Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Шуматов Валентин Борисович
Должность: Ректор
Дата подписания: 18.11.2024 10:29:46
Уникальный программный ключ:
1cef78fd73d75dc6ecf72fe1eb94fee387a2985d2657b784eec019bf8a794cb4

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Тихоокеанский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«УТВЕРЖДАЮ»
Заведующий кафедрой
/Просекова Е.В./
«07» июня 2024 г.

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ Б3.О(Г) ПОДГОТОВКА И СДАЧА ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА Б3.О.02(Г) СДАЧА ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

основной образовательной программы высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры
по специальности

Направление подготовки (специальность)	**31.08.26 Аллергология и иммунология** (код, наименование)
Уровень подготовки	кадров высшей квалификации по программам ординатуры (специалитет/магистратура)
Направленность подготовки	02 Здравоохранение (в сфере аллергологии и иммунологии)
Форма обучения	**очная** (очная, очно-заочная)
Срок освоения ООП	**2 года** (нормативный срок обучения)
Кафедра	Клинической лабораторной диагностики, общей и клинической иммунологии

Владивосток – 2024

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1.1. **Фонд оценочных средств** регламентирует формы, содержание, виды оценочных средств для текущего контроля, промежуточной аттестации и итоговой (государственной итоговой) аттестации, критерии оценивания дифференцированно по каждому виду оценочных средств.

1.3. Фонд оценочных средств определяет уровень формирования у обучающихся установленных в ФГОС ВО и определенных в основной образовательной программе высшего образования по специальности 31.08.26 Аллергология и иммунология (уровень подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры), направленности 02 Здравоохранение (в сфере аллергологии и иммунологии) в сфере профессиональной деятельности в соответствии с профессиональным стандартом 02.023 «Врач-аллерголог-иммунолог» (Приказ Министерства труда и социальной защиты от 14.03.2018 № 138н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-аллерголог-иммунолог») **универсальных (УК) компетенций, общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций**

https://tgmu.ru/sveden/files/zip/31.08.26_Allergologiya_i_immunologiya(4).pdf

2. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

2.1. Виды контроля и аттестации, формы оценочных средств

№ п/п	Виды контроля	Оценочные средства
		Форма
1	Государственная итоговая аттестация	Ситуационные задачи

3. Содержание оценочных средств ситуационные задачи

	Код	Текст компетенции / трудовой функции / текст элемента ситуационной задачи
С	31.08.26	Аллергология и иммунология
К	УК-3 УК-5 ОПК - 4 ОПК – 6 ОПК – 7 ОПК - 8 ПК-1 ПК-2 ПК-3	УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность ОПК-6 Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения ПК-1. Способен проводить обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитов ПК-2. Способен назначать лечение и контролировать его эффективность и безопасность пациентам с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами

		ПК-3. Способен реализовывать и контролировать эффективность медицинской реабилитации для пациентов с аллергическими заболеваниями и/или болезнями, ассоциированными с иммунодефицитами, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов
Ф	А/01.8 А/02.8 А/03.8 А/04.8 А/06.8 А/07.8	А/01.8 Проведение обследования пациентов в целях выявления аллергических заболеваний и/или иммунодефицитных состояний, установления диагноза А/02.8 Назначение лечения пациентам с аллергическими заболеваниями и (или) иммунодефицитными состояниями, контроль его эффективности и безопасности А/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации при аллергических заболеваниях и (или) иммунодефицитных состояний, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов А/04.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз, медицинских осмотров, диспансерного наблюдения в отношении пациентов с аллергическими заболеваниями и (или) иммунодефицитными состояниями А/06.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала А/07.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме
И		**Ситуационная задача №1 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Пациентке М., 30 лет, преподаватель математики, страдает аллергическим ринитом, в стоматологическом кабинете перед экстракцией зуба сделана местная анестезия 0,25% раствором новокаина. В течение 7 минут после введения препарат пациентка почувствовала затруднение дыхания, чувство жара в теле, шум в ушах, беспокойство и чувство тревоги, слабость. Объективно: состояние средней степени тяжести, пациентка в сознании, возбуждена. Кожные покровы с элементами папулезных высыпаний в области спины и груди. Частота дыхательных движений 24 в минуту. АД - 90/60 мм рт. ст. Пульс - 120 уд/мин, удовлетворительного наполнения и напряжения.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Алгоритм оказания первой медицинской помощи при анафилактическом шоке. Назовите препарат выбора
В	3	Профилактика анафилактического шока. Какую ошибку допустил врач стоматологического кабинета?
В	4	Перечислите критерии оценки I степени тяжести анафилактического шока.
В	5	План профилактических мероприятий для предупреждения повторного развития анафилактического шока.

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 1

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Правильный ответ Анафилактический шок, обусловленный патологической реакцией на новокаин, гемодинамический вариант, 1 степени тяжести. Т88.6-Анафилактический шок, обусловленный патологической реакцией на адекватно назначенное и правильно примененное лекарственное средство.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетв орительн	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.

	о	
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Алгоритм оказания первой медицинской помощи при анафилактическом шоке. Назовите препарат выбора
Э	-	Обязательно ведение письменного протокола по оказанию первой медицинской помощи при АШ. 1. Приложить лед к месту инъекции ЛС. 2. Оценить кровообращение, дыхание, проходимость дыхательных путей, сознание, состояние кожи и вес пациента. 3. Срочно вызвать реанимационную бригаду (если это возможно) или скорую медицинскую помощь. 4. Как можно быстрее ввести в/м в середину передне-латеральной поверхности бедра 0,3-0,5 мл 0,1% раствора эпинефрина. При необходимости введение эпинефрина можно повторить через 5-15 минут. 5. Необходимо уложить больную на спину, приподнять нижние конечности, повернуть его голову в сторону, выдвинуть нижнюю челюсть для предупреждения западения языка, асфиксии и предотвращения аспирации рвотными массами. Нельзя поднимать пациента или переводить его в положение, сидя, так как это в течение нескольких секунд может привести к фатальному исходу. 6. Мониторировать АД, пульс, частоту дыхательных движений. Препарат выбора – раствор эпинефрина 0,1 %, все остальные ЛС и лечебные мероприятия рассматриваются как вспомогательная терапия
Р2	отлично	Алгоритм оказания первой медицинской помощи указан полностью. Препарат выбора указан правильно.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислено 5 пунктов ответа. Препарат выбора указан правильно. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено 3 пункта ответа. Препарат выбора указан правильно.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислен один пункт алгоритма. Препарат выбора указан неправильно.
В	3	Профилактика анафилактического шока. Какую ошибку допустил врач стоматологического кабинета?
Э		Профилактика: 1. Пациенты, имеющие в анамнезе аллергические заболевания (аллергический ринит, бронхиальную астму, атопический дерматит, лекарственную аллергию, реакции на ужаление перепончатокрылых, пищевую аллергию и т.д.) должны быть в плановом порядке обследованы врачом аллергологом-иммунологом, особенно перед плановыми оперативными вмешательствами 2. При отягощенном аллергологическом анамнезе перед оперативным вмешательством, рентгенконтрастным исследованием провести премедикацию (С): за 1 ч до вмешательства вводят дексаметазон 4–8 мг или преднизолон 30–60 мг внутримышечно или внутривенно капельно на 0,9% растворе натрия хлорида; клемастин 0,1% 2 мл или хлоропирамин 0,2% 1–2 мл внутримышечно или внутривенно на 0,9% растворе натрия хлорида или 5% растворе декстрозы. Врач стоматологического кабинета не собрал аллергологический анамнез.
Р2	отлично	Названы все аспекты профилактики. Ошибка врача указана правильно.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: ошибка врача указана правильно. Частично названы аспекты профилактики. Для оценки «удовлетворительно»: ошибка врача указана правильно. Не названы аспекты профилактики.
Р0	неудовлетвори-тельно	Ошибка врача не указана или указана неправильно. Не названо ни одного аспекта профилактики.

В	4	Перечислите критерии оценки I степени тяжести анафилактического шока.
Э		1. Внезапный зуд глаз и носа. Генерализованный зуд, эритема, крапивница, ангиоотек. 2. Оральный зуд, чувство покалывания во рту, незначительный отек губ, тошнота и/или рвота, умеренные боли в животе. 3. Заложенность носа и/или ринорея, чувство зуда в горле или удушье. 4.Тахикардия (повышение числа сердечных сокращений более чем на 15 уд/мин). 5. Изменение активности чувство тревоги.
Р2	отлично	Перечислены все признаки по 5 системам.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены не все признаки по 3 системам. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены не все признаки по 2 системам.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названо признаков не по одной из систем
В	5	План профилактических мероприятий для предупреждения повторного развития анафилактического шока.
Э		1. Все больные, перенесшие анафилаксию, АШ, должны быть направлены на консультацию к врачу аллергологу-иммунологу. 2. Объяснить пациенту и его ближнему окружению (родственники, педагоги и т.п.) клинические проявления анафилаксии, АШ. Обучить оказанию первой медицинской помощи. 3. Необходимо выдать пациенту медицинское заключение или паспорт больного аллергическим заболеванием с указанием мероприятий необходимых для исключения контакта с аллергеном (ЛС, пищевой продукт, яд насекомых, латекс и пр.), четкий алгоритм действия для купирования развившейся реакции. 4. Пациенту, перенесшему анафилаксию, АШ, при себе рекомендуется иметь противошоковый набор, включающим раствор эпинефрина 0,1% 1,0 мл в ампуле. 5. Избегать любого возможного контакта с причинно-значимым аллергеном: не применять причинно-значимое или перекрестно реагирующие ЛС; учитывать дженерики, производимые различными фармацевтическими компаниями; не употреблять пищевой продукт (в том числе в следовых количествах), содержащий аллерген; избегать ужаления перепончатокрылыми насекомыми и т.д. 6. На титульном листе амбулаторной и/или стационарной карты больного необходимо указывать причину (ЛС, пищевой продукт) анафилактической реакции, дату и ее клинические проявления.
Р2	отлично	Перечислены все 6 пунктов вторичной профилактики.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислено 3 пункта. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено 2 пункта.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или не названо ни одного пункта
И		**Ситуационная задача № 2 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Больная А., 49 лет, продавец в магазине, обратилась с жалобами на ежедневные приступы удушья в дневное время и 1-2 раза в неделю - в ночное, кашель с отделением вязкой мокроты, одышку смешанного характера при физической нагрузке. Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожный покров чистый, бледного цвета. Дыхание жесткое, сухие рассеянные хрипы над всей поверхностью легких. ЧД 22/минуту. Сатурация 88%. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. АД 157/94 мм.рт.ст. ЧСС 78 уд/минуту. Отмечаются отеки нижней 1/3 трети голени, с двух сторон. Препараты принимает нерегулярно, так как забывает, при приступах удушья

		использует сальбутамол. При обследовании: ПСВ 74% от должной; на спирограмме - ЖЕЛ 64%, ОФВ1 48%, постбронходилатационный ОФВ1 64%; в крови - специфические IgE к сорным травам (амброзии, полыни) и клещу домашней пыли; в клиническом анализе крови – эритроциты - $4{,}2\times10^{12}$/л, Hb - 138 г/л, тромбоциты - 250×10^{9}/л, лейкоциты – $5{,}1\times10^{9}$/л, СОЭ 5 мм/ч, базофилы - 1, эозинофилы - 45, нейтрофилы: п/я - 4, с/я – 50; лимфоциты – 28, моноциты – 5.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Проведите экспертизу временной нетрудоспособности. Обоснуйте свой ответ.
В	3	Нуждается ли пациентка в стационарном лечении? Перечислите показания для госпитализации.
В	4	Определите показания для установления диспансерного наблюдения, его сроки и кратность диспансерных осмотров.
В	5	Перечислите противопоказанные виды и условия труда.

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 2

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Основной диагноз: Аллергическая бронхиальная астма, персистирующее, недостаточно контролируемое течение средней тяжести, обострение средней степени тяжести. Круглогодичный аллергический ринит, легкое персистирующее течение, обострение. Сенсибилизация к пыльце сорных трав (амброзия, полынь) и КДП. Осложнения основного диагноза: ДН II степени. Сопутствующий диагноз: Гипертоническая болезнь II стадии, артериальная гипертензия II степени, риск ССО 3. Хроническая сердечная недостаточность IIA стадии, ФК II. J 45.0 – Астма с преобладанием аллергического компонента.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Проведите экспертизу временной нетрудоспособности. Обоснуйте свой ответ.
Э	-	1.Пациентка временно нетрудоспособна. Причиной нетрудоспособности является обострение хронического заболевания. Необходимо выдать листок временной нетрудоспособности (ЛВН); 2. Срок временной нетрудоспособности – 85-90 дней; 3.Максимальный срок временной нетрудоспособности при неблагоприятном прогнозе – 4 месяца, далее МСЭ и признание пациента стойко утратившим трудоспособность; 4. Единолично врач имеет право выдать ЛВН до 15 календарных дней. При продлении ЛВН пациент направляется на врачебную комиссию (ВК) на 15 день. № протокола и решение ВК вносятся в амбулаторную карту, в ЛВН ставится подпись председателя ВК и лечащего врача.
Р2	отлично	Алгоритм проведения временной нетрудоспособности указан верно, перечислены все 4 пункта.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Алгоритм проведения временной нетрудоспособности указан не полностью, перечислены 3 пункта. Для оценки «удовлетворительно»: Алгоритм проведения временной нетрудоспособности указан не полностью, перечислены 1-2 пункта ответа.
Р0	неудовле	Алгоритм проведения временной нетрудоспособности указан не правильно. Не

	твори-тельно	названо ни одного пункта.
В	3	Нуждается ли пациентка в стационарном лечении? Перечислите показания для госпитализации.
Э		Не нуждается, пациентке показано амбулаторное лечение. Показания для госпитализации: 1 астматический статус; 2 тяжелое обострение (одышка в покое, вынужденное положение, ЧД более 30 в минуту, дистанционные хрипы, ПСВ менее 60% от должной и т.д.); 3 отсутствие ответа на применение бронходилататоров; 4 отсутствие улучшения после начала лечения глюкокортикостероидами в течение 2-6 часов; 5 жизнеугрожающие обострения БА в анамнезе;6 наличие сопутствующих заболеваний в стадии декомпенсации.
Р2	отлично	Отсутствие показаний для госпитализации пациентки определено верно. Перечислены все 6 причин для госпитализации.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: отсутствие показаний госпитализации данной пациентки определено верно. Перечислены 4 причины для госпитализации. Для оценки «удовлетворительно»: отсутствие показаний для госпитализации данной пациентки определено верно. Перечислены 2 причины для госпитализации..
Р0	неудовлетвори-тельно	Необходимость в госпитализации данной пациентки определена не верно. Не названо ни одного показания для госпитализации.
В	4	Определите показания для установления диспансерного наблюдения, его сроки и кратность диспансерных осмотров.
Э		Все пациенты, имеющие хронические неинфекционные заболевания относятся к IIIа группе здоровья и нуждаются в диспансерном наблюдении. Пациенты с недостаточно контролируемой бронхиальной астмой состоят на диспансерном учете у врача-аллерголога-иммунолога или врача-пульмонолога. По достижению полного медикаментозного контроля над клиническими проявлениями – у врача-терапевта/ педиатра участкового или врача общей практики (семейного врача). Диспансерное наблюдение устанавливается пожизненно Кратность диспансерных явок: при интермиттирующем и лёгком персистирующем, контролируемом течении – 1 раз в 6 месяцев, при персистирующем средней тяжести и тяжёлом - 1 раз в 3 месяца.
Р2	отлично	Показания для установления диспансерного наблюдения и его сроки определены правильно. Кратность диспансерных осмотров указана верно.
Р1	хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: показания для установления диспансерного наблюдения и его сроки определены правильно. Кратность диспансерных осмотров указана не верно. Для оценки «удовлетворительно»: показания для установления диспансерного наблюдения и его сроки определены не правильно. Кратность диспансерных осмотров указана не верно.
Р0	неудовлетвори-тельно	Показания для установления диспансерного наблюдения не определены. Сроки ДН и кратность диспансерных осмотров указаны не верно.
В	5	Перечислите противопоказанные виды и условия труда.
Э		1. работа, связанная с физическим напряжением средней тяжести; 2. работа, связанная с выраженным нервно-психическим напряжением; 3. работа, связанная с контактом с причинно-значимыми аллергенами; 4. работа, связанная со значительной речевой нагрузкой в течение рабочего дня; 5. работа в условиях неблагоприятного климата (перепады температуры/давления, повышенная влажность и др.), запыленности,

		загазованности; 6. виды трудовой деятельности, внезапное прекращение которых в связи с приступом удушья может нанести вред больной и окружающим (авиадиспетчеры, водители автотранспорта, работа на конвейере, работа на высоте и др.); 7 длительные командировки.
Р2	отлично	Перечислены все противопоказанные виды и условия труда.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислено 4-5 противопоказанных видов и условий труда. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено 2-3 противопоказанных видов и условий труда.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или не названо ни одного пункта противопоказанных видов и условий труда.
И		**Ситуационная задача № 3 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Больная П., 15 лет, школьница, пришла на повторный прием к аллергологу-иммунологу за результатами обследования. Дожидаясь своей очереди, решила перекусить ореховым батончиком – мюсли. Внезапно возник приступ высыпания и отек на лице, осиплость голоса. Объективно: состояние средней степени тяжести. Пациентка в сознании. Лицо одутловатое, отек век, губ, языка и шеи, высыпания мелкоточечного характера. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 98 уд/минуту, АД 120/70 мм.рт.ст. Дыхание везикулярное. ЧД 20/минуту.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	В соответствии с каким приказом оказывается помощь населению по профилю «аллергологи и иммунология»? Перечислите, виды и условия оказания медицинской помощи?
В	3	Определите в каких условиях следует оказывать медицинскую помощь пациентам с диагнозом в данном клиническом случае?
В	4	Перечислите показания для госпитализации
В	5	Составьте план ведения и лечения для данной пациентки

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 3

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Ангионевротический отек в области головы и шеи. Т 78.3 – Ангионевротический отек.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	В соответствии с каким приказом оказывается помощь населению по профилю «аллергологи и иммунология»? Перечислите, виды и условия оказания медицинской помощи?
Э	-	Приказ 606н (от 7.11.2012г.) «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «аллергология и иммунология». Медицинская помощь может оказываться в следующих условиях: а) вне медицинской организации (по месту вызова бригады скорой помощи или в транспортном средстве при медицинской эвакуации); б) амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение); в) в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, не требующих

		круглосуточного наблюдения и лечения); г) стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).
Р2	отлично	Приказ назван верно и полностью. Перечислены и охарактеризованы все условия, в которых может оказываться медицинская помощь.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: приказ назван верно и полностью. Перечислены, но не охарактеризованы все условия, в которых может оказываться медицинская помощь. Для оценки «удовлетворительно»: приказ назван неверно. Перечислены и охарактеризованы 50% условий, в которых может оказываться медицинская помощь.
Р0	неудовлетвори-тельно	Приказ назван неверно. Не названо и не охарактеризовано ни одно условие, в которых может оказываться медицинская помощь
В	3	Определите в каких условиях следует оказывать медицинскую помощь пациентам с диагнозом в данном клиническом случае?
Э		а) пациентам с диагнозом ангионевротический отек в области головы и шеи медицинская помощь может быть оказана вне медицинской организации и стационарно; б) в данном клиническом случае медицинскую помощь следует оказывать в условиях стационара.
Р2	отлично	Перечислены все условия, в которых может оказываться медицинская помощь пациентам с таким диагнозом. Условия для оказания медицинской помощи в данном клиническом случае выбраны верно.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены все условия, в которых может оказываться медицинская помощь пациентам с таким диагнозом. Условия для оказания медицинской помощи в данном клиническом случае выбраны не верно. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены не все условия, в которых может оказываться медицинская помощь пациентам с таким диагнозом. Условия для оказания медицинской помощи в данном клиническом случае выбраны не верно.
Р0	неудовлетвори-тельно	Условия, в которых может оказываться медицинская помощь пациентам с таким диагнозом и условия для оказания медицинской помощи в данном клиническом случае - выбраны не верно.
В	4	Перечислите показания для госпитализации
Э		а) серьезные и угрожающие жизни осложнения ангиоотека: - асфиксия – отек языка, отек верхних дыхательных путей; - острый живот; б) отсутствие эффекта или недостаточный эффект амбулаторного лечения.
Р2	отлично	Перечислены все показания для госпитализации.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены не все показания для госпитализации. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено 50% показаний для госпитализации.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или незваны не правильно показания для госпитализации.
В	5	Составьте план ведения и лечения для данной пациентки
Э		Медикаментозная терапия АО, не связанных с нарушениями в системе комплемента, аналогична терапии острой и хронической крапивницы в сочетании с ангиотёком. Лечение следует начинать с блокаторов Н1-рецепторов II поколения. Не рекомендуется применять седативные антигистаминные средства в качестве препаратов первой линии лечения При тяжелом течении заболевания или обострениях ангиоотека, не контролируемого Н1 блокаторами назначают ГКС. Терапия может проводиться парентерально или перорально коротким курсом (3-10 суток) для купирования обострения (начальная доза по преднизолону 30-60 мг).

		а) элиминация причинно-значимого аллергена; б) при жизнеугрожающих состояниях (ангиоотек гортани) показано назначения эпинефрина - купирование симптомов – при ангиоотеке в области головы и шеи применяется 0,1% р-р эпинефрина внутримышечно или подкожно, блокаторы Н1-гистаминовых рецепторов и ГКС парентерально, контроль функции дыхания и кровообращения, госпитализация; в) обучение пациентки; г) исключение употребления причинных пищевых продуктов, биологических добавок, продуктов-гистамино-либераторов или подозреваемых лекарственных средств.
Р2	отлично	Перечислены все этапы ведения и терапии.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены не все этапы ведения и более 50% плана лечения. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены не все этапы ведения и менее 50% плана лечения.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или не названо ни одного пункта ведения и лечения.
И		**Ситуационная задача № 4 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		На приеме мальчик 4х лет с жалобами на кожные высыпания в области локтевых и подколенных складок, за ушами, сильный зуд. Из анамнеза заболевания: высыпания впервые заметили в 6 месяцев при введении прикорма (на что именно-мама затрудняется ответить) и с 6 месяцев по настоящий момент высыпания наблюдаются с периодичностью до 3-4 раза в год с продолжительностью до 2-ух месяцев, сухость кожи сохраняется постоянная. Периодически принимали капли Фенистил, Зиртек и местно крем адвантан - с положительным эффектом, диету не соблюдают. Объективно:  кожа сухая по всей поверхности тела. В области локтевых и подколенных складок эритематозно-везикулезные высыпания, следы множественных экскориаций , за ушами – участки шелушения. Отмечается симптом Денни-Моргана. Нежелательные реакции при применении лекарственных препаратов отрицает. Семейный анамнез: у отца ребенка бронхиальная астма.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Перечислите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальный диагноз.
В	3	Перечислите критерии степени тяжести данного заболевания.
В	4	Составьте план аллергологического обследования
В	5	Перечислите цели и принципы лечения АД

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 4

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Атопический дерматит, ограниченно-локализованный, детская форма, легкое течение, обострение. L 20.9 – Атопический дерматит неуточненный.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Перечислите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальный диагноз.
Э	-	Дифференциальную диагностику АтД рекомендовано проводить со следующими заболеваниями: Себорейный дерматит. Пеленочный дерматит. АкД. Чесотка. Строфулюс. Ихтиоз обыкновенный. Псориаз обыкновенный. Ограниченный нейродермит (лишай Видаля). Микробная экзема. Розовый лишай Жибера. Дерматофитии. Лимфома кожи в ранней стадии. Герпетиформный дерматит Дюринга. Фенилкетонурия. Синдром гипериммуноглобулинемии Е. Синдром Вискотта–Олдрича. Десквамативная эритродермия Лейнера–Муссу. В соответствии с общепринятыми международными рекомендациями, на основе ранее предложенных критериев J.M. Hanifin и G. Rajka в настоящее время разработаны диагностические критерии АтД с учетом данных анамнеза, жалоб, результатов клинического и лабораторного обследования, дифференциального диагноза.
Р2	отлично	Перечислены и охарактеризованы все заболевания, с которыми рекомендовано проводить дифференциальную диагностику АД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% заболеваний, с которыми рекомендовано проводить дифференциальную диагностику АД. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% заболеваний, с которыми рекомендовано проводить дифференциальную диагностику АД
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы менее 25% заболеваний, с которыми рекомендовано проводить дифференциальную диагностику АД
В	3	Перечислите критерии степени тяжести данного заболевания.
Э		Легкая - Ограниченно локализованное поражение кожи. Редкие обострения (1–2 раза в год), преимущественно в холодное время года, продолжительностью до 1 мес. Продолжительность ремиссии 6–8 мес. Хороший эффект проводимой терапии Средне- тяжелая - Распространенное поражение кожи. Обострения более частые (3–4 раза в год), до нескольких месяцев. Продолжительность ремиссии менее 4 мес. Упорное течение с невыраженным эффектом проводимой терапии Тяжелая - Распространенное или диффузное поражение кожи. Частые (более шести раз в год) и длительные (несколько месяцев или постоянные) обострения. Редкие и непродолжительные (менее 2 мес) ремиссии. Лечение приносит кратковременное и незначительное улучшение
Р2	отлично	Перечислены все степени тяжести и критерии оценки степеней тяжести АД.
Р1	хорошо/у	Для оценки «хорошо»: перечислены все степени тяжести и более 80%

	довлетворительно	критериев оценки степени тяжести АД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены все степени тяжести и более 50% критериев степени тяжести АД.
Р0	неудовлетворительно	Неверно перечислены критерии или перечислены менее 25% критериев.
В	4	Составьте план аллергологического обследования
Э		Аллергологическое обследование включает сбор аллергологического анамнеза, обследование in vivo (кожные тесты, провокационные тесты), а также лабораторную диагностику in vitro. Кожные тесты. При отсутствии обострения больным рекомендовано проведение кожного тестирования: prick-тесты, или скарификационные тесты со стандартным набором ингаляционных аллергенов. Иммунологическое обследование необязательно. Определение содержания IgA, IgM и IgG в сыворотке полезно для исключения селективного дефицита IgA, сопровождающегося признаками АтД. При наличии диффузного кожного процесса или других противопоказаний к аллергологическому обследованию in vivo рекомендовано проведение лабораторной аллергодиагностики — определение уровня общего сывороточного IgE и антител изотипа IgE к неинфекционным аллергенам или их компонентам с помощью различных методов: иммуноферментного анализа; радиоаллергосорбентного теста, множественного аллергосорбентного теста; молекулярной аллергодиагностики (иммунохемилюми- несценция на иммунном твердофазном аллергочипе)
Р2	отлично	Перечислены все аспекты аллергологического обследования.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов аллергологического обследования. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов аллергологического обследования
Р0	неудовлетворительно	Не названы или названы не правильно или менее 50% аспектов аллергообследования.
В	5	Перечислите цели и принципы лечения АД
Э		Цели лечения: достижение клинической ремиссии заболевания; воздействие на состояние кожи: устранение или уменьшение воспаления и кожного зуда, предупреждение и устранение вторичного инфицирования, увлажнение и смягчение кожи, восстановление ее защитных свойств; профилактика развития тяжелых форм АтД; профилактика развития и лечение респираторных проявлений у больных АтД; восстановление утраченной трудоспособности; улучшение качества жизни. Основные принципы комплексного подхода к лечению больных АтД: элиминация причинно-значимых аллергенов; наружная терапия и рациональный уход за кожей; системная фармакотерапия; АСИТ; физиотерапевтические методы лечения; обучение; реабилитация и профилактика.
Р2	отлично	Перечислены все цели и принципы лечения.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены не все цели и принципы лечения, более 80% . Для оценки «удовлетворительно»: перечислены не все цели и принципы лечения менее 50%.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 50% принципов и целей лечения.
И		**Ситуационная задача № 5 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
		Подросток 12 лет, мальчик от II беременности, протекавшей с гестозом I половины беременности. Роды II срочные, продолжительностью 6 час.,

У		безводный период -1час, масса при рождении 3100г., длина - 52см, закричал сразу, к груди приложен в I сутки, сосал активно, вакцинирован BCG в род. доме и выписан на 5 сутки. Естественное вскармливание получал до 4 месяцев. С 5 месяцев появились частые ОРЗ, двусторонний гнойный отит, с этого времени наблюдалось постоянное гноетечение из ушей и неустойчивый стул. В 3,5 года операция по поводу пахово-мошоночной грыжи, кисты правого семенного канатика. Начиная со 2 года жизни в зимнее время, наблюдался постоянный продуктивный кашель со слизисто-гнойной мокротой, когда ребёнок начал посещать детский коллектив, кашель не прекращался, периодически усиливаясь, в 6 лет был диагностирован деформирующий бронхит. С 8 лет стало заметным выраженное отставание физического и психического развития. Прививки получал по возрасту - без реакций. Наследственность - у мамы с подросткового возраста распространённый фурункулёз, в детстве 3-жды диагностировали пневмонию, рецидивирующий бронхит, хронический тонзиллит, повторные лимфадениты и мезадениты, эндемический зоб. Бабушка по материнской линии страдала бесплодием, после единственных родов множество выкидышей. Прадед и прабабушка по материнской линии страдали туберкулёзом и частыми грибковыми заболеваниями, у прадеда - витилиго и полиартрит, наблюдался случай младенческой смерти их сына, две их дочери страдали бесплодием и полиартритом. У отца мальчика - частые ринофарингиты, хронический энтероколит, холецистит. В 3-ем поколении со стороны отца - ревматизм, полиартрит. Два сибса: сестра 6 лет страдает ВСД, хроническим тонзиллитом и сестра 10 лет - ВСД и эндокринопатией (состоит на учёте у эндокринолога с преждевременным развитием). В иммунограмме у мальчика: лейкоцитов - 9,8*10 9/л, базофилов - 0 %, эозинофилов - 3 % - 327/мкл, нейтрофилов палочкоядерных - 1 % - 98/мкл, сегментоядерных - 33 % - 3234/мкл, моноцитов - 6 % - 588/мкл, лимфоцитов - 57 % - 5586/мкл, из них CD3+ - 81,6% - 4000/мкл, CD19+ - 23,1% - 1290/мкл, CD16+ CD56+ - 8,6% - 447/мкл, О клеток - 5 % - 279/мкл, CD4+ - 41,5% - 2296/мкл, CD8+ - 32,7% - 1827/мкл, соотношение CD4+/CD8+ - 1,27, фагоцитирующих нейтрофилов спонтанных - 8 % - 298/мкл, стимулированных - 11 % - 409/мкл, фагоцитарное число спонтанное - 4,9, стимулированное - 5,1, IgA -незначительные следы, при последующем исследовании - 0,15г/л, IgM - 0,5г/л и 1,13г/л, IgG - 0,9г/л и 1,24г/л.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Назовите критерии постановки диагноза.
В	3	Составьте план лабораторного обследования
В	4	Составьте план дифференциальной диагностики ОВИН
В	5	Назовите основные направления лечения и требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 5

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Первичный иммунодефицит. Общая вариабельная иммунная недостаточность D80 – Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител D83. – Общий вариабельный иммунодефицит (ОВИН)
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.

Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите критерии постановки диагноза.
Э	-	Критерии постановки диагноза ОВИН: I ≥1 из следующих критериев: •Повышенная подверженность инфекциям •Аутоиммунные проявления •Гранулематозная болезнь •Необъяснимая поликлональная лимфопролиферация • ПИД с нарушением синтеза антител у членов семьи II. выраженное снижение уровня IgG и IgA с/без снижения уровня IgM (в 2х повторных исследованиях; <2 SD от возрастных норм, для взрослых – менее 450 мг/дл); III. ≥1 из следующих критериев: • Неадекватный ответ на вакцинацию (и/или отсутствие изогемагглютининов) • Малое количество переключенных В-клеток памяти (<70% от возрастной нормы) IV. исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии V. Возраст > 4 лет (симптомы могут дебютировать раньше) VI. отсутствие признаков глубокого нарушения Т-клеточного звена (наличие не более одного из трех критериев): • CD4+/мкл: 2–6лет<300, 6–12лет<250, старше12лет<200 • % наивных CD4: 2–6лет<25%, 6–16лет<20%, старше 16лет<10% • Т-клеточная пролиферация отсутствует
Р2	отлично	Перечислены все критерии постановки заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% критериев постановки заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% критериев постановки заболевания
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы менее 25% критериев постановки заболевания
В	3	Составьте план лабораторной диагностики
Э		Лабораторная диагностика: Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой и СОЭ Общий анализ мочи Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ, ГГТП, ЛДГ, билирубин общий, глюкоза) Бактериологические исследования содержимого из очагов инфекции с определением чувствительности к антибиотикам Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР (гепатиты В, С, ВИЧ, ЦМВ, ЭБВ). Серодиагностика не информативна Исследование уровней иммуноглобулинов A,M,G с анализом результатов в соответствии с возрастными нормами. При необходимости исключения дефицита селективных антител оценивают титр антител к белковым и полисахаридным антигенам (поствакцинальный или постинфекционный). Для оценки антителообразования на белковые антигены исследуют IgG к дифтерийному и столбнячному анатоксинам или к Haemophilus influenzae типа B . Для оценки ответа на полисахаридные антигены применяются пневмококковая и менингококковая вакцины, не содержащие белковых носителей. Оценку способности антителообразования проводят через 3–4 недели после вакцинации. Адекватным приростом является 4х кратное увеличение от исходного уровня. При сомнительных результатах проводят повторную оценку через 3-4 недели. Результаты оценивают с учетом возраста больного. □ Популяции и субпопуляции лимфоцитов (CD3+, CD4+,CD8+,CD19+, CD20, CD56). При постановке диагноза ПИД с фенотипом ОВИН и невозможности

		объективной оценки способности синтеза антител в ответ на вакцинацию необходимо проведение фенотипирования В-лимфоцитов (CD19+CD27−IgD+, CD19+CD27+IgD+, CD19+CD27+IgD−, CD19+CD38++IgM+, CD19+CD38+++IgM−, CD21low (CD19+CD21lowCD38−)
Р2	отлично	Составлен полный развернутый план лабораторной диагностики.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане лабораторной диагностике указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане лабораторной диагностике перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	В плане лабораторной диагностике критерии указаны неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Составьте план дифференциальной диагностики ОВИН
Э		Дифференциальная диагностика проводится с другой патологией, способной привести к снижению уровня иммуноглобулинов: заболевания, сопровождающиеся потерей белка (нефротический синдром, экссудативная энтеропатия и др.) опухоли лимфоидной ткани (лимфомы, тимома); миелодиспластический синдром ожоги (транзиторная гипогаммаглобулинемия); обильные кровопотери (транзиторная гипогаммаглобулинемия); побочные эффекты от приема некоторых групп препаратов, способных вызвать временное снижение IgG и IgA [гипотензивные средства (каптоприл), противомалярийные препараты (хлорохин, гидроксихлорохин), противосудорожные средства (карбамазепин, фенитоин), НПВП (диклофенак), сульфасалазин, соли золота, пеницилламин]. заболеваниями, способными привести к неконтролируемому инфекционному процессу (сахарный диабет, пороки сердца, васкулиты и др.); анатомические дефекты (стеноз уретры, деформация бронхов и др.); нарушение защитных барьеров (экзема, дефекты мукоцилиарного барьера и др.); 9. инородные тела (аспирированное инородное тело, искусственные клапаны, венозные катетеры); психические нарушения (патомимия); другие генетические заболевания, протекающие с инфекционными проявлениями (муковисцидоз и др.); необычные инфекционные факторы (хронические очаги инфекции при отсутствии адекватной терапии, постоянное реинфицирование в результате употребления контаминированной воды, некачественное ингаляционное оборудование, наличие источника инфекции в семье, полирезистентная госпитальная флора и др.)
Р2	отлично	Перечислены все аспекты дифференциальной диагностики ОВИН.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов дифференциальной диагностики ОВИН. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов дифференциальной диагностики ОВИН
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов дифференциальной диагностики ОВИН
В	5	Назовите основные направления лечения и требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН
Э		Основными направлениями в лечении больных ПИД с нарушением синтеза антител являются: заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный); профилактика и/или терапия инфекционных проявлений; терапия проявлений иммунной дисрегуляции; трансплантация гематопоэтических стволовых клеток (при некоторых формах ПИД). Заместительная терапия. - Все больные с нарушением синтеза антител нуждаются в проведении пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный).

		Требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН: 1. В связи с потенциальным риском развития жизнеугрожающих инфекций, обусловленных парвовирусом В19, у пациентов с ПИД, необходимо выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, в инструкции по применению которых указаны этапы вирус элиминации, включающие инактивацию парвовируса В19 2. Учитывая риск развития жизнеугрожающих анафилактических реакций, обусловленных наличием антител к иммуноглобулину класса А, уровень IgA должен быть прописан в инструкции к препарату и не превышать заявленный. 3. Не рекомендуется применять препараты, в инструкциях которых не содержится четких сведений о содержании IgG, ввиду невозможности точного расчета терапевтической дозы. 4. Содержание подклассов IgG должно быть прописано в инструкции к препарату и соответствовать физиологическому распределению. Подклассы IgG имеют специфическую направленность действия в отношении определенных патогенных возбудителей, в связи с чем только сохранение физиологического процентного соотношения подклассов IgG позволяет обеспечить оптимальный терапевтический эффект. 5. Для лиц грудного возраста следует выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, разрешенного к использованию с 0 лет, согласно инструкции к препарату
Р2	отлично	Перечислены все направления лечения и требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены не все направления лечения и требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН, более 80% . Для оценки «удовлетворительно»: перечислены не все направления лечения и требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН, менее 50%.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% направлений лечения и требований, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ОВИН
И		**Ситуационная задача № 6 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Девочка 15 лет, от III беременности, протекавшей с угрозой прерывания во 2 половине, профессиональными вредностями (бензиновые пары, лак), от II срочных родов с длительным безводным периодом, масса при рождении 3900г., длина - 53см. Естественное вскармливание до 7 месяцев. Привита по возрасту до 10 месячного возраста - без реакций. В 7 месяцев появились первые ОРЗ и двусторонний гнойный отит, в дальнейшем с обострениями 1 раз в 1-2 месяца. С 2 лет: 2-жды в год наблюдались фолликулярные и лакунарные ангины, сформировался хронический тонзиллит. В 2,5г. - проведена аденотомия. В дошкольном и школьном возрасте наблюдались периодические подъемы температуры до фебрильных цифр, частое покашливание, в 9 лет была госпитализирована с подозрением на пневмонию, при бронхоскопии выявлен двусторонний гнойный эндобронхит. До 7 лет состояла на учете у аллерголога- иммунолога с диагнозом: атопический дерматит В наследственности: у мамы - киста яичника, беременности предшествовал 6-летний период бесплодия после II беременности. В нескольких поколениях по материнской линии - ВСД, аллергические заболевания, фурункулез, хронический бронхит, длительно заживающие раны у сибса и сиблингов, а также онкологическая патология в 4 поколении, ранняя детская смерть мальчика в 3 поколении. У отца - фурункулез, гнойные заболевания, бронхиты в 3 поколении, ранняя младенческая смерть девочки во 2

		поколении, туберкулез в 3 поколении в обеих наследственных линиях При клинико-лабораторном обследовании: IgA 0; IgM-1,43 г/л; IgG -6,8 г/л; IgE -13 ме/мл. Лейкоцитов - 11,2*109/л; нейтрофилы - 51%-5100/мкл фагоцитирующих нейтрофилов спонтанных - 26% -2097/мкл, стимулированных - 63% -5080/мкл фагоцитарное число спонтанное - 4,3 стимулированное - 4,4; лимфоцитов - 43%-4300/ CD3+лимфоциты 51%-2193/мкл; CD19+лимфоциты 16%-688/мкл; CD16+56+ 19%-817/мкл; О-лимфоциты 14%-602/мкл CD4+ 27%-1161/мкл; CD8+ 47%-2021/мкл; CD4+/CD8+ 0,57 0,5 При посеве мокроты - скудный рост Str. Pneumoniae и Citr. Freundii.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Укажите этиологию и патогенез заболевания.
В	3	Охарактеризуйте клинические проявления первичных иммунодефицитов
В	4	Составьте план лабораторного обследования при подозрении на первичный иммунодефицит
В	5	Назовите обязательные инструментальные методы обследования при ПИД

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 6

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Первичный иммунодефицит. Общая вариабельная иммунная недостаточность D80 – Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител D83. – Общий вариабельный иммунодефицит (ОВИН)
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Укажите этиологию и патогенез заболевания.
Э	-	В основе развития первичных иммунодефицитов с нарушением синтеза антител генетический дефект, приводящий к нарушению дифференцировки В-лимфоцитов. При наследственных агаммаглобулинемиях нарушение на ранних этапах развития, следствием чего является низкое количество/отсутствие В-лимфоцитов в периферической крови и лимфоидных органах и снижение всех классов иммуноглобулинов. При общей вариабельной иммунной недостаточности нарушения могут возникать на любом этапе развития В-лимфоцита, поэтому и количество В-лимфоцитов, и уровни иммуноглобулинов, и способность к антителообразованию у разных пациентов имеет достаточно широкую вариабельность.
Р2	отлично	Перечислены все этиологические причины и патогенез заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% критериев
В	3	Охарактеризуйте клинические проявления первичных иммунодефицитов
Э		Клиническая картина при первичных иммунодефицитах полиморфна и может проявляться: Рецидивирующими синопульмональными инфекциями,

		торпидными к стандартным схемам терапии Рецидивирующими гнойными отитами Стойким диарейным синдром (в том числе с развитием синдрома мальабсорбции) Инфекционными артритами Эпизодами тяжелых системных инфекций (менингит, сепсис) Симптомами патологической лимфопролиферации (стойкая лимфоаденопатия нескольких групп лимфоузлов, спленомегалия, лимфоцитарная инфильтрация легких и других органов, нодулярная гиперплазия слизистой ЖКТ и др) Аутоиммуными проявлениями (в первую очередь, цитопении) Гранулематозным воспалением в органах (в первую очередь, саркоидоподобные изменения в легких) Выявление бронхоэктазов, особенно у молодых Злокачественные образования лимфоидной ткани.
Р2	отлично	Дана полная характеристика клинических проявлений первичных иммунодефицитов.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В характеристике клинических проявлений первичных иммунодефицитов указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В характеристике клинических проявлений первичных иммунодефицитов перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	В характеристике клинических проявлений первичных иммунодефицитов критерии указаны неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Составьте план лабораторного обследования при подозрении на первичный иммунодефицит
Э		Лабораторная диагностика ПИД. Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой и СОЭ Общий анализ мочи Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ, ГГТП, ЛДГ, билирубин общий, глюкоза) Бактериологические исследования содержимого из очагов инфекции с определением чувствительности к антибиотикам Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР (гепатиты В, С, ВИЧ, ЦМВ, ЭБВ). Серодиагностика не информативна Исследование уровней иммуноглобулинов A,M,G с анализом результатов в соответствии с возрастными нормами. При необходимости исключения дефицита селективных антител оценивают титр антител к белковым и полисахаридным антигенам (поствакцинальный или постинфекционный). Исследование поствакцинального ответа в возрасте до 3 лет малоинформативно. При подозрении на иммунодефицит вакцинация живыми вакцинами противопоказана. Для оценки антителообразования на белковые антигены исследуют IgG к дифтерийному и столбнячному анатоксинам или к Haemophilus influenzae типа B . Для оценки ответа на полисахаридные антигены применяются пневмококковая и менингококковая вакцины, не содержащие белковых носителей. Оценку способности антителообразования проводят через 3–4 недели после вакцинации. Адекватным приростом является 4х кратное увеличение от исходного уровня. При сомнительных результатах проводят повторную оценку через 3-4 недели. Результаты оценивают с учетом возраста больного. Популяции и субпопуляции лимфоцитов (CD3+, CD4+,CD8+,CD19+, CD20, CD56). При постановке диагноза ПИД с фенотипом ОВИН и невозможности объективной оценки способности синтеза антител в ответ на вакцинацию необходимо проведение фенотипирования В-лимфоцитов (CD19+CD27−IgD+, CD19+CD27+IgD+, CD19+CD27+IgD−, CD19+CD38++IgM+, CD19+CD38+++IgM−, CD21low (CD19+CD21lowCD38−).
Р2	отлично	Перечислены все аспекты лабораторной диагностики ПИД.

Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов лабораторной диагностики ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов лабораторной диагностики ПИД
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов лабораторной диагностики ПИД
В	5	Назовите обязательные инструментальные методы обследования при ПИД
Э		Обязательные инструментальные исследования при ПИД: Методом выбора при обследовании органов грудной клетки является компьютерная томография; при отсутствии технической возможности рентгенография (кратность исследования по клиническим показаниям, но не реже 1 раза в год) рентгенография придаточных пазух носа; ФВД; ЭКГ; УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Дополнительные инструментальные исследования: компьютерная томография ППН; компьютерная томография органов брюшной полости (по показаниям – с контрастированием); фибробронхоскопия (с биопсией по необходимости); фиброгастроскопия (с биопсией по необходимости); фиброколоноскопия (с биопсией по необходимости); УЗИ доступных осмотру лимфоузлов; биопсия лимфоузлов, селезенки, легких и других органов (по показаниям). Кратность исследования определяется клиническими показаниями
Р2	отлично	Перечислены все обязательные инструментальные методы обследования при ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% обязательных инструментальных методов обследования при ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. обязательные инструментальные методы обследования при ПИД
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% обязательных инструментальных методов обследования при ПИД
И		**Ситуационная задача № 7 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик П., родился доношенным, от нормальной беременности, вес при рождении -3100г. В возрасте 3 месяцев у ребенка развился отит, а в 5 и 11 месяцев он дважды находился на стационарном лечении, где получал антибиотикотерапию по поводу развившейся пневмонии, вызванной Haemophilus influenza. Анамнез больного без особенностей. При обследовании в возрасте 18 месяцев было выявлено значительное отставание в росте и весе. Кожные покровы бледные. Был проведен полный спектр вакцинации (в 2,3,4 месяцев – иммунизация противостолбнячным и противодифтерийным анатоксином, против коклюша, менингита и полиомиелита), в 15 месяцев привит против кори, эпидемического паротита и краснухи. Результаты вакцинации неудовлетворительные, данные иммунологического обследования: № Показатель Уровень ребенка Референсные интервалы Содержание иммуноглобулинов в сыворотке в г/л 1. IgG 0,17 5,5-10,0 IgA Отсутствует 0,3-0,8 IgM 0,07 0,4-1,8 Функциональная активность антител, оцениваемая по ответу на проведение иммунизации 2. Антиген-специфические антитела класса IgG к: Столбнячному анатоксину Не выявлены + Вирусу кори Не выявлены +

		Вирусу полиомиелита Не выявлены + Вирусу краснухи Не выявлены + IgM, являющиеся изогемагглютининами (группа крови А, резус-положительная), отсутствуют. Популяционный состав лимфоцитов в периферической крови (*10 9/л) 3. Общее количество лимфоцитов 3,5 2,5-5,0 Содержание Т-лимфоцитов (CD3) 3,2 1,5-3,0 Содержание В-лимфоцитов (CD19) Менее 0,1 0,3-1,0
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Назовите клинические особенности и симптомы характерные для данного заболевания.
В	3	Охарактеризуйте изменения в иммунограмме
В	4	Чем обусловлены изменения в иммунограмме
В	5	Тактика дальнейшего обследования и лечения пациента

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 7

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Первичный иммунодефицит. Болезнь Брутона (аггамаглобулинемия, сцепленная с Х-хромосомой) D80.0 Наследственные агаммаглобулинемии. Болезнь Брутона (Х-сцепленная агаммаглобулинемия
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические особенности и симптомы характерные для данного заболевания..
Э	-	Клинические особенности: 1. Дебют от 6 месяцев до 1 года жизни ребенка 2. Помимо синопульмональных инфекций и гнойных отитов в клинической картине нередко присутствуют также кожные инфекции, диарейный синдром, инфекционные артриты. Аутоиммунные проявления и злокачественные новообразования встречаются реже, чем при других формах ПИД, но чаще, чем в общей популяции. 3. При физикальном обследовании - недоразвитие периферических лимфоидных органов (гипоплазия миндалин, лимфоузлов). 4. При лабораторном обследовании - резкое снижение уровня всех классов иммуноглобулинов, значительное уменьшение числа В-лимфоцитов (<1%). 5. Окончательный диагноз может быть установлен только после проведения генетического тестирования и обнаружения Btk мутации. При невозможности проведения генетического обследования , в пользу диагноза говорит наличие родственников мужского пола по материнской линии с тяжелыми инфекционными проявлениями, снижением иммуноглобулинов и дефицитом В-клеток. До 20–25% мужчин, имеющих при генетическом обследовании Btk мутацию, не имеют семейного анамнеза. В таком случае, имеет место мутация de novo. 6. Болеют только лица мужского пола. Дочери больных XLA являются облигатными носителями мутации, но не имеют клинических проявлений. В данном случае особую актуальность имеет генетическое консультирование и пренатальная диагностика..
Р2	отлично	Перечислены все клинические особенности и симптомы заболевания.
Р1	хорошо/у	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80%

	довлетворительно	клинических особенностей и симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических особенностей и симптомов заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических особенностей и симптомов заболевания
В	3	Охарактеризуйте изменения в иммунограмме
Э		Значительное снижение в сыворотке общего уровня всех трех классов антител, а также отсутствие антигенспецифических антител класса Ig G против перечисленных патогенов и отсутствие в периферической крови зрелых В-лимфоцитов
Р2	отлично	Дана полная характеристика изменений в иммунограмме
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В характеристике изменений в иммунограмме указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В характеристике изменения в иммунограмме перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	В характеристике изменений в иммунограмме критерии указаны неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Чем обусловлены изменения в иммунограмме
Э		В основе заболевания лежит нарушение синтеза тирозинкиназы (Btk), принимающей участие в созревании В-лимфоцитов в костном мозге. Следствием дефицита Btk является практически полное отсутствие В-лимфоцитов в периферической крови и периферических лимфоидных органах и резкое снижение всех классов иммуноглобулинов
Р2	отлично	Перечислены все аспекты изменений в иммунограмме.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% изменений в иммунограмме. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов изменений в иммунограмме
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов изменений в иммунограмме.
В	5	Тактика дальнейшего обследования и лечения пациента
Э		Молекулярно-генетическое обследование - Необходимо для последующей возможности проведения пренатального генетического консультирования в случаях наследственных агаммаглобулинемий. Генетическое исследование для выявления моногенного дефекта определяющего прогноз и тактику лечения пациента Консультации специалистов (по показаниям): □ пульмонолога; □ гематолога; □ онколога; □ гастроэнтеролога; □ ревматолога; □ отоларинголога. Консервативное лечение: Основными направлениями в лечении больных ПИД с нарушением синтеза антител являются: □ заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный); □ профилактика и/или терапия инфекционных проявлений; □ терапия проявлений иммунной дисрегуляции; □ трансплантация гематопоэтических стволовых клеток (при некоторых формах ПИД). Заместительная терапия. Все больные с нарушением синтеза антител нуждаются в проведении пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный).Для достижения наилучшего результата лечения препарат ВВИГ следует подбирать, исходя из

		индивидуальных особенностей пациента. В комплекс лечебных мероприятий больных входит симптоматическая терапия сопутствующей патологии Реабилитация. Санаторно-курортное лечение по профилю осложнений основного заболевания. Психологическая реабилитация и социальная адаптация Профилактика и диспансерное наблюдение. Вторичная профилактика включает следующие мероприятия: Профилактику инфекционных осложнений Раннее выявление и терапия неинфекционных проявлений иммунодефицита Исключение воздействия неблагоприятных профессиональных факторов Социальную адаптацию больных с ПИД
Р2	отлично	Перечислены все обязательные аспекты тактики ведения, лечения, реабилитации и профилактики.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% обязательных аспектов тактики ведения, лечения, реабилитации и профилактики. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. обязательных аспектов тактики ведения, лечения, реабилитации и профилактики
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% обязательных аспектов тактики ведения, лечения, реабилитации и профилактики
И		**Ситуационная задача № 8 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик С. в возрасте 4-х лет поступил с жалобами на непрекращающиеся в течении последнего месяца болезненные ощущения в ротовой полости, а также боли в животе в течении последних 2-х месяцев. В последние 2 недели гастралгии сопровождались диареей. В возрасте 9 месяцев впервые перенес пневмонию, сочетавшуюся с транзиторной нейтропенией. В анамнезе отмечены неоднократные инфекции среднего уха и органов дыхания. Семейный анамнез без особенностей. Является четвертым ребенком в семье, имеет трех сестер, у которых аналогичных симптомов и жалоб отмечено не было. При обследовании ребенка выявлены множественные язвы ротовой полости. Увеличение небных миндалин, гнойные выделения из носовых полостей, рубцовые изменения барабанных перепонок, вздутие живота, а также гепатоспленомегалия. Для исключения неспецифического язвенного колита проведен комплекс мероприятий, включая микроскопию стула. При микроскопии стула обнаружен патоген рода Cryptosporidium. В связи с гепатомегалией ребенку проведены функциональные пробы печени – уровень печеночных ферментов в сыворотке крови оказался повышенным. При УЗИ выявлено диффузное увеличение печени, сочетающееся с расширением общих желчных протоков. При исследовании иммунного статуса: Уровень белков сыворотки Иммуноглобулины Альбумин С- реактивный белокIg G IgA IgM 39 г/л 8 мг/л 0,9г/л Менее 0,07 г/л 3,2 г/л В сыворотке отсутствовали антигенспецифические IgG, образующиеся в результате вакцинации. Популяционный состав лимфоцитов в периферической крови (*10 9/л) Показатели Данные ребенка Референстные интервалы Общее количество лимфоцитов 2,1 1,5-3,5 Т- лимфоциты CD3+ 1,5 0,9-2,8 CD4+ 0,8 0,6-1,2 CD8+ 0,7 0,4-1,0 В – лимфоциты(CD19+)

		CD19+0,4 0,2-0,4 NK- клетки (CD16+/ CD56+) 0,2 0,2-0,4
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
В	2	Назовите клинические и лабораторные критерии данного заболевания.
В	3	Охарактеризуйте изменения в иммунограмме
В	4	Охарактеризуйте генетическую причину заболевания
В	5	Принципы лечения пациента

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 8

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз. Укажите код по МКБ-10.
Э		Первичный иммунодефицит: Гипер –IgM – синдром D 80.5 Первичный иммунодефицит с повышенным содержанием IgM
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические и лабораторные критерии данного заболевания.
Э	-	Редкие заболевания, характеризуемые выраженным снижением или полным отсутствием IgG, IgA и нормальной или повышенной концентрацией сывороточного IgM. Это вызвано неспособностью В-лимфоцитов осуществлять переключение классов Ig-ов и гипермутагенез вариабельных доменов. Идентифицировано 6 генетических дефектов, приводящих к развитию гипер-IgM синдрома Критерии диагностики. Клинические: - болеют только мальчики; - первые проявления возникают в младенческом и раннем детском возрасте;- характерны повторные инфекции различной локализации (в первую очередь респираторного тракта), в том числе оппортунистические (вызванные Pneumocystis carinii и др.); - склонность к острой или хронической диареи (у 50% больных); - характерен склерозирующий холангит; - склонность к аутоиммунным заболеваниям (серонегативный артрит, гломерулонефрит и др.); - высокая частота развития злокачественных новообразований (преимущественно лимфоидной ткани, печени и биллиарного тракта); - часто выявляются изъязвление слизистой полости рта, гингивит, язвенные поражения пищевода, различных отделов кишечника, неспецифический язвенный колит; - встречается лимфоаденопатия, гепато- и спленомегалия. Лабораторные: - уровень IgM (иногда IgD) чаще повышен (от 1,5 до 10 мг/л); - уровни IgG, IgA, IgE резко снижены; - количество Т- и В-клеток в норме; - снижена РБТЛ на АГ; - выявляются аутоантитела изотипа Ig (антиэритроцитарные, антитромбоцитарные, антитиреоидные, к АГ гладкомышечной ткани). - постоянная или периодическая нейтропения, тромбоцитопения
Р2	отлично	Перечислены все клинические и лабораторные критерии данного заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических и лабораторных критериев данного заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических и лабораторных критериев данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических и лабораторных критериев данного заболевания

В	3	Охарактеризуйте изменения в иммунограмме
Э		Нормальный уровень Т- и В- лимфоцитов, уровень сывороточных иммуноглобулинов Ig G и IgA существенно ниже нормы, уровень IgM – повышен, С-реактивный белок и сывороточный альбумин в пределах нормы
Р2	отлично	Дана полная характеристика изменений в иммунограмме
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В характеристике изменений в иммунограмме указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В характеристике изменения в иммунограмме перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	В характеристике изменений в иммунограмме критерии указаны неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Охарактеризуйте генетическую причину заболевания
Э		Развивается при дефекте гена CD154, кодирующего CD40L (ген расположен на Xq26-q27.2 и является лигандом для CD40). Недостаточность экспрессии CD40L Т-лимфоцитами приводит к невозможности переключения классов Ig-ов в В-лимфоцитах с IgM на другие изотипы, а также к нарушению формирования В-клеток памяти, Т-клеточного репертуара и Th1-клеточного ответа, направленного против внутриклеточных микроорганизмов.
Р2	отлично	Перечислены все аспекты генетической основы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% изменений в генетической основы заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов изменений в генетической основы заболевания
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов изменений в генетической основы заболевания.
В	5	Принципы лечения пациента
Э		Принципы лечения: Оптимальный метод лечения - ТКМ от HLA-совместимых доноров (уровень выживания 68%, ТМК лучше проводить в возрасте до 8 лет). Регулярная заместительная терапия внутривенными Ig-ми. Терапия инфекций. Для профилактики и лечения пневмоцистных пневмоний применяются ко-тримоксазол [сульфаметоксазол+ триметоприм] и пентамидин. Для лечения нейтропении и изъязвлений полости рта используются глюкокортикоиды и препараты гранулоцитарного колониестимулирующего фактора. При развитии аутоиммунных осложнений назначают иммуносупрессивную терапию (глюкокортикоиды, азатиоприн, циклоспорин А), а также препараты на основе МКА. Для предупреждения поражения печени и биллиарного тракта следует употреблять только кипяченую или фильтрованную воду, проводить регулярное обследование (ультразвуковое исследование, биопсию печени - по показаниям).
Р2	отлично	Перечислены все обязательные принципы лечения.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% обязательных принципов лечения. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. обязательных принципов лечения
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% обязательных принципов лечения.
И		**Ситуационная задача № 9 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
		В пульмонологическое отделение городской больницы поступил пациент 35 лет с жалобами на слабость, кашель с отделением большого количества

У		мокроты (100-150 мл в сутки) желто-зеленого цвета, обильное гнойное отделяемое из носа. Температура тела 38,7. Считает себя больным в течение последних 2-х лет, 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 3 острых пневмонии. Диагноз при поступлении: Хронический бронхит в фазе обострения, Хронический гайморит, обострение.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Какую терапию необходимо назначить до получения результатов лабораторных и функциональных исследований?
В	5	Какую терапию следует назначить больному после получения результатов лабораторных и функциональных исследований?

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 9

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Первичный иммунодефицит. Общая вариабельная иммунная недостаточность: агаммаглобулинемия. Хронический бронхит. Хронический гайморит. Общая вариабельная иммунная недостаточность , D83.0 (ОВИН)
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза.
Э	-	ОВИН представляет собой основную клинически значимую форму ПИД у взрослых, объединяя в себя гетерогенных по клиническим фенотипам пациентов. В основе лежит нарушение синтеза антител классов IgG, IgA и/или IgM в ответ на инфекцию или вакцинацию. ОВИН в равной степени страдают как мужчины, так и женщины, при этом распространенность составляет 1:25 000–30 000 населения. Клинические особенности: 1. Дебют в любом возрасте (но диагноз может быть установлен в возрасте старше 4х лет после исключения ПГД) 2. Помимо рецидивирующих синопульмональных инфекций характерно наличие: Патологической лимфопролиферации Энтеропатии (инфекционного и неинфекционного генеза) Иммунных цитопений Повышенного риска малигнизации (в первую очередь, лимфомы) Формирования гранулем в различных органах (наиболее частые проявления - саркоидоподобные изменения в легких) 3. Критерии постановки диагноза:I ≥1 из следующих критериев : •Повышенная подверженность инфекциям •Аутоиммунные проявления •Гранулематозная болезнь •Необъяснимая поликлональная лимфопролиферация • ПИД с нарушением синтеза антител у членов семьи II. выраженное снижение уровня IgG и IgA с/без снижения уровня IgM (в 2х повторных исследованиях; <2 SD от возрастных норм, для взрослых – менее 450 мг/дл); III. ≥1 из следующих критериев:• Неадекватный ответ на вакцинацию (и/или

		отсутствие изогемагглютининов)• Малое количество переключенных В-клеток памяти (<70% от возрастной нормы) IV. исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии V. Возраст > 4 лет (симптомы могут дебютировать раньше) VI. отсутствие признаков глубокого нарушения Т-клеточного звена (наличие не более одного из трех критериев): • CD4+/мкл: 2–6лет<300, 6–12лет<250, старше12лет<200 • % наивных CD4: 2–6лет<25%, 6–16лет<20%, старше 16лет<10% • Т-клеточная пролиферация отсутствует Возможности генетического тестирования для подтверждения диагноза ОВИН в настоящее время ограничены, причинно-значимую мутацию удается выявить лишь у 2–10% больных. Диагноз ОВИН является диагнозом исключения и может быть выставлен при отсутствии других причин гипогаммаглобулинемии.
Р2	отлично	Перечислены все клинические и лабораторные критерии данного заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических и лабораторных критериев данного заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических и лабораторных критериев данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических и лабораторных критериев данного заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Лабораторная диагностика. Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой и СОЭ Общий анализ мочи Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ, ГГТП, ЛДГ, билирубин общий, глюкоза) Бактериологические исследования содержимого из очагов инфекции с определением чувствительности к антибиотикам Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР (гепатиты В, С, ВИЧ, ЦМВ, ЭБВ). Серодиагностика не информативна Исследование уровней иммуноглобулинов A,M,G с анализом результатов в соответствии с возрастными нормами. При необходимости исключения дефицита селективных антител оценивают титр антител к белковым и полисахаридным антигенам (поствакцинальный или постинфекционный). Исследование поствакцинального ответа в возрасте до 3 лет малоинформативно. При подозрении на иммунодефицит вакцинация живыми вакцинами противопоказана. Для оценки антителообразования на белковые антигены исследуют IgG к дифтерийному и столбнячному анатоксинам или к Haemophilus influenzae типа B . Для оценки ответа на полисахаридные антигены применяются пневмококковая и менингококковая вакцины, не содержащие белковых носителей. Оценку способности антителообразования проводят через 3–4 недели после вакцинации. Адекватным приростом является 4х кратное увеличение от исходного уровня. При сомнительных результатах проводят повторную оценку через 3-4 недели. Результаты оценивают с учетом возраста больного. Популяции и субпопуляции лимфоцитов (CD3+, CD4+,CD8+,CD19+, CD20, CD56). При постановке диагноза ПИД с фенотипом ОВИН и невозможности объективной оценки способности синтеза антител в ответ на вакцинацию необходимо проведение фенотипирования В-лимфоцитов (CD19+CD27−IgD+, CD19+CD27+IgD+, CD19+CD27+IgD−, CD19+CD38++IgM+, CD19+CD38+++IgM−, CD21low (CD19+CD21lowCD38−). Обязательные инструментальные исследования: Методом выбора при обследовании органов грудной клетки является компьютерная томография; при

		отсутствии технической возможности рентгенография (кратность исследования по клиническим показаниям, но не реже 1 раза в год)□ рентгенография придаточных пазух носа; □ ФВД;□ ЭКГ;□ УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Дополнительные инструментальные исследования: компьютерная томография ППН; компьютерная томография органов брюшной полости (по показаниям – с контрастированием); фибробронхоскопия (с биопсией по необходимости); фиброгастроскопия (с биопсией по необходимости); фиброколоноскопия (с биопсией по необходимости); УЗИ доступных осмотру лимфоузлов; биопсия лимфоузлов, селезенки, легких и других органов (по показаниям). Кратность исследования определяется клиническими показаниями. Молекулярно-генетическое обследование
Р2	отлично	План обследования составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования указан неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Какую терапию необходимо назначить до получения результатов лабораторных и функциональных исследований?
Э		Антибиотикотерапия Все эпизоды клинически-значимых инфекций требуют назначения антибактериальной терапии. Обязательным условием успеха антимикробной терапии является ее одновременное применение с заместительной терапией. Сроки антибактериальной терапии должны в 1,5–2 раза (а иногда и более) превышать по продолжительности стандартные схемы лечения. Дозировки антибиотиков подбираются согласно рекомендациям по возрасту и весу пациента. Сопровождающая антимикотическая терапия назначается по клиническим показаниям. В случаях наличия очагов хронической инфекции (бронхоэктазы) обосновано назначение антибактериальной терапии более продолжительными курсами (в непрерывном или интермиттирующем режиме). Согласно данным рандомизированных международных исследований, препаратом выбора при длительных курсах является азитромицин
Р2	отлично	Перечислены все аспекты необходимой терапии до получения результатов лабораторных и функциональных исследований.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов необходимой терапии. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов необходимой терапии
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов необходимой терапии.
В	5	Какую терапию следует назначить больному после получения результатов лабораторных и функциональных исследований?
Э		Заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами. Все больные с нарушением синтеза антител нуждаются в проведении пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами. Требования, предъявляемые к препаратам заместительной терапии при лечении ПИД: 1. В связи с потенциальным риском развития жизнеугрожающих инфекций, обусловленных парвовирусом В19, у пациентов с ПИД, необходимо выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, в инструкции по применению которых указаны этапы вирус элиминации, включающие инактивацию парвовируса В19

		2. Учитывая риск развития жизнеугрожающих анафилактических реакций, обусловленных наличием антител к иммуноглобулину класса А, уровень IgA должен быть прописан в инструкции к препарату и не превышать заявленный. 3. Не рекомендуется применять препараты, в инструкциях которых не содержится четких сведений о содержании IgG, ввиду невозможности точного расчета терапевтической дозы. 4. Содержание подклассов IgG должно быть прописано в инструкции к препарату и соответствовать физиологическому распределению. Подклассы IgG имеют специфическую направленность действия в отношении определенных патогенных возбудителей, в связи с чем только сохранение физиологического процентного соотношения подклассов IgG позволяет обеспечить оптимальный терапевтический эффект. 5. Для лиц грудного возраста следует выбирать препараты иммуноглобулина человека нормального, разрешенного к использованию с 0 лет, согласно инструкции к препарату. Выбор препарата иммуноглобулина человека нормального должен проводиться с учетом индивидуальной переносимости. Риск развития побочных эффектов возрастает при начале терапии, при смене препаратов иммуноглобулина в процессе лечения. Меньший риск побочных эффектов имеют изоосмолярные препараты, а так же готовые к введению растворы по сравнению с лиофилизатами.
Р2	отлично	Перечислены все обязательные принципы лечения.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% обязательных принципов лечения. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. обязательных принципов лечения
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% обязательных принципов лечения.
И		**Ситуационная задача № 10 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Больная 19 лет обратилась к участковому врачу с жалобами на затрудненное дыхание, отек в области шеи, лица. Отек развился после экстракции зуба, которая была проведена 5 часов назад. Пациентке был назначен тавегил 2.0 мл внутримышечно, но отек продолжает нарастать, усилилась одышка, кашель, осиплость голоса. *При дальнейшем расспросе установлено, что у пациентки с 8-10 лет развиваются  отеки разной локализации , возникновение которых всегда связано с психоэмоциональным напряжением или травмой и никогда не сопровождается крапивницей и зудом.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза и план лабораторного обследования

В	3	Составьте план купирования острого приступа НАО
В	4	Профилактика и диспансерное наблюдение при НАО?
В	5	Дифференциальный диагноз НАО?

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 10

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Первичный иммунодефицит. Наследственный ангиоотёк (НАО) D 84.1 – дефект в системе комплемента
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/ удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза и план лабораторного обследования.
Э	-	Клиническая картина заболевания проявляется ангиоотёками различной локализации, имеющими специфические триггерные факторы и особенности течения. Периферические отёки – наиболее частое клиническое проявление заболевания, встречающееся практически у 100% пациентов. Отёки рецидивирующие, не сопровождаются крапивницей. Кожные покровы над отёком не гиперемированы и обычной температуры. Средняя продолжительность отёков 2-4 суток. Возможно наличие покалывания, жжения, болезненности в месте отёка. Верхние и нижние конечности - наиболее частая локализация. Абдоминальные атаки – второй по частоте симптом, встречающейся у пациентов с НАО (более 80%). Клинические проявления могут варьировать от дискомфорта до острой боли в области живота, сопровождающейся рвотой, диареей/запором, вздутием, резкой слабостью (при развитии асцита возникает гиповолемия). С помощью визуализирующих методов исследования (УЗИ и КТ органов брюшной полости) можно выявить отёк участка кишечника и свободную жидкость в брюшной полости или полости малого таза. Абдоминальные атаки часто являются причиной необоснованного хирургического вмешательства, так как симптомы имитируют клинику «острого живота». Нередко абдоминальные атаки являются первым клиническим проявлением заболевания, что затрудняет постановку диагноза. Отёки, способные привести к асфиксии (потенциально фатальные отёки): отёк гортани, отёк языка, отёк связочного аппарата и небной занавески. Клинически проявляются нарушением дыхания и глотания, осиплостью голоса, дисфонией, страхом смерти, стридором. При отёке языка – отмечается существенное увеличение его в объеме, часто язык не помещается в ротовой полости; При отёке наружных половых органов у мужчин может возникнуть острая задержка мочи; При отёке мозговых оболочек наблюдаются интенсивные головные боли. Маргинальная эритема – не возвышающиеся над поверхностью кожи высыпания розово-красного цвета, без зуда и шелушения, проходящие бесследно в течение нескольких часов – двух суток. Могут быть самостоятельным проявлением заболевания или являться «предвестниками». Триггеры: — механическая травма (в том числе, длительное сдавление, укол, ушиб, оперативные вмешательства, инвазивные методы обследования и др); — острые инфекции/декомпенсация любой сопутствующей патологии — менструация/беременность/лактация; — прием эстрогенсодержащих препаратов — прием ингибиторов АПФ, антагонистов рецептора ангиотензина II; — стресс.

		Лабораторная диагностика: Всем пациентам с подозрением на НАО рекомендуется определение уровня С1-ИНГ и его функциональной активности. Измененные показатели требуют подтверждения с интервалом не менее, чем в 1 месяц и не менее через 3 дня после отмены концентрата С1 ингибитора плазмы крови. Определение уровня С4 компонента пациентам с подозрением на НАО рекомендуется только в качестве скрининга, в связи с низкой специфичностью данного теста. Пациентам с НАО не рекомендуется определение уровня С2 и С3 компонентов комплемента в связи с неинформативностью результатов, так как С1-ингибитор регулирует работу только классического пути активации системы комплимента. Проведение молекулярно-генетического обследования не является обязательным для верификации диагноза НАО I и II типа при наличии типичной клинической картины и диагностически-значимого снижения уровня и/или функциональной активности ингибитора С1-эстеразы. Молекулярно-генетическое обследование рекомендуется проводить 1. для постановки диагноза НАО у детей раннего возраста (в связи с малой информативностью исследования уровня и функции компонентов комплемента); 2. на этапе пренатальной диагностики; 3. при скрининге родственников пробанда с известной мутацией на доклиническом этапе. При постановке диагноза НАО без патологии системы комплемента (HAE -FXII, HAE-ANGPTI, HAE-PLG) рекомендуется проведение молекулярно-генетического обследования с поиском мутаций не в гене SERPING1, а в генах XII фактора, плазминогена, ангиопоэтина. В случае НАО без патологии в системе комплемента, данный вид обследования является единственным методом верификации диагноза
Р2	отлично	Перечислены все клинические и лабораторные критерии заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических и лабораторных критериев данного заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических и лабораторных критериев данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических и лабораторных критериев данного заболевания
В	3	Составьте план купирования острого приступа НАО
Э		Купирование острого приступа НАО. Неотложную терапию НАО I, II типов рекомендуется проводить без отмены препаратов базисной терапии. Пациентам с отёками, способными привести к асфиксии, абдоминальными атаками и тяжелыми периферическими отёками, сопряженными с развитием осложений (например, отёк половых органов с острой задержкой мочи у мужчин) рекомендуется назначения неотложной патогенетической терапии В качестве препаратов выбора для купирования атак рекомендуется назначать икатибант и концентрат ингибитора С1-эстеразы Терапию рекомендуется начинать максимально быстро от момента появления симптомов, так как раннее введение повышает эффективность терапии и уменьшает продолжительность и тяжесть клинических проявлений. Позднее назначение препаратов может привести к фатальному исходу при отёке верхних дыхательных путей Плазму крови, представляющую собой донатор ингибитора С1-эсетразы, рекомендуется использовать в экстренных случаях при недоступности икатибанта и концентрата ингибитора С1-эстеразы Ингибиторы фибринолиза (аминокапроновую кислоту, транексамовую кислоту) рекомендуются для долгосрочной профилактики, однако имеют клиническую эффективность в небольшой группе пациентов (менее 15%) и не

		используются для купирования потенциально жизнеугрожающих атак в связи с низкой эффективностью Перед проведением стоматологических манипуляций (в дополнение к указанным препаратам) рекомендуется полоскание полости рта 5% раствором аминокапроновой кислоты
Р2	отлично	План купирования острого приступа НАО составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане купирования острого приступа НАО указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане купирования острого приступа НАО перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План купирования острого приступа НАО составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Профилактика и диспансерное наблюдение при НАО?
Э		Профилактика и диспансерное наблюдение Первичная профилактика - Генетическое консультирование и пренатальная диагностика при планировании беременности пациентам с подтвержденным диагнозом НАО Вторичная профилактика - Запрещено использование ингибиторов АПФ (каптоприл, эналаприл, рамиприл и др.) и антагонистов рецепторов ангиотензина II (эпросартан, телмисартан, валсартан и др.). Запрещено использование препаратов, содержащих эстрогенные гормоны. Проведение премедикации перед планирующимися оперативными вмешательствами и стоматологическими манипуляциями. С осторожностью назначать активаторы плазминогена (стрептокиназа, алтеплаза, актилизе и др.). Необходимо избегать необоснованных оперативных вмешательств и других травм, простудных заболеваний, стрессовых ситуаций, воздействия холодового фактора, интенсивной физической нагрузки. Скрининг(родителей, братьев, сестер, детей пациента с НАО): Исследование уровня С1-ингибитора и его функциональной активности в пуповинной крови неинформативно, так как эти показатели снижены у 30-50% здоровых новорожденных; Исследования уровня и функциональной активности С1-ингибитора проводить не ранее 1 года жизни (лучше 5 лет). При беременности и в период лактации как для купирования атак, так и в случае необходимости долгосрочной профилактики рекомендуется использовать концентрат ингибитора С1-эстеразы. У пациенток с НАО I и II типа могут быть использованы антифибринолитики .
Р2	отлично	Перечислены все аспекты необходимой профилактики и диспансерного наблюдения при НАО.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов необходимой профилактики и диспансерного наблюдения при НАО. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов необходимой профилактики и диспансерного наблюдения при НАО.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов необходимой профилактики и диспансерного наблюдения при НАО..
В	5	Дифференциальный диагноз НАО?
Э		Всем пациентам с НАО рекомендуется проводить дифференциальную диагностику со следующими заболеваниями: ─ Приобретенные ангиоотёки с дефицитом/нарушением функциональной активности С1-ингибитора (ПАО). С целью исключения ПАО всем пациентам с рецидивирующими ангиоотёками без крапивницы – рекомендуется исследование уровней С1q, С1-INH95 Kd и определение наличия антител к С1q. При лабораторных исследованиях отмечается снижение количества или

		функциональной активности С1-ингибитора, как правило, менее выраженное, чем при НАО. ─ Ангиоотёки, вызванные приемом иАПФ и антагонистов рецептора ангиотензина II ─ Ангиоотёки, вызванные медиаторами тучных клеток; ─ Идиопатические ангиоотёки; ─ Псевдоангиоотёки; ─ Гипопротеинемические отёки. При проведении дифференциальной диагностики АО с любым другим заболеванием (псевдоангиоотёки) рекомендуется помнить о том, что симптомы при АО длятся от часов до нескольких суток и проходят бесследно, если отёк сохраняется более длительное время, то диагноз ангиоотёка маловероятен.
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику НАО.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику НАО. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику НАО
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику НАО.
И		**Ситуационная задача № 11 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мужчина в возрасте 35 лет, работающий столяром, обратился к врачу с жалобами на периодически возникающие в течение последнего года  уртикарные высыпания на руках груди, животе, спине, сопровождающиеся сильным зудом. Подобные высыпания были различных размеров, возникали без какой либо видимой причины и исчезали спустя 6-12 часов, одновременно появляясь при этом на других участках кожи груди и спины. Описанные приступы кожных высыпаний повторялись 2-3 раза в неделю. В анамнезе отмечались за последние 2 года отеки Квинке, периодически отмечал изжогу, боли в эпигастральной области. Аллергологическая наследственность не отягощена, лекарственной непереносимости не отмечает, в детстве аллергических реакций не было, у родственников аллергических реакций не отмечено
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения крапивницы
В	5	Дифференциальный диагноз крапивницы

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 11

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Хроническая крапивница L50 Крапивница: L50.9 – неуточненная.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/удовлетворительн	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.

Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
Э	-	Диагностика крапивницы визуальная. Обратимые зудящие волдыри и/или ангиоотеки, характеризующиеся чувством распирания. Волдырь при крапивнице имеет три характерных признака: • центральный отек разных размеров, почти всегда окруженный рефлекторной эритемой; • зуд, иногда ощущение жжения; • обратимость, волдырь исчезает бесследно в течение 1–24 ч. Ангиоотек характеризуется следующими признаками: • быстроразвивающийся отек глубоких слоев дермы, подкожной клетчатки и подслизистого слоя; • чувство распирания и болезненности чаще, чем зуд; • эритема может отсутствовать; • разрешение в период до 72 ч. Резидуальная гиперпигментация, особенно на голенях и бедрах, указывает на уртикарный васкулит, буллезные элементы заставляют думать о буллезном пемфигоиде и герпетиформном дерматите. Красновато-коричневые пятна, превращающиеся в волдыри после расчесывания, указывают на пигментную крапивницу. Пальпируемая пурпура на нижних конечностях часто сопровождает васкулит .
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Учитывая неоднородность крапивницы, обследование следует начинать с детального изучения анамнеза и физикального исследования, а также основных лабораторных методов, позволяющих исключить тяжелые системные заболевания, протекающие с синдромом крапивницы. Специальные провокационные пробы и лабораторные тесты помогают выявить причины хронической спонтанной крапивницы, однако они малоинформативны при физической крапивнице и других типах крапивницы, вызванных внешними факторами. Расширенное диагностическое обследование, направленное на выяснение причины крапивницы, обосновано у пациентов с длительно сохраняющейся, тяжелой и/или персистирующей крапивницей. Причиной крапивницы могут быть заболевания и состояния, ассоциированные с хронической крапивницей: аутоиммунный тиреоидит, вирусные инфекции (гепатит А и В), бактериальные инфекции (например, заболевания желудочно-кишечного тракта, вызванные Helicobacter pylori), паразитарные инвазии, неинфекционные хронические воспалительные процессы (гастрит, рефлюкс – эзофагит, холецистит), неспецифическая пищевая гиперчувствительность, атопия, аутоиммунные заболевания Рекомендуемые диагностические тесты у пациентов со спонтанной хронической крапивницей: Клинический анализ крови, СРБ. Тесты для исключения инфекционных заболеваний (например, Helicobacter pylory), паразитарной инвазии; атопии; гормонов щитовидной железы и антител к структурам щитовидной железы; тесты для исключения физической крапивницы, с лекарствами, пищевые оральные; тест с аутологичной сывороткой; триптаза; кожная биопсия; D-димер; антинуклеарные антитела; С3/С4-компоненты комплемента; белковые фракции
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью

Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения диагноза указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения крапивницы
Э		Основные принципы лечения крапивницы: • Элиминация и устранение причин и триггеров. • Симптоматическая терапия, направленная на снижение высвобождения медиаторов тучными клетками и реализацию эффектов этих медиаторов. • Индукция толерантности. Медикаментозное лечение хронической крапивницы: Терапия первой линии - Н1-антигистаминные ЛС – основные средства для лечения крапивницы. • Рекомендуется использовать неседативные Н1-антигистаминные препараты (нсН1-АГ) в качестве препаратов первой линии лечения крапивницы (рекомендуется принимать в минимально необходимой дозе регулярно). Терапия второй линии - рекомендуется пробовать повышение дозы нсН1-АГ до четырехкратной, следуя алгоритму лечения пациентов с хронической крапивницей (увеличивать дозу одного нсН1-АГ, а не комбинировать разные Н1-антигистаминные препараты). Терапия третьей линии. Если симптомы сохраняются через 1–4 нед. Третья линия терапии Омализумаб или циклоспорин А или монтелукаст. Короткий (максимум 10 дней) курс ГКС может быть проведен в любое время. Показание – тяжесть обострения
Р2	отлично	Перечислены все Принципы лечения крапивницы.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения крапивницы. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения крапивницы.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения крапивницы
В	5	Дифференциальный диагноз крапивницы?
Э		Дифференциальную диагностику крапивницы рекомендовано проводить со следующими заболеваниями: начальной уртикарной стадией буллезного пемфигоида; чесоткой и другими реакциями на членистоногих; фигурной эритемой; синдромом Свита; стойкой возвышающейся эритемой (erythema elevatum diutinum); полиморфными высыпаниями беременных (PUPPP) и гестационным пемфигоидом. Дифференциальная диагностика крапивницы проводится со следующими заболеваниями: Пигментная крапивница (мастоцитоз); Уртикарный васкулит; Семейная холодовая крапивница (васкулит); Негистаминэргический ангиоотек (например, НАО); Анафилаксия, индуцируемая физической нагрузкой; Криопиринассоциированные синдромы (CAPS; уртикарные высыпания, рецидивирующая лихорадка, артралгия или артрит, воспаление глаз, слабость, головные боли), такие как семейный холодовой аутовоспалительный синдром (FCAS), синдром Muckle–Wells (крапивница-глухота-амилоидоз), неонатальные мультисистемные воспалительные заболевания (NOMID) Синдром Schnitzler’s (рецидивирующие уртикарные высыпания, моноклональная гаммапатия, рецидивирующая лихорадка, боли в мышцах и костях, артралгии, артриты, лимфаденопатия) Синдром Gleich’s (эпизодический ангиоотек с эозинофилией) Синдром Well’s (гранулематозный дерматит с эозинофилией). Дифференциальная диагностика проводится в случае нетипичных кожных элементов (отсутствие зуда, длительное сохранение волдыря, явления резидуальной гиперпигментации, наличие наряду с волдырями других кожных

		элементов), периодического повышения температуры до фебрильных цифр, присутствия других признаков аутовоспалительных симптомов. В случае ангиоотека без крапивницы следует исключить брадикинин-опосредованные ангиоотеки, вызванные ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента, или блокаторами рецепторов к ангиотензину II, или наследственный или приобретенный ангионевротический отек, связанный с дефицитом ингибитора С1 эстеразы. Длительно сохраняющиеся ангиоотеки на лице могут быть связаны с развитием синдрома Мелькерсона–Розенталя, гранулематозного хейлита. Необходимо помнить, что синдром верхней полой вены и микседема сопровождаются отеком лица и шеи, но при этих заболеваниях ангиоотек необратим без лечения основного заболевания.
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
И		**Ситуационная задача № 12 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Женщину 69 лет во время прогулки ужалила оса в область правого предплечья. Спустя 5 минут женщина почувствовала себя плохо, отметила чувство сдавления в области грудной клетки и затруднения дыхания, затем возникло головокружение, потеря сознания и обморок. Окружающие отметили, что женщина «посерела», дыхание шумное со свистящими хрипами. Спустя 2-3 минуты женщина пришла в себя, но при попытке встать повторная потеря сознания Уровень общего IgE в сыворотке крови- 147МЕ/мл Уровень специфического IgE к яду ос – 21МЕ/мл, к яду пчел – 0,3МЕ/мл
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения анафилаксии, АШ
В	5	Дифференциальный диагноз анафилаксии

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 12

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Анафилактическая реакция, на ужаление перепончатокрылых. Т78.2 – Анафилактический шок. Код диагноза анафилаксии в МКБ-10 отсутствует
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно. Код по МКБ-10 указан верно
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан верно. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован. Код по МКБ-10 указан не верно.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
Э	-	Диагноз анафилаксии, АШ устанавливается на основании клинической картины заболевания и обстоятельств, при которых возникла реакция.

		Быстрота появления симптомов: чувство сдавления в области грудной клетки и затруднения дыхания, головокружение, потеря сознания и обморок, дыхание шумное со свистящими хрипами. Ведущими симптомами являются гемодинамические нарушения (резкое падение АД, развитие нарушений ритма, сердечной недостаточности), которые часто сочетаются с возникновением крапивницы, ангиоотека, кожного зуда. - Жалобы пациента (при сохраненном сознании) на беспокойство, чувство страха, тревогу, озноб, слабость, головокружение, онемение языка, пальцев, шум в ушах, ухудшение зрения, тошноту, схваткообразные боли в животе. - Нарушения сердечно-сосудистой системы: резкое снижение АД, развитие острой сердечной недостаточности, нарушения ритма - Состояние кожных покровов и слизистых: уртикарные высыпания, ангиоотеки, гиперемия, кожный зуд, на более поздних стадиях – бледность, холодный пот, цианоз губ. - Нарушения дыхательной системы: одышка, бронхоспазм, гиперсекреция слизи, отек дыхательных путей (возможно развитие асфиксии при отеке гортани), ринит
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Проведение лабораторных тестов для подтверждения анафилаксии целесообразно в определенное время после развития реакции: - Двукратное определение уровня сывороточной триптазы, для определения которой забор крови должен проводится через 15 минут - 3 часа после возникновения первых симптомов анафилактической реакции (максимально - до 6 часов после начала развития реакции), после выздоровления. - Для определения уровня сывороточного гистамина забор крови должен осуществляться в течение 15-60 минут после возникновения первых симптомов (менее информативный метод). Увеличение уровня концентрации гистамина и триптазы наиболее типично при развитии анафилаксии на фоне парентерального введения аллергена (ЛС, инсектная аллергия). Данные методы малоинформативны в случае пищевой анафилаксии. Нормальные уровни гистамина и триптазы, определяемые в оптимальные сроки, не исключают диагноза анафилаксии. Через 1,5-2 месяца, после перенесенного эпизода анафилаксии, показано обследование у врача аллерголога-иммунолога для определения возможной причины анафилактической реакции.
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения диагноза указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения анафилаксии, АШ
Э		При лечении анафилактического шока скорость оказания помощи является критическим фактором. Препарат выбора – раствор эпинефрина 0,1 %, все остальные ЛС и лечебные мероприятия рассматриваются как вспомогательная терапия. Чем короче период развития выраженной гипотонии, дыхательной и сердечной

		недостаточности от начала введения (или поступления в организм) аллергена, тем менее благоприятен прогноз лечения. Смертность в тяжелых случаях достигает 90% Обязательно ведение письменного протокола по оказанию первой медицинской помощи при АШ. 1. Прекратить поступление предполагаемого аллергена в организм (остановить введение ЛС, удалить жало и др.). В случае введения ЛС или ужаления в конечность - выше места введения необходимо наложить венозный жгут для уменьшения поступления препарата в системный кровоток. Приложить лед к месту инъекции ЛС. 2. Оценить кровообращение, дыхание, проходимость дыхательных путей, сознание, состояние кожи и вес пациента. 3. Срочно вызвать реанимационную бригаду (если это возможно) или скорую медицинскую помощь (если Вы вне медицинского учреждения). 4. Как можно быстрее ввести в/м в середину переднелатеральной поверхности бедра 0,3-0,5 мл 0,1% раствора эпинефрина взрослым, для детей – расчет 0,01 мг/кг веса, максимум – 0,3 мл (В). При необходимости введение эпинефрина можно повторить через 5-15 минут. 5. Необходимо уложить больного на спину, приподнять нижние конечности, повернуть его голову в сторону, выдвинуть нижнюю челюсть для предупреждения западения языка, асфиксии и предотвращения аспирации рвотными массами. Если у больного есть зубные протезы, их необходимо удалить. Нельзя поднимать пациента или переводить его в положение, сидя, так как это в течение нескольких секунд может привести к фатальному исходу. 6. Обеспечить поступление к больному свежего воздуха или ингалировать кислород (6-8 л/мин.) (по показаниям). Кислород поступает через маску, носовой катетер или через воздуховодную трубку, которую устанавливают при сохранении спонтанного дыхания и отсутствии сознания.Перевод больных на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) показан при отеке гортани и трахеи, некупируемой гипотонии, нарушении сознания, стойком бронхоспазме с развитием дыхательной недостаточности, не купирующемся отеке легких, развитии коагулопатического кровотечения. 7. Наладить внутривенный доступ. Если препарат вводился в/в, то необходимо сохранить доступ. Вводить 1-2 литра 0,9% раствора хлорида натрия (то есть для взрослого 5-10 мл/кг впервые 5-10 минут; для ребенка – 10 мл/кг).
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения анафилаксии, АШ.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения анафилаксии, АШ. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения анафилаксии, АШ.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения анафилаксии, АШ
В	5	Дифференциальный диагноз анафилаксии?
Э		Дифференциальный диагноз анафилактичсеких реакций проводится с заболеваниями, для которых характерны схожие симптомы со стороны различных органов и систем: - острый бронхоспазм при бронхиальной астме, острая крапивница или обострение хронической рецидивирующей крапивницы и пр.; - системный мастоцитоз; - другие виды шока (кардиогенный, септический и пр.); - другие острые состояния, сопровождающиеся артериальной гипотонией, нарушением дыхания и сознания: острая сердечно-сосудистая недостаточность, инфаркт миокарда, синкопальные состояния, ТЭЛА, эпилепсия, солнечный и тепловой удары, гипогликемия, гиповолемия, передозировка ЛС, аспирация и др.; - Вазовагальные реакции; - Психогенные реакции (истерия, панические атаки).
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить

		дифференциальную диагностику.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
И		**Ситуационная задача № 13 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик С. в возрасте 4-х лет поступил с жалобами на непрекращающиеся в течении последнего месяца болезненные ощущения в ротовой полости, а также боли в животе в течении последних 2-х месяцев. В последние 2 недели гастралгии сопровождались диареей. В возрасте 9 месяцев впервые перенес пневмонию, сочетавшуюся с транзиторной нейтропенией. В анамнезе отмечены неоднократные инфекции среднего уха и органов дыхания. Семейный анамнез без особенностей. Является четвертым ребенком в семье, имеет трех сестер, у которых аналогичных симптомов и жалоб отмечено не было. При обследовании ребенка выявлены множественные язвы ротовой полости. Увеличение небных миндалин, гнойные выделения из носовых полостей, рубцовые изменения барабанных перепонок, вздутие живота, а также гепатоспленомегалия. Для исключения неспецифического язвенного колита проведен комплекс мероприятий, включая микроскопию стула. При микроскопии стула обнаружен патоген рода Cryptosporidium. В связи с гепатомегалией ребенку проведены функциональные пробы печени – уровень печеночных ферментов в сыворотке крови оказался повышенным. При УЗИ выявлено диффузное увеличение печени, сочетающееся с расширением общих желчных протоков. Уровень белков сыворотки – Альбумин -39г/л, СРБ-8г/л. Иммуноглобулины: Ig G- 0,8г/л, IgA – менее 0,007г/л, IgM – 4,2г/л. В сыворотке отсутствовали антигенспецифические Ig G, образующиеся в норме в результате вакцинации
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 13

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Первичные иммунодефицит (ПИД) с преимущественным нарушением синтеза антител. Гипериммуноглобуленимия IgM. D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
Э	-	У ребенка клинические проявления инфекционного синдрома : Частые заболевания верхних дыхательных путей: взрослые: 3–4 и более, дети более 6-8

		раз в год; • Более двух синуситов в год; Более двух пневмоний в год; Повторные тяжёлые кожные гнойные процессы Скрининг пациентов на наличие ПИД проводится на основании выявления клинических симптомов, обусловленных инфекциями и осложнениями иммунной дисрегуляции: Рецидивирующие синопульмональные инфекции, торпидные к стандартным схемам терапии; Рецидивирующие гнойные отиты; Стойкий диарейный синдром (в том числе с развитием синдрома мальабсорбции); Инфекционные артриты; Эпизоды тяжелых системных инфекций (менингит, сепсис); Симптомы патологической лимфопролиферации (стойкая лимфоаденопатия нескольких групп лимфоузлов, спленомегалия, лимфоцитарная инфильтрация легких и других органов, нодулярная гиперплазия слизистой ЖКТ и др); Аутоиммуные проявления (в первую очередь, цитопении); Гранулематозное воспаление в органах (в первую очередь, саркоидоподобные изменения в легких); Выявление бронхоэктазов, особенно у молодых; Злокачественные образования лимфоидной ткани.
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Лабораторная диагностика. Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой и СОЭ Общий анализ мочи Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ, ГГТП, ЛДГ, билирубин общий, глюкоза) Бактериологические исследования содержимого из очагов инфекции с определением чувствительности к антибиотикам Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР (гепатиты В, С, ВИЧ, ЦМВ, ЭБВ). Серодиагностика не информативна Исследование уровней иммуноглобулинов A,M,G с анализом результатов в соответствии с возрастными нормами. При необходимости исключения дефицита селективных антител оценивают титр антител к белковым и полисахаридным антигенам (поствакцинальный или постинфекционный). Исследование поствакцинального ответа в возрасте до 3 лет малоинформативно. При подозрении на иммунодефицит вакцинация живыми вакцинами противопоказана. Для оценки антителообразования на белковые антигены исследуют IgG к дифтерийному и столбнячному анатоксинам или к Haemophilus influenzae типа B . Для оценки ответа на полисахаридные антигены применяются пневмококковая и менингококковая вакцины, не содержащие белковых носителей. Оценку способности антителообразования проводят через 3–4 недели после вакцинации. Адекватным приростом является 4х кратное увеличение от исходного уровня. При сомнительных результатах проводят повторную оценку через 3-4 недели. Результаты оценивают с учетом возраста больного. Популяции и субпопуляции лимфоцитов (CD3+, CD4+,CD8+,CD19+, CD20, CD56). При постановке диагноза ПИД с фенотипом ОВИН и невозможности объективной оценки способности синтеза антител в ответ на вакцинацию необходимо проведение фенотипирования В-лимфоцитов (CD19+CD27−IgD+, CD19+CD27+IgD+, CD19+CD27+IgD−, CD19+CD38++IgM+, CD19+CD38+++IgM−, CD21low (CD19+CD21lowCD38−)

Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения диагноза указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения ПИД
Э		Основными направлениями в лечении больных ПИД с нарушением синтеза антител являются: заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный); профилактика и/или терапия инфекционных проявлений; терапия проявлений иммунной дисрегуляции; трансплантация гематопоэтических стволовых клеток (при некоторых формах ПИД). Заместительная терапия. Все больные с нарушением синтеза антител нуждаются в проведении пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный) Антибиотикотерапия Все эпизоды клинически-значимых инфекций требуют назначения антибактериальной терапии. Обязательным условием успеха антимикробной терапии является ее одновременное применение с заместительной терапией. Сроки антибактериальной терапии должны в 1,5–2 раза (а иногда и более) превышать по продолжительности стандартные схемы лечения. Дозировки антибиотиков подбираются согласно рекомендациям по возрасту и весу пациента. Сопровождающая антимикотическая терапия назначается по клиническим показаниям В комплекс лечебных мероприятий больных входит симптоматическая терапия сопутствующей патологии Коррекция осложнений, обусловленных иммунной дисрегуляцией.
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения ПИД.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД?
Э		Дифференциальная диагностика проводится с другой патологией, способной привести к снижению уровня иммуноглобулинов: заболевания, сопровождающиеся потерей белка (нефротический синдром, экссудативная энтеропатия и др.) опухоли лимфоидной ткани (лимфомы, тимома); миелодиспластический синдром ожоги (транзиторная гипогаммаглобулинемия); обильные кровопотери (транзиторная гипогаммаглобулинемия); побочные эффекты от приема некоторых групп препаратов, способных вызвать временное снижение IgG и IgA [гипотензивные средства (каптоприл), противомалярийные препараты (хлорохин, гидроксихлорохин), противосудорожные средства (карбамазепин, фенитоин), НПВП (диклофенак), сульфасалазин, соли золота, пеницилламин]. заболеваниями, способными привести к неконтролируемому инфекционному процессу (сахарный диабет, пороки сердца, васкулиты и др.); анатомические дефекты (стеноз уретры, деформация бронхов и др.); нарушение защитных барьеров (экзема, дефекты мукоцилиарного барьера и др.); инородные тела (аспирированное инородное тело, искусственные клапаны, венозные катетеры); психические нарушения (патомимия); другие генетические заболевания, протекающие с инфекционными проявлениями (муковисцидоз и др.);

		необычные инфекционные факторы (хронические очаги инфекции при отсутствии адекватной терапии, постоянное реинфицирование в результате употребления контаминированной воды, некачественное ингаляционное оборудование, наличие источника инфекции в семье, полирезистентная госпитальная флора и др.). При развитии симптомов иммунной дисрегуляции дифференциальная диагностика проводится с: болезнями, протекающими с гранулематозным воспалением (в первую очередь, саркоидоз) лимфопролиферативными заболеваниями, сопровождающимися спленомегалией, лимфоаденопатией Целиакией и другие заболеваниями кишечника с диарейным синдромом Цитопениями другой этиологии Солидными опухолями
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностикуПИД.
И		**Ситуационная задача № 14 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Женщина 64-х лет поступила в клинику с острой долевой пневмонией и опоясывающим лишаем. За последние 5 лет дважды лечилась в стационаре по поводу внебольничных острых пневмоний. В детском возрасте тяжелых инфекционных заболеваний органов дыхания не отмечала, в юношеском возрасте длительные приступы диареи. В 35 лет приступ серонегативного артрита. Семейный анамнез без особенностей, имеет 2-ух сыновей (30 и 37 лет) без аналогичных признаков заболевания. При обследовании гемоглобин 115г/л, клинический анализ крови без особенностей, в сыворотке крови иммуноглобулины: IgG- 3,15г/л, IgA – менее 0,011г/л, IgM– 0,66г/л. В сыворотке отсутствовали антигенспецифические IgG, образующиеся в норме в результате вакцинации против столбняка, дифтерии и пневмококка. Общее количество лимфоцитов $2,1*10^9$л, $CD3^+1,31*10^9$л, $CD4^+0,89*10^9$л, $CD8^+0,41*10^9$л, $CD19^+0,2*10^9$л
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 14

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Первичные иммунодефицит (ПИД) с преимущественным нарушением синтеза антител. Общая вариабельная иммунная недостаточность , D83.0 (ОВИН)
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза

Э	-	ОВИН представляет собой основную клинически значимую форму ПИД у взрослых, объединяя в себя гетерогенных по клиническим фенотипам пациентов. В основе лежит нарушение синтеза антител классов IgG, IgA и/или IgM в ответ на инфекцию или вакцинацию. Клинические симптомы, обусловленных инфекциями и осложнениями иммунной дисрегуляции: Рецидивирующие синопульмональные инфекции, торпидные к стандартным схемам терапии; Рецидивирующие гнойные отиты; Стойкий диарейный синдром (в том числе с развитием синдрома мальабсорбции); Инфекционные артриты; Эпизоды тяжелых системных инфекций (менингит, сепсис); Симптомы патологической лимфопролиферации (стойкая лимфоаденопатия нескольких групп лимфоузлов, спленомегалия, лимфоцитарная инфильтрация легких и других органов, нодулярная гиперплазия слизистой ЖКТ и др); Аутоиммуные проявления (в первую очередь, цитопении); Гранулематозное воспаление в органах (в первую очередь, саркоидоподобные изменения в легких); Выявление бронхоэктазов, особенно у молодых; Злокачественные образования лимфоидной ткани.
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Критерии постановки диагноза: I ≥1 из следующих критериев : •Повышенная подверженность инфекциям •Аутоиммунные проявления •Гранулематозная болезнь •Необъяснимая поликлональная лимфопролиферация • ПИД с нарушением синтеза антител у членов семьи II. выраженное снижение уровня IgG и IgA с/без снижения уровня IgM (в 2х повторных исследованиях; <2 SD от возрастных норм, для взрослых – менее 450 мг/дл); III. ≥1 из следующих критериев:• Неадекватный ответ на вакцинацию (и/или отсутствие изогемагглютининов) • Малое количество переключенных В-клеток памяти (<70% от возрастной нормы) IV. исключение вторичного генеза гипогаммаглобулинемии V. Возраст > 4 лет (симптомы могут дебютировать раньше) VI. отсутствие признаков глубокого нарушения Т-клеточного звена (наличие не более одного из трех критериев):• CD4+/мкл: 2–6лет<300, 6–12лет<250, старше12лет<200 • % наивных CD4: 2–6лет<25%, 6–16лет<20%, старше 16лет<10% • Т-клеточная пролиферация отсутствует Возможности генетического тестирования для подтверждения диагноза ОВИН в настоящее время ограничены, причинно-значимую мутацию удается выявить лишь у 2–10% больных. Диагноз ОВИН является диагнозом исключения и может быть выставлен при отсутствии других причин гипогаммаглобулинемии. При подозрении на ОВИН следует исключить следующие причины вторичного снижения иммуноглобулинов: 1) возрастная группа 5–55 лет – потеря иммуноглобулинов через почки или желудочно-кишечный тракт (ЖКТ), побочные эффекты от приема препаратов (см. выше), особенно противосудорожных и антиаритмических; 2) лица старше 56 лет – тимома, злокачественные опухоли лимфоидной ткани, побочные эффекты препаратов, в первую очередь антиревматических и противосудорожных, потеря иммуноглобулинов через почки и ЖКТ.

Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения диагноза указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения ПИД
Э		Основными направлениями в лечении больных ПИД с нарушением синтеза антител являются: заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный); профилактика и/или терапия инфекционных проявлений; терапия проявлений иммунной дисрегуляции; трансплантация гематопоэтических стволовых клеток (при некоторых формах ПИД). Заместительная терапия- проведение пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный). Антибиотикотерапия одновременно с заместительной терапией. Дозировки антибиотиков подбираются согласно рекомендациям по возрасту и весу пациента. Антимикотическая терапия назначается по клиническим показаниям и симптоматическая терапия сопутствующей патологии. Коррекция осложнений, обусловленных иммунной дисрегуляцией.
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения ПИД.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД?
Э		Дифференциальная диагностика проводится с другой патологией, способной привести к снижению уровня иммуноглобулинов: заболевания, сопровождающиеся потерей белка (нефротический синдром, экссудативная энтеропатия и др.) опухоли лимфоидной ткани (лимфомы, тимома); миелодиспластический синдром ожоги (транзиторная гипогаммаглобулинемия); обильные кровопотери (транзиторная гипогаммаглобулинемия); побочные эффекты от приема некоторых групп препаратов, способных вызвать временное снижение IgG и IgA [гипотензивные средства (каптоприл), противомалярийные препараты (хлорохин, гидроксихлорохин), противосудорожные средства (карбамазепин, фенитоин), НПВП (диклофенак), сульфасалазин, соли золота, пеницилламин]. заболеваниями, способными привести к неконтролируемому инфекционному процессу (сахарный диабет, пороки сердца, васкулиты и др.); анатомические дефекты (стеноз уретры, деформация бронхов и др.); нарушение защитных барьеров (экзема, дефекты мукоцилиарного барьера и др.); инородные тела (аспирированное инородное тело, искусственные клапаны, венозные катетеры); психические нарушения (патомимия); другие генетические заболевания, протекающие с инфекционными проявлениями (муковисцидоз и др.); необычные инфекционные факторы (хронические очаги инфекции при отсутствии адекватной терапии, постоянное реинфицирование в результате употребления контаминированной воды, некачественное ингаляционное оборудование, наличие источника инфекции в семье, полирезистентная госпитальная флора и др.). При развитии симптомов иммунной дисрегуляции дифференциальная диагностика проводится с: болезнями, протекающими с

		гранулематозным воспалением (в первую очередь, саркоидоз) лимфопролиферативными заболеваниями, сопровождающимися спленомегалией, лимфоаденопатией Целиакией и другие заболеваниями кишечника с диарейным синдромом Цитопениями другой этиологии Солидными опухолями
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностикуПИД.
И		**Ситуационная задача № 15 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Ребенок Д. Родился доношенным. Не получал вакцинацию БЦЖ. Развивался нормально до 2-ух месяцев, затем стали беспокоить простудные заболевания и график вакцинации был изменен. К частым простудным заболеваниям присоединились явления диареи и дисбиоза кишечника. В 4 месяца ребенок был госпитализирован с явлениями острого ОРВИ и при рентгенографии выявлена пневмония при отсутствии аускультативной картины «немая» атипично протекающая пневмония. Признаков лимфоаденопатии не выявлено, отмечена гепатомегалия. При обследовании гемоглобин 108г/л, в сыворотке крови иммуноглобулины: IgG- 0,9г/л, IgA – менее 0,1г/л, IgM – 0,1г/л. Общее количество лимфоцитов $0,5*10^9$л, $CD3^+$ $0,3*10^9$л, $CD4^+0,09*10^9$л, $CD8^+0,04*10^9$л, $CD19^+0,23*10^9$л
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 15

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Первичный иммунодефицит. Болезнь Брутона (аггамаглобулинемия, сцепленная с Х-хромосомой). Наследственные агаммаглобулинемии. Болезнь Брутона (Х-сцепленная агаммаглобулинемия D80.0)
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы, характерные для данного диагноза
Э	-	Клинические особенности: 1. Дебют от 6 месяцев до 1 года жизни ребенка 2. Помимо синопульмональных инфекций и гнойных отитов в клинической картине нередко присутствуют также кожные инфекции, диарейный синдром, инфекционные артриты. Аутоиммунные проявления и злокачественные новообразования встречаются реже, чем при других формах ПИД, но чаще, чем в общей популяции. 3. При

		физикальном обследовании - недоразвитие периферических лимфоидных органов (гипоплазия миндалин, лимфоузлов). 4. При лабораторном обследовании - резкое снижение уровня всех классов иммуноглобулинов, значительное уменьшение числа В-лимфоцитов (<1%). 5. Окончательный диагноз может быть установлен только после проведения генетического тестирования и обнаружения Btk мутации. При невозможности проведения генетического обследования , в пользу диагноза говорит наличие родственников мужского пола по материнской линии с тяжелыми инфекционными проявлениями, снижением иммуноглобулинов и дефицитом В-клеток. До 20–25% мужчин, имеющих при генетическом обследовании Btk мутацию, не имеют семейного анамнеза. В таком случае, имеет место мутация de novo. 6. Болеют только лица мужского пола. Дочери больных XLA являются облигатными носителями мутации, но не имеют клинических проявлений.
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы заболевания.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов заболевания. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов данного заболевания.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов заболевания
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Диагноз ПИД с нарушением синтеза антител устанавливается на основании сбора анамнеза, данных физикального осмотра и лабораторного обследования: Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой и СОЭ; Общий анализ мочи; Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ, ГГТП, ЛДГ, билирубин общий, глюкоза); Бактериологические исследования содержимого из очагов инфекции с определением чувствительности к антибиотикам; Диагностика вирусных инфекций методом ПЦР (гепатиты В, С, ВИЧ, ЦМВ, ЭБВ). Серодиагностика не информативна; Исследование уровней иммуноглобулинов A,M,G с анализом результатов в соответствии с возрастными нормами. При необходимости исключения дефицита селективных антител оценивают титр антител к белковым и полисахаридным антигенам (поствакцинальный или постинфекционный). Исследование поствакцинального ответа в возрасте до 3 лет малоинформативно. При подозрении на иммунодефицит вакцинация живыми вакцинами противопоказана. Для оценки антителообразования на белковые антигены исследуют IgG к дифтерийному и столбнячному анатоксинам или к Haemophilus influenzae типа В . Для оценки ответа на полисахаридные антигены применяются пневмококковая и менингококковая вакцины, не содержащие белковых носителей. Оценку способности антителообразования проводят через 3–4 недели после вакцинации. Адекватным приростом является 4х кратное увеличение от исходного уровня. При сомнительных результатах проводят повторную оценку через 3-4 недели. Результаты оценивают с учетом возраста больного. Популяции и субпопуляции лимфоцитов ($CD3^+$, $CD4^+$,$CD8^+$,$CD19^+$, CD20, CD56). При постановке диагноза ПИД с фенотипом ОВИН и невозможности объективной оценки способности синтеза антител в ответ на вакцинацию необходимо проведение фенотипирования В-лимфоцитов.
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения диагноза указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза перечислены более 50% критериев.

Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения ПИД
Э		Основными направлениями в лечении больных ПИД с нарушением синтеза антител являются: заместительная терапия донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный); профилактика и/или терапия инфекционных проявлений; терапия проявлений иммунной дисрегуляции; трансплантация гематопоэтических стволовых клеток (при некоторых формах ПИД). Заместительная терапия- проведение пожизненной заместительной терапии донорскими иммуноглобулинами (иммуноглобулин человека нормальный). Антибиотикотерапия одновременно с заместительной терапией. Дозировки антибиотиков подбираются согласно рекомендациям по возрасту и весу пациента. Антимикотическая терапия назначается по клиническим показаниям и симптоматическая терапия сопутствующей патологии. Коррекция осложнений, обусловленных иммунной дисрегуляцией.
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения ПИД.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения ПИД
В	5	Дифференциальный диагноз ПИД?
Э		Дифференциальная диагностика проводится с другой патологией, способной привести к снижению уровня иммуноглобулинов: заболевания, сопровождающиеся потерей белка (нефротический синдром, экссудативная энтеропатия и др.) опухоли лимфоидной ткани (лимфомы, тимома); миелодиспластический синдром ожоги (транзиторная гипогаммаглобулинемия); обильные кровопотери (транзиторная гипогаммаглобулинемия); побочные эффекты от приема некоторых групп препаратов, способных вызвать временное снижение IgG и IgA [гипотензивные средства (каптоприл), противомалярийные препараты (хлорохин, гидроксихлорохин), противосудорожные средства (карбамазепин, фенитоин), НПВП (диклофенак), сульфасалазин, соли золота, пеницилламин]. заболеваниями, способными привести к неконтролируемому инфекционному процессу (сахарный диабет, пороки сердца, васкулиты и др.); анатомические дефекты (стеноз уретры, деформация бронхов и др.); нарушение защитных барьеров (экзема, дефекты мукоцилиарного барьера и др.); инородные тела (аспирированное инородное тело, искусственные клапаны, венозные катетеры); психические нарушения (патомимия); другие генетические заболевания, протекающие с инфекционными проявлениями (муковисцидоз и др.); необычные инфекционные факторы (хронические очаги инфекции при отсутствии адекватной терапии, постоянное реинфицирование в результате употребления контаминированной воды, некачественное ингаляционное оборудование, наличие источника инфекции в семье, полирезистентная госпитальная флора и др.). При развитии симптомов иммунной дисрегуляции дифференциальная диагностика проводится с: болезнями, протекающими с гранулематозным воспалением (в первую очередь, саркоидоз) лимфопролиферативными заболеваниями, сопровождающимися спленомегалией, лимфоаденопатией Целиакией и другие заболеваниями кишечника с диарейным синдромом Цитопениями другой этиологии Солидными опухолями

Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику ПИД.
И		**Ситуационная задача № 16 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Мальчик 12 лет с жалобами на периодически возникающие зуд, покраснение и отеки в области глаз, впервые появившиеся в возрасте 7 лет при игре на корте в большой теннис. Ребенка также беспокоит постоянная утренняя заложенность носа и приступы чиханья. В квартире есть кошка. У матери ребенка поллиноз. При обследовании ребенка клинический анализ крови и общий анализ мочи без патологии, в сыворотке крови общий IgE- 27,МЕ/мл, специфический IgE к клещам домашней пыли – 7,5МЕ/мл, к пыльце деревьев IgE – 0,3МЕ/мл, пыльце сорных трав IgE-5,1МЕ/мл, шерсти кошки IgE- 0,2МЕ/мл.
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы аллергического ринита
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
В	4	Принципы лечения аллергического ринита
В	5	Дифференциальный диагноз аллергического ринита

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 16

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Персистирующий аллергический ринит, средней степени тяжести. Аллергический конъюнктивит J30. – аллергический ринит
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы аллергического ринита
Э	-	Основные симптомы АР: зуд в полости носа; ринорея (обильные водянистые выделения из носа); многократное чихание; заложенность носа. Наличие всех четырех симптомов не обязательно. У больных КАР ведущим симптомом является заложенность носа, выраженное затруднение носового дыхания, выделения из носа слизистого характера. У больных САР наиболее частыми симптомами являются приступообразное чихание, зуд в носу и ринорея. Помимо классических симптомов АР нередко отмечаются общее недомогание, головная боль, боль в ухе, снижение слуха, нарушение обоняния, носовые кровотечения, першение в горле, кашель, глазные симптомы.
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы АР.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов АР. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более

		50% клинических симптомов АР.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов АР
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза
Э		Физикальное обследование Характерны внешние признаки ринита: отсутствие носового дыхания; отечность лица; у больных приоткрыт рот; наличие дерматита над верхней губой и в области крыльев носа; темные круги под глазами; пациенты могут потирать ладонью кончик носа – «аллергический салют»; в случае присоединения вторичной инфекции назальный секрет может носить слизисто-гнойный характер. Лабораторная и инструментальная диагностика клинический анализ крови (возможно наличие эозинофилии в период обострения); цитологическое исследование назального секрета (характерно увеличение относительного количества эозинофилов до 10% и более). Обязательные инструментальные исследования: передняя риноскопия (отек носовых раковин, значительное количество водянистого секрета, ярко-красный цвет слизистой в период обострения САР, цианотичный или серый цвет слизистой при КАР, пятнистость («мраморность») слизистой (симптом Воячека), могут выявляться полипы. Дополнительные инструментальные исследования (в основном проводится с целью дифференциальной диагностики): рентгенологическое исследование полости носа и околоносовых пазух; компьютерная томография полости носа и околоносовых пазух (диагностика осложненных форм АР, в первую очередь при полипозном риносинусите; передняя риноманометрия; эндоскопическое исследование полости носа. Аппликационная проба с раствором адреналина гидрохлорида 0,1% для демонстрации обратимости назальной обструкции. Аллергологическое обследование: Аллергоанамнез. Кожные пробы; Определение специфических IgE; Провокационные тесты. Консультации обязательные: Оториноларинголог Аллерголог-иммунолог
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения АР указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза АР перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения диагноза АР составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения аллергического ринита
Э		Основные принципы лечения АР: 1.Элиминационные мероприятия. Элиминация или удаление причинно-значимых аллергенов относится к этио-патогенетическим методам лечения АР 2. Медикаментозная терапия. Рекомендуется применение системные неседативные Н1-антигистаминные препараты; Интраназальные антигистаминные средства; Интраназальные глюкокортикостероиды; Комбинированные препараты интраназальных АГ и ИНГКС; Антагонисты лейкотриеновых рецепторов; Интраназальные кромоны; Интраназальные антихолинергические средства 3.Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) 4.Обучение 5. Хирургическое вмешательство при АР проводят только при наличии у пациента сопутствующей патологии
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения АР.
Р1	хорошо/удовлетво	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения АР. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов

	рительно	принципов лечения АР.
Р0	неудовле твори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения АР
В	5	Дифференциальный диагноз аллергического ринита?
Э		Дифференциальную диагностику АР рекомендовано проводить со следующими заболеваниями: инфекционный ринит; вазомоторный ринит; ринит, обусловленный аномалиями анатомического строения носа; неаллергический эозинофильный ринит; медикаментозный ринит (деконгестанты, резерпин, ингибиторы АПФ, оральные контрацептивы); ринит у больных с непереносимостью ацетилсалициловой кислоты и других НПВС; аденоиды (у детей); гормональный ринит (половое созревание, беременность, гипотиреоз); неаллергический профессиональный ринит.
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику АР.
Р1	хорошо/у довлетво рительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику АР. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику АР.
Р0	неудовле творител ьно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику АР.
И		**Ситуационная задача № 17 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		 Женщина 42 лет обратилась с жалобами на кожные высыпания в виде пузырей, зуд, покраснение и отек на руке на запястье с распространением за пределы контакта в области браслета от часов, впервые появившиеся после двух недель ношения металлического браслета для часов. Аллергоанамнез не отягощен. При обследовании клинический анализ крови и общий анализ мочи без патологии, в сыворотке крови общий IgE- 27,МЕ/мл
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы аллергического контактного дерматита
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза аллергического контактного дерматита
В	4	Принципы лечения аллергического контактного дерматита
В	5	Дифференциальный диагноз аллергического контактного дерматита

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 17

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		L23.0. Аллергический контактный дерматит, вызванный металлами.
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/ удовлетв орительн о	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовле творител ьно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы аллергического контактного дерматита
Э	-	Клинические признаки аллергического контактного дерматита — зуд,

		покраснение, отечность кожи, возникновение мелких пузырьков и крупных пузырей, наполненных жидкостью, которые локализуются в месте непосредственного контакта кожи с аллергеном. Иногда такие пузыри сливаются, лопаются, образуя обширные мокнущие очаги, которые могут нагнаиваться вследствие присоединения вторичной инфекции. В особо тяжелых случаях воспаление кожи может носить распространенный характер. Это обусловлено либо непосредственным влиянием аллергена на обширную поверхность кожных покровов (например, фотозащитного крема), либо перемещением вступивших в контакт с аллергеном сенсибилизированных лимфоцитов в кожу вне зоны действия аллергена. Риск возникновения аллергического контактного дерматита возрастает с увеличением концентрации вещества, воздействующего на кожу, зависит от площади поверхности кожи, контактирующей с веществом, от характера воздействия (окклюзионные повязки, компрессы, тесная одежда и т.д.), от состояния кожи (воспаленная или ранее поврежденная). У пациентов могут быть общие симптомы недомогания: головная боль, артралгии, слабость, тошнота и рвота, диарея. Наличие воздействия провоцирующего фактора: металлы, местные ЛС, косметика и парфюмерия, детергенты, мыла, консерванты, растения, резина и резиновые изделия, краска для волос, лаки, синтетический клей, адгезивы и др. и время, прошедшее после воздействия провоцирующего фактора до возникновения симптомов дерматита: спустя 10–14 сут и более после первичного контакта с предполагаемым аллергеном и через 12–48, а иногда 72–120 ч
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы аллергического контактного дерматита.
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов аллергического контактного дерматита. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов аллергического контактного дерматита.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов аллергического контактного дерматита
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза аллергического контактного дерматита
Э		Диагноз аллергического контактного дерматита устанавливают на основании данных анамнеза, характерной клинической картины и этиологической связи контакта с аллергеном и подтверждают с помощью постановки провокационных аппликационных тестов. Пациентам с подозрением на аллергический контактный дерматит показана консультация дерматолога, аллерголога, при необходимости профпатолога. С целью постановки диагноза и для его подтверждения применяют кожные аппликационные пробы (patch-тесты) со стандартным набором аллергенов для тестирования или классические аппликационные тесты с индивидуальными аллергенами.
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза аллергического контактного дерматита за составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения аллергического контактного дерматита указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза аллергического контактного дерматита перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-	План обследования для подтверждения диагноза аллергического контактного дерматита составлен неверно или перечислено менее 25% критериев

	тельно	
В	4	Принципы лечения аллергического контактного дерматита
Э		Общие принципы лечения аллергического контактного дерматита включают: Элиминацию подозреваемого вещества, однако нередко полной элиминации добиться не удается в связи с возможными перекрестными реакциями; Фармакотерапию: наружную терапию; системную терапию. В острый период назначают компрессы с холодной водой, дубящими отварами через каждые 3–4 ч продолжительностью 15 мин для уменьшения мокнутия кожи. Основные наружные средства, применяемые при лечении острого аллергического контактного дерматита — топические глюкокортикостероиды. В случае осложнения микробной инфекцией целесообразно применять комбинированные наружные средства, содержащие, помимо глюкокортикостероидов, антибиотик и противогрибковые компоненты. В последнее время появились данные о клинической эффективности топических ингибиторов кальциневрина. Нет убедительных данных об эффективности антигистаминных препаратов для лечения аллергического контактного дерматита. Системные ГКС назначают в случае распространенного и системного аллергического контактного дерматита при неэффективности наружной терапии
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения аллергического контактного дерматита.
Р1	хорошо/ удовлетв орительн о	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения аллергического контактного дерматита. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения аллергического контактного дерматита.
Р0	неудовле твори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения аллергического контактного дерматита
В	5	Дифференциальный диагноз аллергического контактного дерматита
Э		Дифференциальная диагностика аллергического контактного дерматита проводится со следующими заболеваниями: атопический дерматит; нумулярная экзема, псориаз, себорейный дерматит, герпетическое поражение кожи, дерматомикозы.
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику аллергического контактного дерматита.
Р1	хорошо/у довлетво рительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику аллергического контактного дерматита. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику аллергического контактного дерматита.
Р0	неудовле творител ьно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику аллергического контактного дерматита.
И		**Ситуационная задача № 18 ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ**
У		Пациентка А., 35 лет, обратилась с жалобами на ежедневные приступы удушья в ночное время и утренние часы и 1-2 раза в неделю, кашель с отделением вязкой мокроты, одышку при физической нагрузке. Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожный покров чистый, бледного цвета. Дыхание жесткое, сухие рассеянные хрипы над всей поверхностью легких. ЧД 22/минуту. Сатурация 88%. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. АД 157/94 мм.рт.ст. ЧСС 78 уд/минуту. При приступах удушья использует сальбутамол. При обследовании: ПСВ 74% от должной; на спирограмме - ЖЕЛ 64%, ОФВ1 48%, постбронходилатационный ОФВ1 64%; в крови -

		выявлены более 5,0 Ме/мл специфические IgE к сорным травам (полыни) и клещу домашней пыли; в клиническом анализе крови – эритроциты - 4,2×1012/л, Hb - 138 г/л, тромбоциты - 250×109/л, лейкоциты – 5,1×109/л, СОЭ 5 мм/ч, базофилы - 1, эозинофилы - 45, нейтрофилы: п/я - 4, с/я – 50; лимфоциты – 28, моноциты
В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
В	2	Назовите клинические симптомы бронхиальной астмы
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза аллергической бронхиальной астмы
В	4	Принципы лечения бронхиальной астмы
В	5	Дифференциальный диагноз бронхиальной астмы

Оценочный лист к ситуационной задаче по № 18

В	1	Сформулируйте предварительный диагноз.
Э		Аллергическая бронхиальная астма обострение средней степени тяжести. Сенсибилизация к аллергенам клещей домашней пыли и пыльце сорных трав. J45.0 – Бронхиальная астма с преобладанием аллергического компонента
Р2	отлично	Диагноз поставлен и сформулирован правильно.
Р1	Хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: диагноз поставлен правильно, не полностью сформулирован. Для оценки «удовлетворительно»: диагноз поставлен правильно, не сформулирован.
Р0	неудовлетворительно	Диагноз поставлен не правильно.
В	2	Назовите клинические симптомы бронхиальной астмы
Э	-	Характерными симптомами БА являются свистящие хрипы, одышка, чувство заложенности в груди и кашель. Симптомы вариабельны по времени и интенсивности и часто ухудшаются ночью или рано утром. Клинические проявления БА могут провоцировать респираторные вирусные инфекции, физические упражнения, воздействие аллергенов, изменения погоды, контакт с неспецифическими ирритантми. Типичными клиническими симптомами БА у детей являются свистящие хрипы, кашель, одышка, часто усиливающиеся в ночное время или при пробуждении. При развитии обострения БА у детей появляется навязчивый сухой или малопродуктивный кашель (иногда до рвоты), экспираторная одышка, шумное свистящее дыхание
Р2	отлично	Перечислены все клинические симптомы бронхиальной астмы
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: Перечислены и охарактеризованы более 80% клинических симптомов бронхиальной астмы. Для оценки «удовлетворительно»: Перечислены и охарактеризованы более 50% клинических симптомов бронхиальной астмы.
Р0	неудовлетвори-тельно	Перечислены и охарактеризованы неверно или менее 25% клинических симптомов бронхиальной астмы
В	3	Составьте план обследования для подтверждения диагноза аллергической бронхиальной астмы
Э		Диагноз БА рекомендуется устанавливать на основании жалоб и анамнестических данных пациента, результатов функциональных методов обследования, специфического аллергологического обследования и исключения других заболеваний. Диагностику БА рекомендуется основывать на оценке клинических симптомов, наличии факторов риска развития БА при исключении других причин бронхиальной обструкции. Наиболее часто при БА выявляют свистящие хрипы, которые у ряда пациентов выслушиваются только

		во время форсированного выдоха. В связи с вариабельностью проявлений БА изменения со стороны дыхательной системы при физикальном обследовании могут отсутствовать. У всех пациентов с подозрением на БА рекомендуется использовать спирометрию в качестве начального исследования для выявления и оценки степени тяжести обструкции дыхательных путей. Пациентам с бронхиальной обструкцией и возможной БА рекомендуется проведение бронходилатационного теста и/или пробной терапии в течение определенного периода. У пациентов с нормальными показателями спирометрии для подтверждения диагноза БА рекомендуется повторить обследование в период наличия симптомов, или, если позволяет состояние пациента, после отмены бронхолитиков. У пациентов с нормальными показателями спирометрии и отрицательным бронходилатационным тестом для подтверждения диагноза БА рекомендуется использовать тесты на выявление бронхиальной гиперреактивности (БГР) – бронхоконстрикторные тесты. У пациентов с клиническими симптомами БА, у которых нет возможности провести спирометрию или дополнительные диагностичекие тесты рекомендуется использовать множественные измерения пиковой скорости выдоха (ПСВ), выполняемые в течение по меньшей мере 2-х недель для подтверждения вариабельности скорости воздушного потока. В качестве маркеров аллергического воспаления при БА рекомендуется исследовать фракцию оксида азота в выдыхаемом воздухе. В анализах крови при БА характерных изменений нет. Часто выявляется эозинофилия, однако ее нельзя считать патогномоничным симптомом. В мокроте у детей с БА могут выявляться эозинофилы, спирали Куршмана, кристаллы Шарко-Лейдена. В качестве маркеров аллергического воспаления при БА рекомендуется исследовать уровень эозинофилов в мокроте. Кожные скарификационные тесты рекомендуется проводить кроме пациентов с выраженным атопическим дерматитом/экземой, или при невозможности отмены антигистаминных препаратов, или существовании реальной угрозы развития анафилактической реакции на введение аллергена. Определение аллерген-специфических IgE рекомендуется для уточнения этиологии заболевания, в том числе, когда выполнение кожных проб не представляется возможным
Р2	отлично	План обследования для подтверждения диагноза аллергической бронхиальной астмы составлен полностью
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: В плане обследования для подтверждения аллергической бронхиальной астмы указано более 80% критериев. Для оценки «удовлетворительно»: В плане обследования для подтверждения диагноза аллергической бронхиальной астмы перечислены более 50% критериев.
Р0	неудовлетвори-тельно	План обследования для подтверждения аллергической бронхиальной астмы составлен неверно или перечислено менее 25% критериев
В	4	Принципы лечения бронхиальной астмы
Э		Современные цели терапии БА:1. Достижение и поддержание контроля симптомов БА в течение длительного времени. 2. Минимизация рисков будущих обострений БА, фиксированной обструкции дыхательных путей и нежелательных побочных эффектов терапии. У каждого пациента с БА рекомендуется оценивать контроль симптомов, риск развития обострений, необратимой бронхиальной обструкции и побочных эффектов лекарств При лечении БА рекомендуется использовать ступенчатый подход, корректируя объем терапии в зависимости от уровня контроля и наличия факторов риска обострений БА. Ступень 1: Короткодействующие β2–агонисты (КДБА) рекомендуется

		использовать в качестве неотложной облегчающей терапии у всех пациентов с симптомами БА на всех ступенях терапии У взрослых пациентов (≥18 лет) с легкой БА в качестве альтернативы КДБА рекомендуется фиксированная комбинация сальбутамол/беклометазона дипропионат, для купирования симптомов и поддерживающей терапии БА. Пациентам с БА с наличием факторов риска обострений рекомендуется назначать регулярную терапию низкими дозами ИГКС в дополнение к КДБА по потребности Ступень 2 Рекомендуется регулярное применение низких доз ИГКС в качестве базисной терапии и КДБА для купирования симптомов. АЛР рекомендуются для терапии пациентам с БА в сочетании с аллергическим ринитом, пациетам с вирусиндуцированной БА, с астмой физического усилия. У взрослых пациентов с легкой БА, у которых сохраняется контроль на фоне постоянной терапии ИГКС или ИГКС/КДБА, рекомендуется рассмотреть его перевод на использование фиксированной комбинации ИГКС/КДБА только по потребности Ступень 3 Взрослым пациентам с БА на 3-й ступени терапии рекомендуется комбинация низких доз ИГКС и длительнодействующих β2-агонистов (ДДБА) как поддерживающая терапия и КДБА по потребности. Пациентам с БА старше 18 лет из группы риска по развитию обострений рекомендуется комбинация низких доз будесонида/формотерола или беклометазона дипропионата/формотерола в качестве поддерживающей терапии и для купирования симптомов – т.н. режим единого ингалятора. При наличии у пациента с БА, получающего терапию ИГКС, ограничений по применению ДДБА (нежелательных эффектов, противопоказаний или индивидуальной непереносимости) в качестве альтернативы ДДБА рекомендуется использовать тиотропия бромид в жидкостном ингаляторе. Назначение тиотропия бромида в жидкостном ингаляторе рекомендуется в дополнение к терапии ИГКС/ДДБА у пациентов с частыми и/или тяжелыми обострениями БА. Ступень 4 На 4-й ступени лечения взрослым пациентам с БА рекомендуется назначение комбинации низких доз ИГКС (будесонид или беклометазон/формотерол в режиме единого ингалятора или комбинации средних доз ИГКС/ДДБА и КДБА по потребности. Ступень 5. Всех пациентов, особенно детей, с персистирующими симптомами или обострениями БА, несмотря на правильную технику ингаляции и хорошую приверженность лечению, соответствующему 4-й ступени лечения БА, рекомендуется направлять к специалисту, занимающемуся экспертизой и лечением тяжелой БА, для ревизии диагноза и коррекции терапии. В качестве дополнительной терапии к максимальной дозе ИГКС ≥ 1000 мкг в эквиваленте беклометазона дипропионата рекомендуются тиотропия бромид**, омализумаб**, меполизумаб, реслизумаб, минимально возможная доза пероральных ГКС. Взрослым пациентам, получающим терапию 4-й ступени лечения БА , у которых не был достигнут контроль БА или сохраняются частые (≥2 в год) и/или тяжелые обострения БА (хотя бы 1 обострение в течение года, потребовавшее назначения системных глюкокортикостероидов (СГКС) или госпитализации) рекомендуется назначение тиотропия бромида в жидкостном ингаляторе. Терапия меполизумабом (анти-ИЛ-5 (ИЛ-5 – интерлейкин 5) 100 мг подкожно 1 раз в 4 недели) рекомендуется взрослым пациентами с тяжелой эозинофильной БА (число эозинофилов в периферической крови ≥150 клеток/мкл на момент начала терапии или ≥300 клеток/мкл наблюдавшееся в течение предыдущих 12 месяцев) и обострениями в анамнезе. Терапия реслизумабом (анти-ИЛ-5) рекомендуется взрослым пациентам (≥18

		лет) с тяжелой БА и эозинофильным типом воспаления (персистирующая эозинофилия крови ≥400 клеток/мкл). Другие виды терапии - Аллерген-специфическая иммунотерапия Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) используется у детей старше 5 лет, подростков и взрослых, если аллергия играет ведущую роль в патогенезе БА. В результате АСИТ ожидается умеренный клинический эффект в отношении симптомов БА, стероид-спаринговый эффект, улучшение качества жизни, уменьшение специфической БГР
Р2	отлично	Перечислены все принципы лечения бронхиальной астмы
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% аспектов принципов лечения бронхиальной астмы. Для оценки «удовлетворительно»: перечислено более 50% аспектов принципов лечения бронхиальной астмы.
Р0	неудовлетвори-тельно	Не названы или названы не правильно или менее 25% аспектов принципов лечения бронхиальной астмы
В	5	Дифференциальный диагноз бронхиальной астмы
Э		Спектр заболеваний и состояний, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику, зависит от наличия или отсутствия бронхиальной обструкции, определяемой как ОФВ1/ФЖЕЛ <0,7 (ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких) до применения бронхолитика. У пациентов с БА могут иметь место другие заболевания, являющиеся причинами бронхиальной обструкции, что усложняет интерпретацию проведенных исследований. Особенно часто могут сочетаться БА и хроническая обструктивная болезнь легких. При отсутствии бронхиальной обструкции необходимо дифференцировать БА со следующими заболеваниями: Синдром хронического кашля; Гипервентиляционный синдром; Синдром дисфункции голосовых связок; ГЭРБ; Риниты; Заболевания сердца; Легочный фиброз При наличии бронхиальной обструкции: ХОБЛ; Бронхоэктазы; Инородное тело; Облитерирующий бронхиолит; Стеноз крупных дыхательных путей Рак легких; Саркоидоз
Р2	отлично	Перечислены все заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику бронхиальной астмы
Р1	хорошо/удовлетворительно	Для оценки «хорошо»: перечислены более 80% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику бронхиальной астмы. Для оценки «удовлетворительно»: перечислены менее 50%. заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику бронхиальной астмы.
Р0	неудовлетворительно	Неправильно названы или названо менее 25% заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику бронхиальной астмы.