

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

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Специальность: 31.08.26 Аллергология и иммунология

Кафедра: факультетской и поликлинической педиатрии

Форма обучения: очная

Нижний Новгород
2023

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

Настоящий Фонд оценочных средств (ФОС) по дисциплине «Аутоиммунные заболевания» является неотъемлемым приложением к рабочей программе дисциплины «Аутоиммунные заболевания». На данный ФОС распространяются все реквизиты утверждения, представленные в РПД по данной дисциплине.

2. Перечень оценочных средств

Для определения качества освоения обучающимися учебного материала по дисциплине «Аутоиммунные заболевания» используются следующие оценочные средства:

№ п/п	Оценочное средство	Краткая характеристика оценочного средства	Представление оценочного средства в ФОС
1	Тест	Система стандартизированных заданий, позволяющая автоматизировать процедуру измерения уровня знаний и умений обучающегося.	Фонд тестовых заданий
2	Ситуационные задачи	Способ контроля, позволяющий оценить критичность мышления и степень усвоения материала, способность применить теоретические знания на практике.	Перечень задач
3	Собеседование	Средство контроля, организованное как специальная беседа преподавателя с обучающимся на темы, связанные с изучаемой дисциплиной, и рассчитанное на выяснение объема знаний обучающегося по определенному разделу, теме, проблеме и т.п.	Вопросы по темам/разделам дисциплины

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-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-6	Текущий	Раздел 1. Аутоиммунитет. Иммунологическая толерантность. Этиологические факторы. Генетическая предрасположенность. Раздел 2. Клиническая картина различных аутоиммунных заболеваний. Раздел 3. Принципы иммунокоррекции при аутоиммунных заболеваниях. Раздел 4. Иммунопрофилактика и вакцинация при аутоиммунных заболеваниях.	Тестовые задания 15 Ситуационные задачи Собеседование

		Раздел 5. Аутоиммунные проявления при врожденных ошибках иммунитета.	
ОПК-4, ОПК-5, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-6, ПК-8	Промежуточный	Раздел 1. Аутоиммунитет. Иммунологическая толерантность. Этиологические факторы. Генетическая предрасположенность. Раздел 2. Клиническая картина различных аутоиммунных заболеваний. Раздел 3. Принципы иммунокоррекции при аутоиммунных заболеваниях. Раздел 4. Иммунопрофилактика и вакцинация при аутоиммунных заболеваниях. Раздел 5. Аутоиммунные проявления при врожденных ошибках иммунитета.	Тестовые задания 40 Ситуационные задачи 6 Собеседование

4. Содержание оценочных средств входного, текущего контроля

Текущий контроль осуществляется преподавателем дисциплины при проведении занятий в форме: тест, ситуационная задача, собеседование.

4.1. Тестовые задания для оценки компетенций: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-6

1. В основе патогенеза аутоиммунного гепатита лежит:

- 1) Блокада проходимости желчных протоков в результате хронического воспаления и фиброза
- 2) Хроническая деструкция мелких желчных протоков, вызываемая активированными лимфоцитами
- 3) Задержка желчных кислот и активация апоптоза гепатоцитов
- 4) Дефект иммунорегуляции, потеря толерантности к собственным антигенам*

2. Препаратом первой линии терапии аутоиммунного гепатита является:

- 1) Преднизолон*
- 2) Такролимус
- 3) Инфликсимаб
- 4) Метотрексат

3. К осложнениям первичного склерозирующего холангита является:

- 1) Бактериальный холангит*
- 2) Рак головки поджелудочной железы
- 3) Первичный рак печени
- 4) Дуодено-гастральный рефлюкс

4. Гематологические нарушения при аутоиммунном гепатите:

- 1) Эозинофилия
- 2) Гемолитическая анемия

- 3) Мегалобластная анемия*
- 4) Лейкемоидная реакция крови

5. В основе патогенеза первичного цирроза печени лежит:

- 1) Блокада проходимости желчных протоков в результате хронического воспаления и фиброза
- 2) Хроническая деструкция мелких желчных протоков, вызываемая активированными лимфоцитами*
- 3) Дефект иммунорегуляции, потеря толерантности к собственным антигенам

6. Одним из диагностических критериев первичного склерозирующего холангита является:

- 1) Повышение уровня IgG
- 2) Перипортальный гепатит при гистологическом обследовании биоптата печени
- 3) Повышенный уровень ферритина
- 4) Четкообразные изменения внутри- и внепеченочных протоков при холангиографии*

7. При первичном билиарном циррозе проводят дифференциальный диагноз с (выберите несколько):

- 1) Внелегочным туберкулезом
- 2) Аутоиммунным гепатитом*
- 3) Карциномой желчных протоков*
- 4) Первичным склерозирующим холангитом*

8. К одним из частых симптомов первичного билиарного цирроза относятся:

- 1) Желтуха
- 2) Лихорадка
- 3) Общую слабость
- 4) Мучительный кожный зуд, усиливающийся к вечеру*

9. К классическим признакам сахарного диабета 1 типа относят:

- 1) Инфекция кожных покровов
- 2) Повышение артериального давления
- 3) Субфебрильная температура тела
- 4) Головокружение, головная боль
- 5) Полиурия, полидипсия*

10. Частота сахарного диабета у детей составляет:

- 1) Более 90%*
- 2) 15%
- 3) 1-4%
- 4) Менее 10%

11. Ургентное состояние при манифестации сахарного диабета 1 детей

- 1) Тяжелая дегидратация*
- 2) Полиурия
- 3) Инфекции кожных покровов
- 4) Прогрессирующее снижение массы тела

12. Для какого типа сахарного диабета характерна ассоциация с аутоиммунными заболеваниями:

- 1) Сахарный диабет 1 типа*
- 2) Сахарный диабет 2 типа
- 3) Моногенный сахарный диабет

13. Хроническим аутоиммунным тиреоидитом чаще болеют:

- 1) Женщины 20-30 лет
- 2) Женщины 30-50 лет*
- 3) Дети и подростки
- 4) Мужчины 20-40 лет

14. С какими рисками сопряжены методы и средства стимуляции прорегенеративных функций иммунной системы? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) существенное возрастание вероятности мутаций в быстро делящихся клетках*
- 2) избыточное нарастание массы мышц
- 3) возрастание риска развития опухолей*
- 3) избыточный рост скелета

Какие варианты иммунного воспаления обозначают как II тип? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) гранулематозное
- 2) серозное*
- 3) фиброзное
- 4) гнойное*

4.2. Ситуационные задачи для оценки компетенций УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-6

Вид	Код	Текст названия трудовой функции/ текст элемента мини-кейса
Н	-	001
Ф	А/01.8	Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	Пациентка Н., 16 лет, обратилась с жалобами на ярко-красную сливную сыпь на щеках и переносице, которая возникла после продолжительных сеансов пребывания на

		солнечном пляже в течение 4-х дней. Краснота не прошла и после прекращения посещения пляжа. При повторном визите примерно через 1 мес. Пациентка пожаловалась на усиление утренней скованности в суставах. К этому присоединились ежедневные лихорадочные состояния с подъемом t до 39°C и ознобами. В течение нескольких предыдущих месяцев Н. замечает скованность суставов пальцев и коленей по утрам и отечность, наиболее заметную на пальцах, симметрично на обеих руках. Со слов пациентки, без особенностей. Врач обратил внимание на характерную форму красных пятен на лице – «крылья бабочки». При повторном визите у пациентки пальпировались околоушные и шейные лимфоузлы. Она похудела на 4 кг. При следующем, 3-ем визите после 1- месячного курса назначенного лечения красная «бабочка» на лице исчезла, суставная симптоматика заметно улучшилась. При первом визите в сыворотке крови пациентки обнаружили анти-нуклеарные антитела в титре – 1280. Концентрация С3-компонента комплемента несколько снижена – 70 мг/л (при норме 100 – 200 мг/л). Клеточная формула крови в норме. Анализ мочи без патологии. При повторном визите титры анти-нуклеарных антител возросли, концентрация С3 упала до 40 мг/л. При следующем визите после назначения курса лечения концентрация С3 возросла до 120 мг/л. При первом визите врач назначил лечение препаратом гидроксихлороквин сульфатом. После обследования при повторном визите врач назначил преднизон 10 мг х 2 р. в день и напроксен 250 мг в день.
В	1	Из приведенной информации анамнеза, физикальных и лабораторных данных, а также ex juvantibus, какой диагноз был поставлен врачом пациентке?
Э	-	Системная красная волчанка
В	2	Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
Э	-	
В	3	Согласны ли Вы с назначениями на лабораторные анализы и есть ли необходимость в дополнительных анализах?
Э	-	Выполнены необходимые и достаточный для постановки диагноза и мониторинга результатов назначенного лечения анализы
В	4	Какие диагностические стратегии являются необходимыми и достаточными для постановки диагноза аутоиммунного заболевания?
Э	-	Тщательная физикальная диагностика: осмотр, регистрация симптомов

		Лабораторные анализы на функциональную сохранность «подозреваемого» на повреждение органа (глюкоза в крови, креатинин в моче, и т.д.) Оценка результатов ex juvantibus
В	5	Дайте рекомендации по вакцинации
Э	-	Вакцинация по календарю с исключением аттенуированных вакцин только на фоне иммуносупрессивной терапии
Н	-	002
Ф	A/01.8	Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	Пациент А., 51 год, юрист. При первом обращении к врачу пожаловался на раздражение с болью и зудом в горле, непроходящее в течение более 3-х недель. Врач посоветовал полоскать горло теплым солевым раствором. Через месяц пациент охрип до потери возможности говорить, еще через неделю у него на слизистой правой щеки образовалось изъязвление. Врач предположил инфекцию вирусом простого герпеса (ВПГ) и назначил ацикловир перорально. Лечебного эффекта не наступило. Эрозии и язвы образовывались на слизистой рта, включая десны. Врач назначил Нистатин против Candida albicans, без эффекта. Изъязвления прогрессировали, захватывая небо и язык. Через примерно 2 недели эрозивный процесс проявился на коже головы и шеи. Начавшись с ощущений раздражения в горле, процесс поражения слизистой рта прогрессировал в течение примерно 2-х месяцев, затем эрозии возникли на коже головы и шеи. Пациент не связывает данное заболевание, ни с какими особенными событиями в своей жизни, кроме постоянного нервного напряжения, связанного с работой судебным адвокатом. При первом и втором осмотре пациента врач предположил инфекции вирусом простого герпеса (ВПГ) и Candida albicans. Однако, последующие осмотры и результаты ex juvantibus не подтвердили такие диагнозы. Была назначена биопсия из очагов поражения. Гистологическое исследование срезов биоптатов, окрашенных гематоксилин-эозином, выявило повреждение эпидермального слоя кожи с супрабазальными пузырями. Иммунофлюоресцентное исследование биоптата выявило депозиты IgG в межклеточных пространствах эпидермиса. В сыворотке крови пациента обнаружили антитела против десмоглеина-3 в титре 640. Дополнительная информация

		Пациенту назначили терапию преднизолоном - 20 мг/день. Через 3 недели улучшения не наступило. Дозу преднизона увеличили до 180 мг/день. Однако, через 2 недели появились новые симптомы в виде персистирующего кашля и лихорадки. На рентгене выявили интерстициальную пневмонию, при микробиологическом исследовании мазков из трахеи нашли грибок <i>Pneumocystis jirovecii</i> . Титр антител к десмоглеину-3 вырос до 1280. Назначили лечение циклофосфамидом с начальной дозой - 150 мг/день с повышением до 200 мг/день. Дозу преднизона снижали по 10 мг каждые 10 дней. Через 8 недель такой терапии титры анти-десмоглеиновых антител снизились до 320, новые изъязвления не появлялись, прежние очаги поражения стали заживать. В течение последующих 8 месяцев дозу циклофосфамида постепенно снижали, вплоть до отмены. В бессимптомный период титры анти-десмоглеиновых антител не поднимались выше титра 80. Периодически новые изъязвления появлялись, их удавалось купировать инъекционными кортикостероидами.
В	1	Установите предварительный диагноз
Э	-	Вульгарная пузырчатка
В	2	Обоснуйте диагноз
В	3	Антитела какого из изотипов IgG характерны для патогенеза "Вульгарной пузырчатки"?
Э	-	IgG4
В	4	Диспансерное наблюдение
В	5	Дайте рекомендации по вакцинации
Н	-	003
Ф	A/01.8	Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	Пациентка Л., 34 лет, работает менеджером в банке. Жалобы на кашель с ознобами и повышением температуры. До данного обращения считала себя практически здоровой. Болела редкими простудами легкого течения. Анамнез жизни Без особенностей. Данные физикального обследования

		Кожные покровы чрезвычайно бледные, что особенно заметно на ладонях. Температура во время визита к врачу 38, 5 °С, частота дыхательных движений – 30/мин (при норме 20/мин). Аускультативно прослушиваются хрипы в нижних отделах обоих легких. Данные лабораторных исследований Клинический анализ крови: Гемоглобин - 9,5 г/л (при норме 13-15), Гематокрит - 26% (при норме 38-46); Лейкоциты - 11300/мкл, Нейтрофилы - 70%, Лимфоциты - 25%, Моноциты - 5%, Эозинофилы - 1%, Тромбоциты - 180.000/мкл. Мазок мокроты: Значительное количество нейтрофилов. Бактерии из мокроты не высевались. В пробах крови, взятой в пробирки с цитратом натрия, при охлаждении до 4°С эритроциты «склеивались», но при нагревании образца до 37°С эритроциты диспергировались (т.е. агглютинация эритроцитов была обратима). В отделенной плазме не выявили анти-эритроцитарных антител, но обнаружили антитела к С3-компоненту системы комплемента. Данные инструментальных исследований На рентгенограмме грудной клетки - инфильтраты в нижних отделах обоих легких. Дополнительная информация Пациентке назначили лечение эритромицином. Через 3 дня терапии исчезла лихорадка и заметно ослаб кашель. Через неделю уровень гемоглобина достиг - 12 г/л, еще через 2 недели - 14, 5 г/л.
В	1	Установите предварительный диагноз
Э	-	Пневмония, вызванная микоплазмой. Ассоциированная с инфекцией преходящая аутоиммунная гемолитическая анемия
В	2	Обоснуйте поставленный диагноз.
Э	-	
В	3	Является ли обязательным доказывать микоплазменную этиологию пневмонии у данной пациентки?
Э	-	Данные физикального обследования, рентгенографии и ex juvantibus позволяют поставить правильный диагноз без дополнительных анализов на инфицирование микоплазмой
В	4	Назначьте терапию пациенту
Э	-	
В	5	Дайте рекомендации по вакцинации

Э	-	
Н	-	004
Ф	A/01.8	Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	Новорожденный мальчик К., рожденный в срок, с первых дней жизни страдал дерматитом, не купируемым местными глюкокортикоидами, гидратантами и пероральными антигистаминными препаратами. В возрасте 4-х месяцев у К. началась неукротимая диарея, к 6-ти месяцам у него диагностировали инсулин-зависимый диабет, диффузная экзема, очаговый рост волос на голове. Анамнез заболевания С момента рождения с прогрессирующей симптоматикой. Анамнез жизни У матери был предыдущий сын, умерший во младенчестве от тяжелой диареи и тромбоцитопении. Есть здоровая дочь 5-ти лет. Данные физикального обследования В возрасте 6-ти месяцев вес - 5 кг (при норме 6, 3 кг); Диффузная экзема, существенно увеличены шейные, подчелюстные лимфоузлы и селезенка. Данные лабораторных исследований Клинический анализ крови и мочи: Лейкоциты - 7300/мкл, Гемоглобин - 11, 3 г/л, Тромбоциты - 435.000/мкл, Эозинофилы - 15%, t IgE - 1345 IU/ml (при норме < 50IU/ml). Уровень глюкозы > 20 ед., глюкоза в моче. Гистологическое исследование: В биоптате слизистой из 12-перстной кишки выявили полное отсутствие ворсинок и плотный инфильтрат из плазматических клеток и Т-лимфоцитов. Проточная цитофлюорометрия клеток: В периферической крови установили отсутствие Т-лимфоцитов с маркерами CD4/CD25/FoxP3, что соответствует фенотипу Т-регуляторных (Т-супрессоров). Секвенирование ДНК гена FoxP3 подтвердило наличие мутации loss-of-function. Данные инструментальных исследований Биопсия слизистой 12-перстной кишки показала существенную дистрофию вплоть до очагового отсутствия эпителия. Дополнительная информация Ребенка перевели на парентеральное питание, назначили иммунодепрессанты циклоспорин и такролимус, что привело к временному улучшению клинического состояния.

		Приняли решение о трансплантации стволовых кроветворных клеток (СКК) от здоровой сестры, которая оказалась HLA-идентична с братом. Трансплантацию осуществили. Через год после трансплантации пациент К. был бессимптомным. Анализ химеризма кроветворных клеток показал, что только около 30% Т-лимфоцитов мальчика имеют происхождение от СКК сестры-донора.
В	1	Установите предположительный диагноз
Э	-	Первичный иммунодефицит (IPEX- синдром)
В	2	Обоснуйте диагноз
Э	-	
В	3	Являются ли инфекции провоцирующими описанную симптоматику факторами?
Э	-	Данные за инфекционный компонент в этиологии IPEX отсутствуют
В	4	Является ли синдром IPEX доказательством того, что иммунная система (лимфоциты) природно «настроена» распознавать «свое», а не «чужое»?
Э	-	IPEX – одно из самых сильных и неоспоримых доказательств того, что иммунная система распознает «свое», а не чужое
В	5	Определите прогноз при данном заболевании
Э	-	Неблагоприятный.
Н	-	005
Ф	A/01.8	Проведение аллергологического обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов
Ф	A/07.8	Оказание медицинской помощи пациенту в экстренной форме
И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	Пациент К., 71 года, обратился по поводу диплопии, которая в течение последних 4-х месяцев то возникала, то спонтанно проходила и наконец, приняла постоянный характер. Анамнез заболевания Считал себя практически здоровым в течение всей жизни. Анамнез жизни Работал инженером, вел активный и позитивный образ жизни. Данные физикального обследования Врач выявил частичный птоз обоих верхних век, закрывающий примерно 1/3 радужной оболочки. При просьбе врача перевести

		взгляд вправо, затем влево, выявилось заметное ограничение подвижности глазных яблок. Исследование функциональных возможностей других мышц, включая дыхательные, не выявило патологии. Данные лабораторных исследований Общеклинический анализ крови: в норме. Иммуноферментный анализ на антитела к рецептору к ацетилхолину показал наличие таковых в концентрации 6,8 у.е. (при норме менее 0,5 у.е.) Данные инструментальных исследований На рентгеноскопии грудной клетки не обнаружили признаков увеличения тимуса. Исследование функции внешнего дыхания: жизненная емкость лёгких составляла всего 3,5 л. Дополнительная информация Врач назначил пациенту Пиридостигмин (ингибитор холинэстеразы). Побочный эффект в виде диареи осложнил прием данного препарата, дозу пришлось снизить до ¼ от рекомендованной. Спустя 3 года у пациента развилась респираторная инфекция в тяжелой форме, дыхательные движения заметно ослабли, птоз усугубился до полного закрытия глаз, усугубилась диплопия, он стал испытывать серьезные затруднения в артикуляции речи и глотании пищи. Пациент был госпитализирован и ему врач назначил азатиоприн, что вскоре привело к заметному улучшению симптомов диплопии и птоза, почти нормализовало возможности говорить и глотать. Жизненная емкость легких увеличилась до 5,3 л.
В	1	Какой диагноз поставил врач?
Э	-	Миастения гравис
В	2	Обоснуйте поставленный диагноз
Э	-	
В	3	Какие симптомы и данные лабораторных анализов патогномоничны для "Миастении гравис"?
Э	-	
В	4	Каковы показания к консультации специалистов
Э	-	
В	5	Дайте рекомендации по вакцинации
Э	-	
Н	-	
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	-	На приеме девочка 14 лет с жалобами на увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов, боли в шее при движении головой. Анамнез заболевания Со слов мамы и согласно медицинским документам, увеличение лимфоузлов было обнаружено у ребенка неоднократно, начиная с возраста 1,5 лет. В 2 года мама заметила увеличение шейных и паховых лимфоузлов. Неоднократно проводилось УЗИ лимфоузлов – размеры увеличены, без признаков воспаления. Также при проведении УЗИ брюшной полости были выявлены увеличенные внутрибрюшные лимфоузлы. В 5 лет были выявлены антитела IgM, IgG к Эпштейн-Барр вирусу. Получала противовирусную терапию без существенного эффекта – лимфаденопатия сохранялась. С 7 лет периодически наблюдались эпизоды нейтропении и агранулоцитоза, были выявлены аутореактивные антитела к цитоплазме нейтрофилов. Получала глюкокортикоиды 2 мг/кг первый раз в течение 6 месяцев с последующим снижением, затем курсы были короткими – по 1-2 месяца с отменой. С 2 лет – рецидивирующие бронхиты, дважды перенесла тяжелую пневмонию. Настоящее обострение – в течение последнего полугодия. Отмечается ухудшение самочувствия, слабость, утомляемость, еще большее увеличение лимфоузлов, анемия. Анамнез жизни Ребенок от 1 беременности, 1 родов на 38 неделе, без патологии. Вес при рождении 3200 гр, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 9-10 баллов. Привита по календарю. Раннее развитие без особенностей. Семейный анамнез не отягощен. Данные физикального обследования Состояние среднетяжелое. Вес 54 кг, рост 160 см. Кожа бледная, сыпи нет. Ногти не изменены. Слизистые полости рта бледные, чистые. Конъюнктивы бледные. Зев не гиперемирован, миндалины резко увеличены, без налетов. Периферические лимфоузлы пальпируются: шейной группы множественные до 5-6 см, подмышечные цепочками до 3-4 см, паховые 3,5 - 4 см, плотноватые, не спаянные друг с другом и окружающими тканями, подвижные, шейные – несколько болезненные, остальные безболезненны. Дыхание носом затруднено, кашля нет. ЧДД 16 в минуту. Дыхание в легких

		несколько ослаблено с двух сторон, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ЧСС 101 уд в минуту, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, не напряжен. Печень +5 см, селезенка +10 см. Стул в норме. Данные лабораторных исследований Общий анализ крови: НЬ – 85 г/л, эритроциты – $2,1 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $22,8 \times 10^9/л$, нейтрофилы – 15%, лимфоциты – 70%, моноциты – 10%, базофилы - 0%, эозинофилы – 5%, тромбоциты – $74 \times 10^9/л$, СОЭ – 22 мм/ч. Концентрация сывороточных иммуноглобулинов: IgA– 116 мг/дл (норма 50 ± 18 мг/дл), gM– 318 мг/дл (норма 73 ± 17 мг/дл), IgG – 1856г/дл (норма 627 ± 186 мг/дл). Фенотип лимфоцитов: CD3+- 78%, (норма 54 – 76%), CD4+ - 42%, (норма 31 – 54%), CD8+ - 25%, (норма 19 – 40%), CD19+ 12%, (норма 5 – 19%), CD16+ 52% (норма 6 – 20%), CD4- CD8- 13% (норма до 2 %). Прямая проба Кумбса – положительная. Антитела к цитоплазме и поверхности нейтрофилов – выше нормы в 6 раз. Гистологическое исследование переднешейного лимфатического узла: гипертрофия В-зависимых зон, признаки реактивного воспаления, инфильтрация CD3+CD4-CD8-лимфоцитами. Клетки с признаками злокачественности не обнаружено. Данные инструментальных исследований УЗИ брюшной полости – гепатоспленомегалия, увеличение внутрибрюшных лимфоузлов без признаков воспаления. УЗИ шейных, паховых и подмышечных лимфоузлов– увеличение размеров, рыхлая консистенция, без признаков воспаления. Компьютерная томография органов грудной и брюшной полостей – увеличение паратрахеальных и перибронхиальных, внутрибрюшных лимфоузлов. Резкое увеличение печени и селезенки. Жидкости в грудной и брюшной полостях нет. В легких очаговых изменений нет.
В	1	Поставьте предварительный диагноз с обоснованием
Э	-	Первичный иммунодефицит (аутоиммунный полиэндокринный синдром)

В	2	Назовите наиболее частые неинфекционные осложнения при данном заболевании
Э	-	
В	3	В каких случаях, на Ваш взгляд, данной пациентке необходима заместительная терапия иммуноглобулином для внутривенного введения?
Э	-	
В	4	Назовите особенности флоры при данном заболевании
Э	-	
В	5	Дайте рекомендации по вакцинации
-		

4.3. Вопросы для собеседования для оценки компетенций УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-6

1. Врожденные аутоиммунные болезни.
2. Типы иммунного воспаления
3. Общие признаки аутоиммунных заболеваний.
4. Приобретенные аутоиммунные заболевания.

5. Содержание оценочных средств промежуточной аттестации

Промежуточная аттестация проводится в виде зачета.

5.1 Перечень тестовых заданий и иных материалов, необходимых для оценки знаний, умений, навыков и опыта деятельности: тестовые задания по разделам дисциплины.

5.1.1 Тестовые задания к зачёту по дисциплине «Аутоиммунные заболевания» для оценки компетенций УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-6

1. В основе патогенеза аутоиммунного гепатита лежит:
 - 1) Блокада проходимости желчных протоков в результате хронического воспаления и фиброза
 - 2) Хроническая деструкция мелких желчных протоков, вызываемая активированными лимфоцитами
 - 3) Задержка желчных кислот и активация апоптоза гепатоцитов
 - 4) Дефект иммунорегуляции, потеря толерантности к собственным антигенам*
2. Препаратом первой линии терапии аутоиммунного гепатита является:
 - 1) Преднизолон*
 - 2) Такролимус
 - 3) Инфликсимаб
 - 4) Метотрексат
3. К осложнениям первичного склерозирующего холангита является:
 - 1) Бактериальный холангит*
 - 2) Рак головки поджелудочной железы
 - 3) Первичный рак печени
 - 4) Дуодено-гастральный рефлюкс
4. Гематологические нарушения при аутоиммунном гепатите:
 - 1) Эозинофилия
 - 2) Гемолитическая анемия

- 3) Мегалобластная анемия*
 - 4) Лейкемоидная реакция крови
5. В основе патогенеза первичного цирроза печени лежит:
- 1) Блокада проходимости желчных протоков в результате хронического воспаления и фиброза
 - 2) Хроническая деструкция мелких желчных протоков, вызываемая активированными лимфоцитами*
 - 3) Дефект иммунорегуляции, потеря толерантности к собственным антигенам
6. Одним из диагностических критериев первичного склерозирующего холангита является:
- 1) Повышение уровня IgG
 - 2) Перипортальный гепатит при гистологическом обследовании биоптата печени
 - 3) Повышенный уровень ферритина
 - 4) Четкообразные изменения внутри- и внепеченочных протоков при холангиографии*
7. При первичном билиарном циррозе проводят дифференциальный диагноз с (выберите несколько):
- 1) Внелегочным туберкулезом
 - 2) Аутоиммунным гепатитом*
 - 3) Карциномой желчных протоков*
 - 4) Первичным склерозирующим холангитом*
8. К одним из частых симптомов первичного билиарного цирроза относятся:
- 1) Желтуха
 - 2) Лихорадка
 - 3) Общую слабость
 - 4) Мучительный кожный зуд, усиливающийся к вечеру*
9. К классическим признакам сахарного диабета I типа относят:
- 1) Инфекция кожных покровов
 - 2) Повышение артериального давления
 - 3) Субфебрильная температура тела
 - 4) Головокружение, головная боль
 - 5) Полиурия, полидипсия*
10. Частота сахарного диабета у детей составляет:
- 1) Более 90%*
 - 2) 15%
 - 3) 1-4%
 - 4) Менее 10%
11. Ургентное состояние при манифестации сахарного диабета I детей
- 1) Тяжелая дегидратация*
 - 2) Полиурия
 - 3) Инфекции кожных покровов
 - 4) Прогрессирующее снижение массы тела

12. Для какого типа сахарного диабета характерна ассоциация с аутоиммунными заболеваниями:

- 1) Сахарный диабет 1 типа*
- 2) Сахарный диабет 2 типа
- 3) Моногенный сахарный диабет

13. Хроническим аутоиммунным тиреоидитом чаще болеют:

- 1) Женщины 20-30 лет
- 2) Женщины 30-50 лет*
- 3) Дети и подростки
- 4) Мужчины 20-40 лет

14. С какими рисками сопряжены методы и средства стимуляции прорегенеративных функций иммунной системы? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) существенное возрастание вероятности мутаций в быстро делящихся клетках*
- 2) избыточное нарастание массы мышц
- 3) возрастание риска развития опухолей*
- 3) избыточный рост скелета

15. Какие варианты иммунного воспаления обозначают как || тип? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) гранулематозное
- 2) серозное*
- 3) фиброзное
- 4) гнойное*

16. При каких заболеваниях иммунная цитотоксичность здоровой иммунной системы является ведущим процессом в патогенезе при экзогенных этиологических факторах?

(выберите несколько правильных ответов)

- 1) синдром Стивенса-Джонсона*
- 2) синдром ПРЭХ
- 3) гепатит, вызванный HBV*
- 4) синдром Лайела*

17. При каких заболеваниях ведущим типом иммунного воспаления является | тип? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) болезнь Крона*
- 2) саркоидоз*
- 3) ряд инфекционных болезней (микобактериальные инфекции; шистосомозы)*
- 4) анафилактический шок

18. Какие лимфоциты организуют иммунное воспаление || типа? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) CD8+ЦТЛ
- 2) CD4+Th2*
- 3) ILC-2*
- 4) CD4+Th9*

19. Стимуляция иммунной системы сопряжена с рисками (выберите несколько правильных ответов)

- 1) развития аутоиммунной патологии*
- 2) развития опухолевых процессов*
- 3) избыточного роста опорно-двигательного аппарата
- 4) развития гипертонии

20. Какие аутоиммунные заболевания являются примерами необратимого разрушения тех или иных дифференцированных клеток? (выберите несколько правильных ответов)

- 1) диабет 1-го типа*
- 2) ревматоидный артрит
- 3) рассеянный склероз*
- 4) аутоиммунная анемия как осложнение острых вирусных инфекций

21. При каких заболеваниях реализуется с наибольшей вероятностью иммунная цитотоксичность по механизму «противоклеточные антитела + комплемент»?

- 1) рассеянный склероз
- 2) аутоиммунная анемия*
- 3) разрушения бета-клеток островков Лангерганса
- 4) аутоиммунная тромбоцитопения*

22. В комплексную терапию при резистентности к системным глюкокортикостероидным препаратам входят:

- 1) транквилизаторы
- 2) цитостатики*
- 3) антибиотики
- 4) нестероидные противовоспалительные средства
- 5) антигистаминные препараты

23. Симптом Никольского положительный при:

- 1) пузырчатке*
- 2) буллезном пемфигоиде
- 3) рубцующем пемфигоиде
- 4) герпетиформном дерматите Дюринга
- 5) многоформной экссудативной эритеме

24. Первые высыпания при вульгарной пузырчатке наблюдаются на

- 1) коже волосистой части головы
- 2) коже груди
- 3) коже конечностей
- 4) слизистых оболочках рта*
- 5) коже спины

25. В каком проценте случаев крапивницы имеет место аутоиммунный, а не аллергический патогенез?

- 1) 70%*
- 2) 50%
- 3) 20%
- 4) 5%

26. Какие варианты основной терапии показаны при сахарном диабете 1 типа?

- 1) заместительная инсулинотерапия*

- 2) ритуксимаб
- 3) цитостатики
- 4) иммуностимуляторы

27. Какой тип иммунного воспаления обозначают как 1 тип?

- 1) Гранулематозный*
- 2) серозный
- 3) гнойный
- 4) фиброзный

28. Какие факторы из известных могут стать причиной аутоиммунных анемий или тромбоцитопений?

- 1) некоторые вирусные инфекции*
- 2) некоторые низкомолекулярные органические вещества, встречающиеся на химических производствах*
- 3) некоторые лекарственные препараты, способные быть гаптенами (антибиотики, НПВС и т.д.)*
- 4) пищевые аллергены

29. Недостаточный клиренс крови от иммунных комплексов может иметь причины, такие как (выберите несколько):

- 1) избыточная продукция аутоантител*
- 2) Генетические дефекты, приводящие к отсутствию или дефектам рецепторов CR1 на эритроцитах*
- 3) Генетические дефекты, приводящие к недостатку C1q компонента системы комплемента*
- 4) недостаточная продукция аутоантител

30. Аутоиммунным полигландулярным синдромом 2 типа можно считать сочетание:

- 1) аутоиммунного тиреоидита и хронического кожно-слизистого кандидоза
- 2) первичной надпочечниковой недостаточности и сахарного диабета 1 типа*
- 3) сахарного диабета 1 типа и очаговой алопеции
- 4) сахарного диабета 1 типа и аутоиммунного тиреоидита

31. Одним из компонентов аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа может быть:

- 1) гиперпаратиреоз
- 2) гиперкальциурическая гипокальциемия
- 3) гипокальциурическая гиперкальциемия
- 4) гипопаратиреоз*

32. Для лечения хронического кожно-слизистого кандидоза при аутоиммунном полигландулярном синдроме 1 типа в первую очередь назначают

- 1) растворы глюкозы
- 2) антимикотики*
- 3) цитостатики
- 4) антибиотики

33. Одним из компонентов «классической» триады аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа является

- 1) аутоиммунный энцефалит

- 2) вторичный гиперпаратиреоз
- 3) сахарный диабет 2 типа
- 4) первичная надпочечниковая недостаточность*

34. Основную роль в патогенезе аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа играет

- 1) перенесенная пневмококковая инфекция
- 2) нарушение центральной иммунологической толерантности*
- 3) нарушение гормонального сигналинга
- 4) перенесенная аденовирусная инфекция

35. Пациенту с сочетанием аутоиммунного гепатита, хронического кандидоза, аутоиммунного тиреоидита необходимо проведение дообследования с целью исключения

- 1) синдрома множественных эндокринных неоплазий 1 типа
- 2) синдрома множественных эндокринных неоплазий 2А типа
- 3) аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа*
- 4) аутосомно-доминантной гипокальциемии

36. Причиной аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа являются мутации в гене

- 1) MEN1
- 2) CYP24A1
- 3) CYP21A2
- 4) AIRE*

37. Одним из компонентов «классической» триады аутоиммунного полигландулярного синдрома 1 типа является

- 1) аутоиммунный энцефалит
- 2) вторичный гиперпаратиреоз
- 3) сахарный диабет 2 типа
- 4) первичная надпочечниковая недостаточность*

38. Альфакальцитрол применяют для лечения

- 1) надпочечниковой недостаточности
- 2) гипотиреоза
- 3) гипопаратиреоза*
- 4) хронического кандидоза слизистых

39. С какими заболеваниями проводят дифференциальную диагностику многоформной экссудативной эритемы? (выберите несколько правильных ответов):

- 1) красный плоский лишай
- 2) кольцевидная эритема Дарье*
- 3) узловатая эритема*
- 4) кандидоз
- 5) уртикарный васкулит*
- 6) псориаз
- 7) системная красная волчанка*

40. Какие лекарственные препараты наиболее часто вызывают развитие многоформной экссудативной эритемы? (выберите несколько правильных ответов):

- 1) пенициллин*
- 2) энтеросорбенты
- 3) сульфаниламиды*
- 4) барбитураты*
- 5) глюкокортикоиды

6. Критерии оценивания результатов обучения

Для зачета

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

Для тестирования:

Оценка «5» (Отлично) - баллов (100-90%)
 Оценка «4» (Хорошо) - балла (89-80%)
 Оценка «3» (Удовлетворительно) - балла (79-70%)
 Менее 70% – Неудовлетворительно – Оценка «2»

Разработчики:

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

Дата «16» февраля 2023 г.