцитарные способности нейтрофилов. У пациента полностью отсутствует метаболизм нейтрофилов: нулевые показатели спонтанного и стимулированного НСТ.

стыми инфекциями.

ле позволили исключить муковисцидоз.

позволяет предположить наличие у нее аутосомно – рецессивной формы ХГБ.

, так как есть снижение продукции перекисных радикалов менее 5% от контроля с помощью НСТ-теста и химического тестирования.

идоз.

ноглобулинов.

ы постоянно получают триметоприм, сульфаметоксазол, либо чередуют пероральные антибиотики широкого спектра действия. Препараты применяются 2 – 3 препарата (например, в случае абсцесса мозга и внутренних органов).

ожи внутренних органов.

ствующих заболеваний.

ая терапия проводится пожизненно.

емя при лечении ХГБ?

ия.

снижает число инфекционных осложнений

м или 50 мкг/ кв м 3 раза в неделю при площади более 0,5 кв.м.

усный и иммуномодулирующий эффект. Активирует функции макрофагов, нейтрофилов, естественных киллеров, повышает

стентность организма, фагоцитоз, гуморальный и клеточный иммунный ответ.

нать бактерицидность фагоцитов крови больных ХГБ до нормальных значений. Доказано, что Полиоксидоний обладает способностью стимулировать и кислород–независимые механизмы бактерицидности лейкоцитов.

сся единственным известным лечением

рование пациента, учитывая полную сохранность лимфоидного иммунитета, что может привести к инфекционным осложнениям у больных. Эффект: от полного отсутствия клинических проявлений ХГБ до тяжелых осложнений генной терапии.

а, полиоксидония.

ы должны быть привиты всеми вакцинами календаря, за исключением БЦЖ и оральной противотифозной вакцины.

е вакцины не противопоказаны. Однако целесообразно живую полиомиелитную вакцину заменить на инактивированную.

ными вакцинами.

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

14 ВОПРОСЫ

куда поступил с жалобами на желтушную окраску кожи и склер, темную мочу с 10 октября. 14 октября желтуха у

ной окраски, геморрагические элементы на ногах, кровоточивость десен. Иктеричность склер. Л/узлы пальпируются.

щенные вниз уголки рта – «рыбий рот», глазной гипертелоризм, низко посаженные и деформированные ушные раковины.

пический шум. Печень не пальпируется. Селезенка из –под края реберной дуги на 2 см.

15%, С -67%, Л-18%, соэ 40 мм/час.

,1 – 0,67), прямой билирубин 0 мм/л, общий билирубин – 92 ммоль/л (3,42 – 20,5).

твенников по отцу врожденная слепота, у бабушки по матери – гипертоническая болезнь.

родах на 41 неделе беременности маловодие, излитие околоплодных вод. Воды мекониальные. Масса тела при рождении 3,5 кг (дефекта межжелудочковой перегородки). Выявлена неполная синдактилия 3 и 4 пальцев левой стопы.

сико – гипоксического поражения цнс, эктодермальной дисплазии, анемии новорожденных. В периоде новорожденности

кармливание, с 4 мес на искусственное. С рождения отмечалась повышенная возбудимость ребенка, снижение аппетита.

убфебрилитетом. В межрецидивный период периодически беспокоил повышение температуры до фебрильных значений.

диагностирована инфекция мочевыводящих путей. Была выявлена подковообразная почка, удвоение ЧЛК слева. Был

ит с частыми обострениями, дисахаридная недостаточность, во время которых лечился в НИИ деткой гастроэнтерологией.

я анемия. ВПС. Врожденная аномалия развития почек. Рецидивирующие ОРЗ, ларинготрахеобронхиты, ремиссия. В

одмышечной области нет.

пухлость за счет скопления ликвора.

области.

ого пузыря, подковообразная почка.

ушны.

итарный росток снижен. Отмечается нарушение созревания на стадии образования с/я нейтрофилов. Относительно

отмечалось появление крапивницы, которая купировалась только после введения аминокaproновой кислоты, так как

т заподозрить синдром делеции 22-й хромосомы в неонатальном периоде.

впоследствии он наблюдался у невролога с резидуально–органическим поражением цнс, синдромом гипервозбудимости

жаберного кармана.

гнатия, широкая переносица, мелкие зубы, асимметрия лица при плаче, опущенные вниз уголки рта – «рыбий рот» первого и второго жаберных карманов.

гопы, подковообразная почка, удвоение ЧЛК слева) также свидетельствуют о генетическом дефекте.

тия.

низации (бактериальный эндокардит, рецидивирующие обструктивные бронхиты, хронический ларинготрахеит, хроническая анемия) развиваются в результате задержки созревания и развития регуляторных функций Т-клеток, что приводит к дефициту: синдром делеции 22-й хромосомы (синдром Ди Джорджи). ВПС. Врожденная расщелина твердого мягкого

, так как судороги после периода новорожденности не повторялись. Тем не менее, необходимо дообследование с

унитета, а также уровня поствакцинальных антител. Окончательный диагноз может быть поставлен только после получения материала методом полимеразной цепной реакции и электрофореза с помощью анализа микросателлитного поли

предложено проведение генетического обследования.

апия направлена на купирование осложнений, которые возникают в различные периоды жизни. Проводится комплексная терапия: показана заместительная терапия в\в иммуноглобулинами, антибактериальная, антимикотическая, противовирусная терапия. Но при наличии тяжелых врожденных пороков, которые определяют прогноз при данном заболевании,

уноглобулинами.

ической реабилитации?

нических проявлений данного синдрома. Однако годовая диспансеризация необходима для контроля инфекционных заболеваний «психоз» или «шизофрения», «депрессия», «биполярный синдром». Терапия в большинстве случаев не отличается от стандартной, но она самостоятельно может спровоцировать обострение психоза. Умственное развитие и психические отклонения о

делеции 22-й хромосомы, так как наследование является аутосомно-доминантным. Следовательно, 50% вероятности имеет спорадический характер, и факторы риска неизвестны.
 22 хромосомы, так как в 50% случаев патология наследуется с более выраженной тяжестью.

ольку уровни антител нормальные или повышены, эти пациенты могут отвечать выработкой антител на введение а против полиомиелита (ИПВ), против пневмококковой инфекции (13 – валентная конъюгированная вакцина, чере
 Рекомендована вакцинация семейного окружения (живую полиомиелитную вакцину заменить на инактивированн
 ппа или на вакцинацию семейного окружения.

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

НА ВОПРОСЫ

стые простудные заболевания до 8 раз в год в холодное время года, которые протекают с повышением температуры т
 ьный человеческий иммуноглобулин 1 раз в месяц № 3 (январь, февраль, март). В течение этих месяцев ребенок не б
 болеваниями с 13 – месячного возраста, 3 раза с бронхитами без обструкции, 3 раза гнойные отиты. Получает симпт

оловине беременности. Родители: мать 24 года, страдает инфекцией мочевыводящих путей; отец – 25 лет, в анамнезе
 тей.

гофель, морковь – сыпь.

ые покровы чистые, обычной окраски, тёплые. Рубчик от БЦЖ – 6 мм. Шейные, подчелюстные л/узлы до 0,7 см, зои
 совое дыхание свободное. Отделяемого из носовых ходов нет. Кашля нет. Аускультативно дыхание в лёгких пуэриль
 увеличены. Мочеиспускания 4-5 раз в сутки, свободные. Стул – оформленный, со склонностью к запорам (1 раз в 1-

– $5,2 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 15%, лимфоциты – 75%, моноциты – 8%, СОЭ – 3 мм

железы в норме.

л, IgM 0,3 г/л.

вести дифференциальный диагноз?

арше 1 года, данные анализа крови (абсолютная и относительная нейтропения), снижение IgG менее 5 г/л и IgM м
 мализации уровня антител. До этого времени диагноз может носить только предположительный характер. Описаны
 я чего требуется проведение повторных исследований уровня иммуноглобулинов, а также подклассов IgG.

едположить этот диагноз или неправильно указаны условия возможности постановки диагноза.

нного детского возраста?

ояние гигамаглобулинемии задерживается (иммуноглобулины синтезируются недостаточно, а уровень материн

ител В- лимфоцитами

лобулинемии раннего детского возраста?

нению инфекционных проявлений.

извольным выздоровлением.

маскировать или задержать восстановление пациентов.

могут быть назначены иммуноглобулины.

пцев, это указывается в истории развития. Если ребенок получал иммуноглобулины зимой, лечение д.б. прекращен

не требуется. Могут быть назначены препараты, направленные на стимуляцию врожденных факторов иммунитета.

глобулинов в летний период.

в.

осещения ДДУ

апия для профилактики.

ноглобулинов до окончательной постановки диагноза.

и. Большинство пациентов синтезируют адекватный уровень антител. Так как столбнячный анатоксин является наи
еняется на инактивированную.

партиа, ветряной оспы. Вакцину БЦЖ дети переносят без особенностей.

водят дополнительную дозу вакцины с последующим исследованием уровня антител через 4 – 6 недель. Если титр

тител или замены живой полиомиелитной вакцины на инактивированную

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

ВА ВОПРОСЫ

е, отек в области шеи, лица. Отек развился после экстракции зуба, которая была проведена 5 часов назад. Больной б

области лица, шеи бледный плотный отек, при надавливании на него не остается ямки. В лёгких дыхание везикул

ины. ЧСС – 110 уд.в мин., АД – 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. П

теки различной локализации, возникновение которых всегда связано с психоэмоциональным напряжением или трав

кие сведения еще необходимо дополнительно выяснить.

енная непереносимость, в частности, имеются ли в анамнезе указания на непереносимость местных анестетиков,

ичной локализации,

т эффект от антигистаминных препаратов можно заподозрить наследственный ангионевротический отек (НАО).

ротический отек.

сходную картину с НАО, но не наследуется, а приобретается в процессе жизни. В лечении эффективны глюкокорти

нный. Как правило, отмечается хороший эффект от введения системных ГКС, антигистаминных средств. Сочета

ом анафилактической реакции.

икают изолированно или с крапивницей вскоре после назначения препарата (НПВС, антибиотиков, рентгеноконтра

производимая связь с приемом определенного продукта, реакция на продукты или пищевые добавки в виде АО и/или

гическое исследование грудной клетки для выявления опухоли, расширения средостения.

ни обнаруживают гранулематозное воспаление.

гическими отеками, связанными с лекарственными и пищевыми аллергенами.

условленный нефункционирующим геном. При этом уровень C1- ингибитора может варьировать от неопределяемо

овышен, отмечается снижение функциональной активности C1-ингибитора.

). Считается, что развитие ангиоотечек при НАО III типа связано с генетическим нарушением контроля XII фактора системы комплемента при первых двух типах наследственных ангиоотечек. Его особенностью является то, что обострения чаще всего возникают во время беременности, при применении пероральных контрацептивов или заместительной гормональной терапии. Причина заболевания в сочетании с выявлением мутаций в гене XII фактора свёртывания крови и/или наличием семейной истории заболевания.

для диагностики и тактики лечения.

в стационарном отделении в острой ситуации с последующей консультацией аллерголога-иммунолога после стабилизации состояния.

по течению НАО

а - иммунолога

в случае однократного введения препарата достаточно для купирования симптомов НАО. В случае недостаточной эффективности первой дозы препарат может быть введен еще через 6 часов. Не рекомендуется превышать максимальную дозу 1500-1500 ЕД. В России проходит регистрацию.

затем в дозе 5г (100мл 5% раствора) каждые 4ч или 7-10 г/сут внутрь до полного купирования обострения с динамическим контролем системы комплемента, возможно введение системных ГКС. При жизнеугрожающих отеках возможно дополнительное лечение, так как может потребоваться трахеостомия или интубация.

человеческой и антифибринолитическими препаратами. Главная цель терапии в такой ситуации состоит в поддержании жизненно важных функций организма.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при рецидивах заболевания

повышению здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

пациент, отек в области шеи, лица, сильную головную боль, боль в животе. Отек развился 4 часа назад. Причину заболевания необходимо установить.

области лица, шеи бледный плотный отек, при надавливании на него не остается ямки. В лёгких дыхание везикулярное. ЧСС – 110 уд.в мин., АД – 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации болезненный во всех отделах. Печень

гортани в этом же возрасте. Утром у пациентки был стресс на работе.

гипертензия, госпитализирована в реанимационное отделение терапевтического стационара по экстренным показаниям.

лечения дексаметазона отек не проходил.

В стационаре Фиразир отсутствует

плевриты и гиперемии кожи, а также наличие стрессовой ситуации, а также отягощенном семейном анамнезе (смерть матери от фиразира, следует ввести нативную или свежемороженную плазму в/в в дозе 250-500 мл, фуросемид в/в 40-80

глюкокортикостероидов.

невротический отек?

в патогенезе данного заболевания основную роль играют нарушения в системе комплемента.

основными аллергенами.

в НАО

е типы НАО:

уровень С4 в пределах нормы

активность С1q компонента в пределах нормы,

активность С1- ингибитора, но снижении его функциональной активности.

активная активность С1- ингибитора в пределах нормы, при наличии характерной клинической картины, наличие выя

вручную

ина, билирубина, АлТ, АсТ, ЛДГ, ЩФ, глюкозы.

ри необходимости для верификации инфекции возможно использование ПЦР- диагностики.

очая посев крови и мочи при соответствующей симптоматике).

тся с помощью полимеразной цепной реакции и последующего прямого автоматического секвенирования продуктов

обоснование для одного или двух назначенных методов обследования дано не верно.

ся под диспансерное наблюдение педиатра (если есть должность - гематолога) по месту жительства. Терапия препарат

од, Рентгенография грудной клетки - по показаниям. Костно-мозговая пункция, цитогенетическое исследование кост
ости введения препаратов Г-КСФ, осматривает пациента 1 раз в 3 месяца. При снижении АЧН менее 1000 /мкл, воз

е 500 кл/мкл Живая полиомиелитная вакцина должна быть заменена на инактивированную. Вакцинация инактивиро
валентной конъюгированной и через 2 мес 23- валентной полисахаридной вакцинами), против гемофильной инфекц
кцину заменить на инактивированную.

на

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

шении пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

ВА ВОПРОСЫ

ень заболевания в связи с высоким фебрилитетом, повторной рвотой, болями в горле, явлениями стоматита и изме
е жизни перенесла заболевание, расцененное как сепсис (фебрильная лихорадка, общее беспокойство, срыгивание и
и гнойного отделяемого из ушей, сопровождающиеся непродолжительным повышением температуры и умеренным
го отита и кишечных дисфункций повторялись несколько раз и на 2 году жизни, а в дальнейшем приобрели строгую

Небольшое отставание в физическом развитии. На конечностях множественные элементы пигментации разной велич
ованы. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, границы сердца не расширены. Живот мягк
лейкоциты 13,2 тыс., миелобласты 7%, миелоциты 8%, п/я 5%, с 4%, лимф 33%, моноциты 36%. СОЭ 34 мм/час.

температура нормализовалась, зев спокоен, с крови при повторном обследовании п1%, с 53%. Миелограмма: костный м
моноциты 4%, эритроидный росток 12,6%, мегакарициты 2:100.

температуры до 39-40С, элементы пиодермии и слизисто-гнойные выделения из носовых ходов. В анализе крови: Нв 1
оте жалоб выявило повышенное количество эритрокарицитов (44,8%) при ненарушенном их созревании и задержк
соответственно: IgG 22,4 – 15,2 г/л, IgA 4,3 – 1,1 г/л, IgM 5,4 – 7,8 г/л, фагоцитарный индекс 40% - 56%, фагоцитарн
ь отделяемое из носа, в периферической крови появились нейтрофилы.

повысилась температура до фебрильных цифр, гнойное отделяемое из носа, афты на языке и слизистой оболочке ще
мм/час. На фоне лечения ампициллином состояние быстро улучшилось.

ериодичностью во время нейтропенической фазы, обычно с интервалом в 21 день.

вручную

ина, билирубина, АлТ, АсТ, ЛДГ, ЩФ, глюкозы.

ри необходимости для верификации инфекции возможно использование ПЦР- диагностики.

очая посев крови и мочи при соответствующей симптоматике).

ание костного мозга. При циклической нейтропении пункцию костного мозга проводить во время нейтропеническо

тся с помощью полимеразной цепной реакции и последующего прямого автоматического секвенирования продукто

обоснование для одного или двух назначенных методов обследования дано не верно.

спластический синдром)

гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (Г-КСФ), выпускаемые в формах филграстим или ленограстим. Дозы вводятся 2-3 раза в неделю. Целью терапии является поддержание концентрации гранулоцитов крови не менее 10⁹/л. Во время подбора дозы при терапии Г-КСФ ежедневно забор крови производится через 18 часов после введения

Г-КСФ. У таких больных необходимо проведение профилактической антибактериальной и противогрибковой терапии. Ежедневное взятие общего анализа крови с подсчетом лейкоцитарной формулы.

эритроцитарных клеток

нейтропениями?

активе при условии соблюдении пациентами правил личной гигиены и гигиены полости рта. В стационарном лагере ограничена эпидемиологической ситуацией и клинико-лабораторным статусом пациента и возможными осложнениями.

поездки

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ВОПРОСЫ

на щекотание в носу, чихание, обильные водянистые выделения из носа, гиперемию конъюнктив, слезотечение. Симптомы усиливаются при выходе на сухую ветреную погоду, при выезде в лес. Такие явления повторяются в течение последних 3-х лет в одно и то же время года. Диагноз: аллергический ринит, конъюнктивит.

температура тела 36,7°C. Кожные покровы чистые, влажные. Рост 175 см, вес 81 кг. Периферические лимфоузлы не увеличены. Сердце в пределах нормы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 80 уд/мин удовлетворительного наполнения.

в области раковины с инъекцией сосудов, слизистая гиперемирована.

НЬЮНКТИВИТ.

ечение более 2-х сезонов), анамнеза, объективного осмотра. Об аллергическом характере свидетельствует двусторон

ий период выявлена сенсibilизация к пыльце тимофеевки +++++, райграса+++ , костра+++ , к пыльце березы+++ .
 /a/l, к пыльце березы 6,9 kUa/l.

дование необходимо провести для решения вопроса о проведении АСИТ?

менту показано проведение АСИТ. Для благоприятного прогноза успешного исхода СИТ первичный аллерген. Для

м аллергенов.

Phl p 5b- 11 kUa/l , к Phl p 12 - 7,3 kUa/l, к Bet v 2 – 6,3 kUa/l.

ацию пылью трав. СИТ для тимофеевки назначается в том случае, если компонент-специфические IgE-антитела у
 использовании экстракта берёзы, так как профилин обнаруживается также в пище растительного происхождения, п

рованные, при которых нежелательно введение адреналина;

на фоне адекватного медикаментозного лечения;

орме;

кций;

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ВА ВОПРОСЫ

указательного пальца появилась гиперемия, отечность, отмечалось чувство жжения, с тенденцией к прогрессированию. Отмечалось. Пользуется кремом с прополисом.

удящий, кожа в области отека гиперемирована. Температура 37,8С. В зеве чисто. Дыхание везикулярное, хрипы

на место ужаления (задерживает всасывание яда за счет спазма поверхностных сосудов кожи) в виде примочек, пу

окортикостероидов (дексаметазон 8-12 мг в/м с быстрой отменой в течение 3 дней), мочегонные препараты (фурос

системных реакций на ужаление

работы во дворе, отдыха на открытом воздухе

желательно избегать одежды из ярких, пестрых тканей, особенно с цветочным рисунком, которая привлекает насе

мылом и средствами для ухода за волосами с сильным запахом

окна автомобиля должны быть закрыты

ые сами не нападают

ие должны уметь им пользоваться

тельный жетон или браслет

если нет пищевой аллергии к меду- мёд не противопоказан

ли после укуса.

о после окончания анаергического периода (через 2 – 3 дня после укуса). Однако после местных реакций спе

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ВА ВОПРОСЫ

позади появились жалобы на беспокойство, резкую головную боль, затруднение дыхания, полиморфную сыпь по всему телу. Внутримышечно введено 1 г ампициллина внутримышечно. В возрасте 42-х лет при лечении оспеном по поводу острого гнойного отита была реакция. Затруднен выдох. Частота дыхания - 56 в 1 мин. Аускультативно дыхание проводится равномерно с обеих сторон. Пульс - 160 уд/мин, нитевидный. Живот доступен пальпации, имеется умеренная болезненность без определенной локализации.

организма ребенка

организма к антигену. Клинические проявления развиваются только при повторном контакте с аллергеном, что является признаком аллергической реакции.

препаратов при системной аллергической побочной реакции. Какие мероприятия должны быть выполнены у пациента?

(отек ушных раковин и век, одышка, тахикардия, акроцианоз), следовательно последовательность медикаментозной терапии. Основные ЛС и лечебные мероприятия рассматриваются как *вспомогательная терапия (препараты второй линии – системные ЛС)*.

введение ЛС), наложить венозный жгут для уменьшения поступления препарата в системный кровоток. Приложить лед к месту введения ЛС, состояние кожи и вес пациента;

в бедро эпинефрин (адреналина гидрохлорид) в дозе 0,01 мг/кг в концентрации 1 мг/мл (разведение 1:1.000), максимум 1 мг. После введения эпинефрина (адреналина гидрохлорид) можно повторить через 5-15 минут.

голову в сторону, выдвинув нижнюю челюсть для предупреждения западения языка, асфиксии и предотвращения аспирации. Продолжительное течение нескольких секунд может привести к фатальному исходу.

раствора хлорида натрия (то есть для взрослого 5-10 мл/кг впервые 5-10 минут; для ребенка – 10 мл/кг). Если реакция не купируется, вводить повторно 10 мл/кг каждые 5-10 минут.

в/в струйно, метилпреднизолон 50-120 мг в/в струйно взрослым, 1 мг/кг детям, максимум 50 мг, дексаметазон 8-32 мг в/в струйно; для детей: преднизолон 2-5 мг/кг, бетаметазон 20-125 мкг/кг или 0,6-3,75 мг/мл. Длительность и доза ГКС подбираются в зависимости от тяжести состояния пациента;

показаны к проведению сердечно-легочной реанимации;

и;

монитора для измерения АД, подсчет пульса вручную каждые 2-5 минут. По возможности контроль уровня кислорода второй линии – системные гкс, антигистаминные препараты).

ты, блокаторы H1-гистаминовых рецепторов, системных ГКС), которые могут быть эффективны только после инъекционной системной аллергической побочной реакции верно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны верно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны неверно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны верно.

и системной аллергической побочной реакции неверно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны неверно.

а до конца не определена. Чувствительность и диагностическая значимость кожного тестирования зависят от причинно-значимого ЛС. Диагностическая значимость кожного тестирования с ограниченной группой ЛС, таких как β-лактамы, макролиды, тетрациклины, проводится кожное тестирование через 4-6 недель после перенесенной реакции (D). Виды кожного тестирования проводятся в определенном порядке. Сначала постановка прик-теста, при отрицательном результате следующим этапом является внутривенное тестирование. Недостатки кожного тестирования при ЛА: - опасность развития жизнеугрожающих аллергических реакций при проведении теста, опасность ложноположительных (местное раздражающее действие препаратов на кожу) и ложноотрицательных результатов теста. ПДТ с введением препарата в полной терапевтической дозе являются золотым стандартом для выявления причинно-значимого ЛС. ПДТ является более безопасным (D). ПДТ должен проводиться не ранее, чем через 1 месяц после перенесенной реакции (D). Лабораторные методы: - определение антиген-специфических сывороточных IgE-антител (при аллергических реакциях немедленного типа), определение триптазы и гистамина для диагностики анафилаксии.

специалистов с учетом возможности развития полиорганной недостаточности:

причинно-значимым ЛС после перенесенной тяжелой жизнеугрожающей реакции на ЛС.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

при кашле, преимущественно выдоха, кашель с отделением вязкой стекловидной мокроты, чаще в ранние утренние часы. Пациент страдает экссудативным диатезом. Пациент в течение 10 лет курит по пачке сигарет в день. В анамнезе заболевания повторные эпизоды чихания. Ухудшение состояния в течение недели, когда после ОРВИ появился кашель. Лечение проводилось преднизолоном и эуфиллином внутривенно бригадой СМП. С этого времени беспокоит резкое затруднение дыхания. Грудная клетка бочкообразной формы. ЧД - 24 в минуту. Перкуторный звук над легочными полями коробочный. В легких крепитации не выявлено. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

лейкоциты - 4,5 млн (п/я - 3%, с/я - 64%), эозинофилы - 13%, лимфоциты - 20%, моноциты - 2%, СОЭ - 10 мм/ч.

в поле зрения, эозинофилы - 50-60 в препарате. Спирали Куршмана, кристаллы Шарко-Лейдена - единичные в препарате. Рентгенологические изменения не обнаружены. Отмечается уплощение купола диафрагмы, повышение воздушности легочной ткани.

ФВ/ФЖЕЛ - 82%.

трения

овые фракции, ДФА, СРБ, иммунологический анализ крови: Т- и В-лимфоциты, иммуноглобулины, анализ мочы
аллерголога, ЛОР.

ую диагностику

ым бронхитом, трахеобронхиальной дискинезией, бронхогенным раком легкого, кардиальной астмой

ия приступа удушья или астматического состояния; б) воздействия на основные патогенетические механизмы забол
ксантиновые производные или холинолитики в виде таблеток, ингаляций или инъекций в зависимости от тяжести п

заболевания. Данному пациенту показано назначение комбинированных ингаляционных гкс.

левания

ослом – у женщин)

животных, аллергены тараканов, грибковые аллергены; вне помещения: пыльца растений, грибковые аллергены.

зельного топлива и др; внутри жилища: табачный дым (активное и пассивное курение).

енное поступление омега-6 полиненасыщенной жирной кислоты и сниженное – антиоксидантов (в виде фруктов и о

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

лечении пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

ощущение стеснения в груди, затруднённое дыхание, особенно выдох, мучительный кашель. Работает медицинской сестрой в год, часто требующие госпитализации в стационар. Базисную терапию не получает (отказ), связывая с нежеланием принимать лекарства. Жалобы усиливаются зуд, отмечается отек губ.

на фоне аллергического ринита. Больная сидит в положении «ортопноэ». Разговаривает отдельными словами, возбуждена. Грудная клетка жесткая, везикулярных дыхательных движений в минуту. Перкуторно над легкими коробочный звук по всем легочным полям, особенно в нижних отделах.

Внутривенно введено 10,0 мл 2,4% раствора Эуфиллина, 60 мг Преднизолона.

Фруктово-латексный синдром.

(фруктово-латексный синдром).

яблоки, виноград, фиги, сливы, персики, киви, бананы, авокадо, яблоки;

аллергия на латекс, поскольку протеины, содержащиеся в этих продуктах, распадаясь, имитируют протеины латекса. Синдром при употреблении в пищу киви.

Синдром Бенсаидена?

су.

ОВ

Эффективность этого метода недостаточно высока.

врач, так как они могут сопровождаться анафилактическими реакциями.

кой картиной заболевания и результатами специфической диагностики ЛА рекомендуется тестирование с реэкспозицией на известные и системных аллергических реакций или метод накожной аппликации (патч-тест) на предплечье площадью

и бронхиальной астмы.

риске профессиональных заболеваний от 2010 года есть профессиональные заболевания, вызванные воздействием химических агентов, показана базисная терапия с применением антилейкотриеновых препаратов в дозе 10 мг на 3 – 6 месяцев с

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

с большим количеством мокроты, свистящее дыхание, обильную ринорею, чихание, зуд глаз, слезотечение в течение дня. Симптомы автоматическое, нерегулярное, аллергологом не наблюдается.

наблюдается першение в горле, зуд в ушах, периодически кашель с дистанционными хрипами.

дыхание ослаблено, сухие рассеянные хрипы над всей поверхностью легких. Тоны сердца ритмичные, пульс - 82 удара в минуту.

анамнеза, период обострения

анамнеза, сезонности (весна в течение 6 лет), анамнеза (наличие реакции на лесные орехи и персики), объективного осмотра

на реакцию на пыльцу березы+++ . Какое дополнительное аллергологическое обследование рекомендуется провести?

анамнеза совпадают. Для оптимального выбора лечения СИТ профиль IgE нужно исследовать на молекулярном уровне:

к Phl 1 – 7,3 kUA/l, к Phl 12 – 5,7 kUA. Какое значение имеют полученные результаты для решения вопроса о том, является ли причиной аллергии не из-за пыльцы берёзы. В данном случае действующий аллерген – это Phl p 1, поэтому для лечения выбрана гипосенсибилизация на персик и лесные орехи. Эффективность СИТ при выборе аллергена березы будет малоэффективной, так как о

раствор в виде капель или таблетки помещается под язык, откуда быстро впитывается в кровь и местные лимфатическ

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ОСНОВНЫЕ ВОПРОСЫ

ребенка с момента приема 13-ти лет с жалобами на постоянный зуд кожи и высыпания в складках. Первые высыпания были первые, срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3050 гр, длина 51,0 см. Закричала сразу, реанимационные мероприятия в питании неадаптированные молочные смеси (козье молоко до 400 мл/сут). Прикормы введены в соответствии с рекомендациями. Прививка по календарю, поствакцинальные реакции и осложнения не отмечались. Пищевая аллергия – на орехи, яйца. В анамнезе заболеваниям отягощена – у бабушки по линии мамы – бронхиальная астма. ЖБУ: квартира, сухо, тепло, ковров, в августе - сентябре.

на фоне кожного синдрома, с улучшением в летний период, обострения провоцируются преимущественно пищевыми продуктами. За неделю назад после избыточного употребления сладостей и персиков.

характеризуется локализованной сыпью в области естественных складок, преимущественно локтевых и подколенных. На коже локтевых сгибов, обилие экскориаций. В очагах поражения широкий, белый, стойкий дермографизм

сенсибилизацией), средней степени тяжести, распространенный, период обострения. Пищевая аллергия. Поллиноз.

необходимо оценить степень тяжести атопического дерматита; неверно оценена форма и период основного заболевания; диагноз атопический дерматит

на фоне воспалительного процесса и рецидивирующего течения заболевания, на что указывает клиническая картина кожных высыпаний (аллергическим и неспецифическим раздражителям;

пациенту с 12 (14) лет и старше.

наличие очагов лихенификации;

с помощью (Scoring of Atopic Dermatitis)

располагаются преимущественно в подколенных впадинах и локтевых сгибах, а также на лице, шее. Сыпь представлена мелкими эритематозными папулами, окруженными мелкоточечными эскориациями и мелкоотрубевидными чешуйками. Ногтевые пластинки на кистях «отполированы». Дермографизм положительный. Физиологические отправления не нарушены.

лихенификацией), средней степени тяжести, распространенный, период обострения. Пищевая аллергия. Контролируемая, постприступный период

неверно оценена форма и период основного заболевания

о воспалительного процесса и рецидивирующего течения заболевания, на что указывает клиническая картина кожных поражений (аллергическим и неспецифическим раздражителям;

пациента с 12 (14) лет и старше.

очагов лихенификации;

(Scoring of Atopic Dermatitis)

вовлекаются все участки тела

имеет распространенный характер, очаги поражения располагаются преимущественно в подколенных впадинах и локтевых сгибах и лихенификации. Кожа сухая, имеются множественные эскориации и мелкоотрубевидные чешуйки. Ногтевые пластинки на кистях «отполированы».

контролируемая, постприступный период, выставлен с учетом анамнеза, наследственной предрасположенности, данных спирограммы – ОФВ1 или ПСВ > 80% от должных значений. Вариабельность показателей ПСВ или ОФВ1 < 20% обусловлена отсутствием наличия клиники обструкции.

анамнеза (Ежегодно на протяжении последних 3-х лет в весенний период – выраженное слезотечение, ринорея, обострения).

формой из нозологических форм дано неверно.

продолжительным действием (1 раз в сут);

тела;

всасывания);

процессе.

представленного списка.

представленного списка.

Индекс (Scoring of Atopic Dermatitis). Она разработана Европейской рабочей группой по проблемам АД, и, по мнению большинства исследователей, является наиболее надежным методом оценки тяжести заболевания и эффективности лечебных средств.

я тела, интенсивность клинических проявлений, а также субъективные симптомы – зуд и бессонницу. Она предусматривает оценку симптомов (зуд и нарушение сна) по специальной 10-сантиметровой линейке.

пята площадь ладонной поверхности кисти.

ам: эритема, отек/папула, корки/мокнущие, эскориации, лихенификация, сухость кожи. Степень выраженности (интенсивность)

выражен. Один и тот же участок кожи может быть использован для оценки интенсивности любого количества симптомов. Оценка проводится на участках кожи, т.е. вне участков с острыми проявлениями АД и лихенификацией. Симптом лихенификации оценивается у детей (по шкале SCORAD).

кениями и зудом. Эти признаки оцениваются у детей старше 7 лет при условии понимания родителями принципа оценки. Оценка проводится в пределах 10-сантиметровой линейки, соответствующую выраженности зуда и нарушению сна усредненную за последние 7 дней суммируются. Сумма баллов субъективных симптомов может колебаться в диапазоне от 0 до 20.

ости респондентов провести оценку субъективных симптомов или детей младше 7 лет. Индекс SCORAD имеет основную цель – оценить тяжесть атопического дерматита правильно обоснована.

ического дерматита правильно обоснована.

ован.

е выбора данной группы верное.

ые составляющие индекса SCORAD

с, микофенолата мофетил);

и верно.

ступени терапии атопического дерматита (АД).

и неверно.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

ВА ВОПРОСЫ

по туловищу и на нижних конечностях.

выраженный зуд кожи. Родители ребенка связывают появление сыпи с употреблением в питании морепродуктов.

нения атопического дерматита на белок коровьего молока. Респираторными инфекциями болеет часто. Антибиотики

на коже туловища, и нижних конечностях – сыпь по типу эритематозных волдырей красного цвета размером от нескольких миллиметров до 1 см, высыпания сухие. В зеве умеренная гиперемия. Пальпируются заднешейные лимфоузлы 1 размера, безболезненные, не спаяны с окружающими тканями. Сердце ясное, ритмичные. ЧСС – 87 в минуту. Живот несколько вздут, пальпации доступен, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

на туловище и на нижних конечностях.

выраженный зуд кожи. Родители ребенка связывают появление сыпи с употреблением в питании морепродуктов. Анамнез отрицает наличие атопического дерматита на белок коровьего молока. Респираторными инфекциями болеет часто. Антибиотики не применялись.

на коже туловища, и нижних конечностях – сыпь по типу эритематозных волдырей красного цвета размером от нескольких миллиметров до 1 см, высыпания сухие. В зеве умеренная гиперемия. Пальпируются заднешейные лимфоузлы 1 размера, безболезненные, не спаяны с окружающими тканями.

продукты), входящего в большую 8 наиболее клинически значимых аллергенов.

в нозологических форм дано неверно.

медицинской помощи детям с крапивницей 2015г рутинное обследование для выявления причин заболевания всех пациентов. Включает: общий анализ крови и мочи.

отсутствующей патологии: определение маркеров вирусных гепатитов, типичных инфекций, вирусных и бактериальных инфекций (анализ крови) + посев из зева, носа на флору + чувствительность к а/б, антител к тиреоглобулину, антинуклеарных антител.

лечения используется альтернативный метод диагностики – определение IgE специфические

дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи, биопсии кожи.

консультация педиатра, аллерголога, невролога, психиатра, гематолога, пульмонолога по показаниям необходимы при подозрении на соответствующие заболевания.

лечения? Обоснуйте свой выбор

важным фактором (если он известен) и ингибция тучных клеток. Препаратами первой линии терапии являются неседативные антигистаминные препараты. Кетотифен 5 мг (5 мл) 1 раз в сутки в форме сиропа, старше 12 лет — 5 мг (1 таблетка или 10 мл сиропа) 1 раз в сутки. В возрасте от 2 до 6 лет — 2,5 мг/сут в форме капель.

ДАИ 100мкг/л чаще всего применяется (уровень доказательности А). Могут также применяться беротек (фенотерол) (более 10 капель) через небулайзер.

дозами ингаляционных кортикостероидов (ИГКС), либо антилейкотриеновыми препаратами. Для достижения наилучшего эффекта - 1,5 года).

контроль симптомов и факторов риска, обучение правильному применению препаратов и техники ингаляции. Препараты, контроль состояния пациента, обсудить с родителями план лечения и рассмотреть шаг вниз или шаг вверх с последующим контролем.

логическое обследование?

Dermatofagoides pteronissimus, Dermatofagoides farine, библиотечная пыль), эпидермальными аллергенами в период обострения.

ки Fel d 1, который содержится в эпителии и в секрете сальных желез кошки, а также к сывороточному альбумину.

минорному аллергену кошки

животными)

е дома, например, посещать цирки и зоопарки.

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при рецидивах.

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

ДА ВОПРОСЫ

приступообразный спастический кашель, свистящее дыхание, одышки до 2 – 3 раз в неделю в течение последних 2 – 3 недель (использовано 100 мкг в сутки). Ухудшение в состоянии связывают с переходом в другую школу, где ребенок не может наладить контакт с одноклассниками. В последние сутки приступы удушья повторялись дважды. Последний приступ удушья сегодня ночью, купирован бета-2 агонистом. Аллергии не выявлено.

Масса при рождении 3350 г, длина 51 см. Период новорожденности протекал без особенностей.

Кожа чистая, покровы чистые. Слизистая оболочка зева чистая. Грудная клетка вздута, над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком. ЧСС – 88 ударов в минуту. Паренхиматозные органы не увеличены. Физиологические отправления не нарушены. Гемоглобин – 109 г/л, эозинофилы – 6%, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 48%, лимфоциты – 39%, моноциты – 6%, СОЭ – 10 мм/ч. Лейкоциты 2–3 в поле зрения, эритроциты – нет.

Рентгенография органов грудной клетки: бронхо-легочного рисунка, очаговых и инфильтративных теней нет, средостение не изменено.

История болезни за прошедший год

Какие препараты использовались для лечения?

Какие имеются некоторые факторы риска неблагоприятного исхода из следующих:

История болезни пациента?

Какие препараты использовались для длительного действия.

Какие препараты использовались для длительного действия и добавить антигонисты лейкотриеновых рецепторов (сингуляр, алмонт, синглон и др.) в дозе 10 мг на ночь.

степени тяжести и характера течения процесса по показаниям амбулаторно / в стационаре

ских характеристик, а также социально-средовых факторов, позволяющих в той или иной степени реализовать его
 вития и выносливости, определяемых на основании стандартов или индексов для групп лиц, определенного пола, во
 и личностных особенностей инвалида, которые необходимо поддерживать и развивать в процессе проведен
 сиональной деятельности – основа экономической независимости, определяющей место пациента в обществе.
 гания – направления собственных усилий на собственную настоящую и будущую жизнь и интеграцию в обществе.
 ния и самостоятельного проживания.
 ой общественной и семейной деятельности.

остью

е

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

А ВОПРОСЫ

чувство стеснения в груди, затруднённое дыхание, особенно выдох, мучительный кашель. Болен 10 лет бронхиальной
 бронхиальной астмы 3-4 раза в год, часто требующие госпитализации в стационар. Настоящее ухудшение состояния
 зается, и начинает выделяться в небольшом количестве тягучая слизистая мокрота.
 ые, с синюшным оттенком. Больной сидит в положении «ортопноэ». Больной повышенного питания (прибавил в
 ыщцы брюшного пресса участвуют в акте дыхания. Дыхание резко ослаблено, небольшое количество сухих свистящ
 ены. Пульс - 120 ударов в минуту, ритмичный. АД - 140/90 мм рт. ст., SpO₂ - 85%.
 уже внутривенно введено 10,0 мл 2,4% раствора Эуфиллина, 60 мг Преднизолона.

т течение, тяжелое обострение. Хронический бронхит. Пневмосклероз. Осл. Астматический статус I ст. ОДН II ст.

астмы.

льно оценена тяжесть астмы.

ние» выставляется на основании жалоб на частые приступы удушья, частый кашель, чувство стеснения в груди; дан
 гствие аллергоанамнеза. У больного развилось тяжёлое осложнение БА – астматический статус I ст. (затянувшийся
 нгоидного лица», стрий на теле на фоне длительного приёма Преднизолона per os свидетельствует об экзогенном гип

исную терапию назначите больному?

ьным БА в качестве базисной терапии назначаться не должны. Больной вообще не получал препарата из основной гр
 еднизолона.

ного действия (β_2 -агонисты), лучше фиксированные препараты (Симбикорт 160/4,5 по 2 вдоха 3 раза в день или С
 рива) 1 капсула (18 мкг) в сутки. При сохраняющейся одышке возможно добавить теофиллины (Теопек или Теотард)
 зможен пересмотр базисной терапии с учётом принципа ступенчатой терапии и состояния больного.

ков и детей старше 6 лет с тяжелой аллергической БА, которая не контролируется лечением, соответствующим сту

цинация проводится в периоде ремиссии на фоне приема преднизолона в поддерживающей дозе 1 – 2 мг/кг. Паци
 уменьшает частоту и тяжесть обострений БА.

азана вакцинация против пневмококковой инфекции 23- валентной полисахаридной вакциной. Может быть рассмо
 овой инфекции.

пневмококковой инфекции или менингококковой инфекции.

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

ованию здорового образа жизни и санитарно – гигиеническому просвещению населения

А ВОПРОСЫ

пись высыпания на коже щек, сопровождающиеся зудом, повышенная возбудимость – плаксивость, нарушение сна

токсикоза первого триместра, угрозы прерывания во втором триместре. Вес при рождении 3330 гр, длина – 52 см. За
 есяцев, далее переведена на искусственное вскармливание адаптированными молочными смесями –Similac Premium
 азму не переливали, оперативные вмешательства не проводились. Наследственность по аллергическим заболеваниям
 постель – синтетика.

четкие, имеются множественные мелкие папулы, везикулы, эрозии, из которых на поверхность выступают небольшие корочки. Тоны сердца чистые, ясные, ритмичные. Живот мягкий, б/б. Стул кашицеобразный, без патологических примесей.

раненный, период обострения. Пищевая аллергия: аллергия к белку коровьего молока.

морфология высыпаний и их локализация для детей первых лет жизни (эритема, папулы, микровезикулы с локализацией на лице и шее).

сыпаний на коже шеи, лица с преобладанием экссудации.

красные расчесы и эрозии, выделение серозного экссудата.

с умеренной экссудацией, гиперемией и/или лихенизацией, умеренный зуд, более частые обострения — 3–4 раза в год. Ребенок находился в питании адаптированных молочных смесей – Similac Premium 1

в нозологических формах дано неверно.

к аллергенам молока: α -лактальбумину, β -лактоглобулину, к казеину, бычьему сывороточному альбумину, лактоферину. Смесь специально разработана для детей в возрасте 4–х лет. Она включает не только пищевые, но и ингаляционные аллергены.

и выбора в зависимости от наличия или отсутствия противопоказаний к скарификационным пробам IgE-сенситизации. В зависимости от данных

результатов кожного тестирования, а также низких уровней специфических IgE, дается заключение о не IgE-опосредованной аллергии.

только определение специфических IgE к молоку.

молока

чувствительности не снижается на казеин, который является хорошим показателем клинических реакций на молоко.

на молоко в любых формах.

не продукты без термической обработки.

ий.

исследования IgE к молоку+ и к казеину+.

Similac Alimentum, Alfare Allergy, Friso Pep, Friso Pep AC, Нутрилон Пепти Гастро, Нутрилон Пепти Аллергия.

улучшается в течение 2 недель, рекомендуется перевод на питание на основе аминокислот: Альфаре Аминокислоты, Нутрилон Аминокислоты (окно толерантности 4–6 мес).

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

е, срочных родов с обвитием пуповины, массой 3700, ростом 52 см. Физическое и нервно – психическое развитие до 3 раз в год. С 5 лет стал посещать ДДУ.

ием.

двусторонней полисегментарной пневмонией, ателектазом слева, левосторонним плевритом. Проводилась массивная терапия, но не проводилось. Выписан с улучшением состояния остаточными явлениями воспалительной инфильтрации по

ская бронхоскопия, при которой отмечен гнойный эндобронхит, инородное тело не найдено. В течение 3 мес находилась в стационаре с формирующего бронхита с бронхоэктазами. Вскоре отмечен первый эпизод артрита левого коленного сустава, который повторялся дважды в течение 2 месяцев. Во время одного из эпизодов артрита присоединились симптомы хронического синусита и признаки задержки физического развития.

торные пневмонии, плохо поддающиеся стандартной антибиотикотерапии, а также затяжное течение синусита. Кроме того, отмечено иммунодефицитное состояние. Учитывая нормальную переносимость вирусных инфекций, можно думать о дефекте гуморального

числа Т- и В- лимфоцитов.

цилиарного механизма, ревматоидный артрит, муковисцидоз.

IgG 0 г/л, IgA 0 г/л, IgM 0 г/л, CD19+ 0, остальные показатели клеточного иммунитета в пределах возрастной нормы. Отсутствие носового клиренса.

Бронхоэктатическая болезнь. Пневмосклероз нижней доли левого легкого с деформацией бронхов.

жалобы на тошноту, повышение температуры до 38С, головная боль, боль в спине, головокружение, слабость, сыпь. Симптомы могут быть связаны со следующими причинами:
 токсических веществ

местительной терапии ПИДС.

булинов

ВВИГ продолжают со скоростью 0,5 мг/ в минуту. При отсутствии побочных эффектов: через 20-30 минутные инфузии применяются парацетамол, аспирин, антигистаминные препараты. Кортикостероиды. (галактозы).

рассмотреть вопрос о прекращении терапии иммуноглобулинами, особенно в случае выявления селективного дефицита

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при рецидиве

КЛИНИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

панкреатита, диффузного перитонита. Течение послеоперационного периода осложнилось нижнедолевой левосторонней пневмонией. Увеличились боли в животе, в связи с чем инфузия препарата была прекращена. Заболевание встречается часто болеющих детей до 6 – летнего возраста.

SpO₂ 70%, л - 20%, м - 10%; СОЭ - 33 мм/час.

IgM 5,2 г/л, IgA 2,0 г/л, IgE 80 КЕ/л.

основной патологией. Реакция на введение ВВИГ могло быть связано с высокой скоростью введения препарата.

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

шении пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

НА ВОПРОСЫ

му педиатру с целью оформления инвалидности по поводу бронхиальной астмы. Дедушка ребенка по материнской
иодичностью в 2-4 месяца. С 2-летнего возраста, наблюдались типичные приступы удушья. Один раз перенес астма
дому. Последний приступ – 2 недели назад. Исследования функции внешнего дыхания проводились месяц назад – с
машней пыли, шерсти животных, березе, некоторым видам трав.

еском развитии. В контакт вступает неохотно, на вопросы отвечает односложно. Кожа чистая, бледная, периорбита
55 мм 86е.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень +1 см, эластичная, селезенка не пальпируется.
и, муколитики.

ия

подключении рекомбинантных гуманизированных моноклональных антител (IgG₁)

направляет учреждение здравоохранения.

него данных, подтверждающих стойкое нарушение функций организма, обусловленное бронхиальной астмой

и исследование функции внешнего дыхания (пиклоуметрия, спирография). Каковы условия правильного проведения
отменить: бета2 –агонисты короткого действия – за 6 часов, длительного действия – за 12 часов, пролонгированны

е призывников проводится только после стационарного обследования. При наличии бронхиальной астмы, подтв
ено без стационарного обследования. Обращается внимание на необходимость доказательства наличия бронхиаль
обы с небактериальными аллергенами, провокационные тесты с аллергенами, лабораторное определение специф
помогает исследование реакции дыхательных путей на воздействие бронхоконстрикторов (метахолин)

аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

в с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при ре

ВА ВОПРОСЫ

новокаина больной стал жаловаться на резкую слабость, шум в ушах, потемнение в глазах, чувство удушья, отек век и г
 а 10 дней до обращению к стоматологу перенес затяжной риносинусит по поводу которого в терапии получал иньек

вляющаяся локальной реакцией кожи и подкожной клетчатки (отек Квинке) и системным поражением дыхательной
 а – анафилаксия), возникшая в результате введения местного анестетика (новокаина).

организма ребенка

акия организма к антигену. Клинические проявления развиваются только при повторном контакте с аллергеном. У д
 изированный организм отвечает развитием аллергической реакции.

препаратов при системной аллергической побочной реакции. Какие мероприятия должны быть выполнены у пациен
 (отек ушных раковин и век, одышка, тахикардия, акроцианоз), следовательно последовательность медикаментозно
 льные ЛС и лечебные мероприятия рассматриваются как вспомогательная терапия (препараты второй линии – систе

дение ЛС), наложить венозный жгут для уменьшения поступления препарата в системный кровоток. Приложить ле
 , состояние кожи и вес пациента;

и бедра эпинефрин (адреналина гидрохлорид) в дозе 0,01 мг/кг в концентрации 1 мг/мл (разведение 1:1.000), макси
 сти введение эпинефрина (адреналина гидрохлорид) можно повторить через 5-15 минут.

ову в сторону, выдвинув нижнюю челюсть для предупреждения западения языка, асфиксии и предотвращения аспир
 ра хлорида натрия (то есть для взрослого 5-10 мл/кг впервые 5-10 минут; для ребенка – 10 мл/кг). Если реакция разв

г в/в струйно, метилпреднизолон 50-120 мг в/в струйно взрослым, 1 мг/кг детям, максимум 50 мг, дексаметазон 8-32
 и др.; для детей: преднизолон 2-5 мг/кг, бетаметазон 20-125 мкг/кг или 0,6-3,75 мг/мл. Длительность и доза ГКС под

монитора для измерения АД, подсчет пульса вручную каждые 2-5 минут. По возможности контроль уровня кислорода
 торой линии – системные гкс, антигистаминные препараты).

и системной аллергической побочной реакции верно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны верно.
и системной аллергической побочной реакции верно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны неверно.
и системной аллергической побочной реакции верно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны верно.

и системной аллергической побочной реакции неверно. Мероприятия по оказанию медицинской помощи указаны неверно.

окаиина

повокружение, сонливость, слабость, тризм.

ного давления, периферическая вазодилатация, коллапс, брадикардия, аритмии, боль в грудной клетке.

ии (в том числе анафилактический шок), крапивница (на коже и слизистых оболочках).

верно

неполностью

верно

вокаиина

ругим местным анестетикам-эффирам).

ения в тканях.

рей; состояния, сопровождающиеся снижением\ печеночного кровотока (например, хроническая сердечная недостаточность);
инфицирование места инъекции; дефицит псевдохолинэстеразы; почечная недостаточность; детский возраст от 12 д

ерно

неполностью

неверно

ергических заболеваний и/или иммунодефицитов

аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

НА ВОПРОСЫ

ель и шумное дыхание.

ь и субфебрильная температура.

а дважды болела ОРВИ, бронхитом, получила курс антибактериальной терапии. Папа страдает бронхиальной астмой.
инии из-за гипогалактии у мамы. С переходом на искусственное вскармливание – проявления дерматита в виде гип

7,5°C. Экспираторная одышка, частый кашель. Снижена активность, сосёт вяло, с перерывами. Пена в углах рта, слабая
пльной мускулатуры в акте дыхания. Перкуторный звук над лёгкими с коробочным оттенком. При аускультации дыха
у. Частота сердечных сокращений 150 в минуту, тоны сердца приглушены. По остальным органам без отклонений.

бронхиолита?

то риновирусная инфекция у детей с ранним синдромом бронхиальной обструкции является не только фактором р

иолита?

ей с бронхообструкцией в возрасте до 3 лет.

оследнего года было 3 -4 эпизода свистящих хрипов и один большой критерий:

ираторно – синтициального вируса

х условиях.

й. Респираторные симптомы средней степени выраженности могут сохраняться приблизительно 3 недели. Около по
ностью по атопии, для которых бронхит может быть одним из факторов риска развития бронхиальной астмы.
арактеризующегося хроническим течением с развитием фиброза и облитерацией просвета бронхиол, инвалидизации

6. Критерии оценивания результатов обучения

| Результаты обучения | Критерии оценивания | |
|---|---|---|
| | Не зачтено | Зачтено |
| Полнота знаний | Уровень знаний ниже минимальных требований. Имели место грубые ошибки. | Уровень знаний в объеме, соответствующем программе подготовки. Могут быть допущены несущественные ошибки |
| Наличие умений | При решении стандартных задач не продемонстрированы основные умения. Имели место грубые ошибки. | Продемонстрированы основные умения. Решены типовые задачи, выполнены все задания. Могут быть допущены несущественные ошибки. |
| Наличие навыков (владение опытом) | При решении стандартных задач не продемонстрированы базовые навыки. Имели место грубые ошибки. | Продемонстрированы базовые навыки при решении стандартных задач. Могут быть допущены несущественные ошибки. |
| Мотивация (личностное отношение) | Учебная активность и мотивация слабо выражены, готовность решать поставленные задачи качественно отсутствуют | Проявляется учебная активность и мотивация, демонстрируется готовность выполнять поставленные задачи. |
| Характеристика сформированности компетенции | Компетенция в полной мере не сформирована. Имеющихся знаний, умений, навыков недостаточно для решения практических (профессиональных) задач. Требуется повторное обучение | Сформированность компетенции соответствует требованиям. Имеющихся знаний, умений, навыков и мотивации в целом достаточно для решения практических (профессиональных) задач. |
| Уровень сформированности компетенций | Низкий | Средний/высокий |

Разработчик(и):

Тарасова Алла Анатольевна, д.м.н., профессор кафедры факультетской и поликлинической педиатрии

Дата «16» февраля 2023 г.