

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА (СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ) ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ 31.08.26 «АЛЛЕРГОЛОГИЯ И ИММУНОЛОГИЯ»

Ситуационная задача 1

Мальчик 2008 г.р.

Анамнез жизни и заболевания: раннее развитие без особенностей, БЦЖ в род. доме. Проф. прививки по календарю. Аллергоанамнез не отягощен. Наследственный анамнез не отягощен.

В 1 год в общем анализе крови выявлена железодефицитная анемия 1-2 ст. Наблюдался у гематолога. Острая ЦМВИ с поражением печени. Дисбактериоз кишечника

Далее переносил частые ОРВИ, осложненные бронхитами, гнойными ринитами, отитами, ларинготрахеитами.

Периодические обострения цитомегаловирусной инфекции – наблюдались катаральные явления, анемия, поражение печени с повышением АЛТ и АСТ, диарея, повышение титра IgG к ЦМВ в крови.

С 2 лет – периодические обострения дерматита, связанного с сенсибилизацией к пищевым аллергенам.

В 2,5 года перенес ветрянную оспу, тяжелое течение.

Далее продолжал болеть вирусными инфекциями, осложненными гнойными отитами, синуситами.

В 5 лет по результатам иммунологического обследования обнаружено снижение всех классов сывороточных иммуноглобулинов (результата анализа нет). По м/ж консультирован иммунологом, заподозрен первичный иммунодефицит.

Госпитализация для иммунологического обследования в 5 лет.

Проведено обследование:

Общий анализ крови в динамике:

Показатель	НЬ	Эр	Тромб.	Лейк.	п/я	с/я	эозин.	баз.	Лимф.	Моно.	СОЭ
09.12	139	4,9	358	5,1	3	12	4	-	70	11	3
10.12	128	4,7	374	4,9	1	22	2	1	63	11	2

Иммунологический анализ крови:

Показатель		Ед.	Диапазон
IgA	6,7	мг/дл	23-190
IgG	241	мг/дл	500-1300
IgM	6,6	мг/дл	50-199

Имунофенотипирование лимфоцитов:

№		Значение		Норма		
		%	$\times 10^9/\text{л}$	%	$\times 10^9/\text{л}$	
1.	CD3	94	3,27	65(50-73)	4,4 (2,3-5,9)	T –лимфоциты

2.	CD4+ CD3+	55	1,9	-	3,2 (1,5-5,0)	Т-хелперы
3.	CD8+ CD3+	33	1,15	-	1,0 (0,6-1,5)	Т –цитотокс.
4.	CD4/CD8	1,7	-	2,9(1,8-7,0)	-	Т
5.	CD3+HLA-DR+	5	0,17	-	0,1(0,1-0,3)	Т- активированные
6.	CD19	1	0,08	28(19-36)	1,7(1,2-2,8)	В-лимфоциты
7.	CD(16+56)+ CD3-	2,5	0,09	6(3-11)	0,4(0,3-0,9)	НК-клетки

CMV, EBV крови методом ПЦР: отрицательно.

УЗИ: ПЕЧЕНЬ умеренно увеличена, передне-задний размер правой доли 95 мм, левой 41 мм. Контуры ровные. Паренхима подчеркнут сосудистый рисунок, однородная. Эхогенность не изменена. Внутривеночные желчные протоки не расширены.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА не увеличена. Контуры ровные. Паренхима умеренно неоднородная. Эхогенность не изменена.

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ форма обычная, просвет чистый, стенки плотные.

СЕЛЕЗЁНКА 73x29 мм, не увеличена, без особенностей.

Л/узлы в брюшной полости не выявлены.

ПОЧКИ - строение без особенностей.

ЭКГ: Вертикально направленная ЭОС. Ритм из обл. вблизи СУ, аритмия 95-71. В ортостазе регулярный ритм 97.

Консультация ЛОР: Острый аденоидит, остаточные явления.

Задание:

1. Оцените анамнез жизни и заболевания, результаты иммунологического и инструментального обследования. Выявите подозрительные истораживающие признаки.

2. Поставьте полный диагноз согласно МКБ-10 (основной, осложнения, сопутствующий). Дифференциальную диагностику с какими заболеваниями нужно проводить в данном случае?

3. Перечислите современные методы лабораторной диагностики, с помощью которых можно подтвердить диагноз. Какой ген страдает в данном случае? Функции продукта гена.

4. Каково наследование данного синдрома? В каких случаях необходимо проведение пренатальной диагностики у матери пациента при последующих беременностях?

5. Назначьте терапию данному пациенту согласно диагнозу.

6. Каковы основные правила диспансерного наблюдения такого пациента?

7. Показаны ли физиотерапевтические методы лечения в данном случае?

Ситуационная задача 2

ЭТАП 1. На приеме мальчик 5 месяцев с жалобами на диарею, частые инфекции, кашель, лихорадку.

Из анамнеза известно, что в 10 дней жизни развилась распространенная эритродермия, с 1 месяца энтероколит.

В 3 месяца перенес тяжелую двустороннюю пневмонию. Кашель сохраняется в течение последнего месяца, стул до 10 раз в сутки.

При осмотре на коже эритродермия, крупнопластинчатое шелушение. Онихомикоз. На слизистой ротовой полости творожистые налеты. Кашель приступами влажный. Дышит носом. ЧДД 37 в минуту. ЧСС 150 в минуту. Температура 38,2 градуса. Втяжение уступчивых мест грудной клетки. В легких ослабление дыхания справа, там же разнокалиберные влажные хрипы. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, много газов. Печень и селезенка увеличены. Стул на приеме желто-зеленого цвета, жидкий, зловонный.

Задание:

1. Имеется ли у пациента иммунодефицитное состояние?
2. Назначьте план лабораторно-инструментального обследования.
3. Проведите дифференциальную диагностику состояния пациента. Определите показания к госпитализации.

ЭТАП 2.

1. Оцените иммунограмму данного пациента:

Уровни сывороточных иммуноглобулинов:

Показатель		Ед.	Диапазон
IgA	6,67	мг/дл	23-190
IgG	56	мг/дл	500-1300
IgM	10	мг/дл	50-199
IgE	285	МЕ/мл	0-60

Имунофенотипирование лимфоцитов:

CD3+(Т-лимфоциты) – 31% (норма 55-80),
CD4+(Т-хелперы) – 18% (норма 31-51),
CD8+(Т-супрессоры) – 11% (норма 19-40)
CD3- HLA-DR+(активированные клетки) - 27% (норма 5-20),
CD3- CD16+56+ (NK-клетки) - 51% (норма 6-20),
CD19+ (В-лимфоциты) - 12% (норма 5-19).

2. При клиническом обследовании получены следующие данные:

Клинический анализ крови – лейкоцитоз 16тыс, эозинофилия 20%, анемия 75 г/л, лимфопения 15%

Рентгенограмма ОГК – правосторонняя нижнедолевая пневмония

Клинический анализ мочи – следы белка

Биохимический анализ крови – снижение общего белка, альбумина, гипокалиемия, гипонатриемия.

УЗИ брюшной полости: спленомегалия, гепатомегалия, увеличение внутрибрюшных лимфоузлов, метеоризм.

Задание: Оцените клинико-лабораторные и инструментальные данные, поставьте полный диагноз согласно МКБ (основной, осложнения, сопутствующий).

ЭТАП 3. Вы получили результаты генетического исследования: в гене *RAG1* выявлен гетерозиготный компаунд, состоящий из 2 патогенных мутаций: с.256-257 del AA (гетерозигота) р.Glu 722 Gln (гетерозигота)

Вопросы:

1. Каковы функции продукта данного гена? Молекулярные механизмы развития данного синдрома?

2. Каково наследование данного синдрома? В каких случаях необходимо проведение пренатальной диагностики у матери пациента при последующих беременностях?

3. Каковы методы терапии при данном заболевании?

Ситуационная задача 3

ЭТАП 1. В стационар поступает мальчик 4 лет.

Из анамнеза: С 6 месяцев ребенок болеет 1 раз в 2-3 месяца гнойным отитом, 1 раз в пол-года тяжелой пневмонией, в 2 года перенес менингоэнцефалит с последующими осложнениями в виде частичного пареза правой нижней конечности. В настоящее время у ребенка течение фолликулярной ангины.

При осмотре: физическое развитие - рост 90см, вес 11кг – физическое развитие низкое с дефицитом массы, кожа чистая, на правой ягодице – фурункул, зев ярко гиперемирован, в лакунах миндалин гнойные налеты. Парез правой нижней конечности. Периферические лимфоузлы гипоплазированы. ЧД 25 в минуту, ЧСС 110 в минуту. Температура 37,6 градусов. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. Систолический шум на верхушке. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул в норме.

Задания к 1 этапу: 1. Назначьте лабораторно-инструментальное обследование данному пациенту.

2. Каких врачей-специалистов необходимо привлечь для детального обследования?

ЭТАП 2. Вы получили результаты обследования.

Общий анализ крови в динамике:

Нь, г/л	Эр, млн/мкл	Тромб, тыс/мкл	Лейк, тыс/мкл	П/я, %	С/я, %	Лимф, %	Мо, %	Эо, %	Баз, %	СОЭ, мм/ч
92	4.27	699	12.6	4	68	20	7	1	0	74
86	3.91	594	7.9	3	68	14	13	2	0	95
79	3.73	510	8.56	6	66	18	8	1	1	78
82	3.86	480	7.6	3	66	20	9	2	3	61

Биохимический анализ крови

Показатель		Ед.	Диапазон
Общий белок	82.00	г/л	60 – 80
Мочевина	2.50	ммоль/л	2.5 - 6.4
Креатинин	25.10	мкмоль/л	10 – 62
Холестерин общий	2.72	ммоль/л	2 – 5.2
Билирубин общий	4.60	мкмоль/л	2 - 13.7
АлАТ	14.00	МЕ/л	10 – 45
АсАТ	41.00	МЕ/л	10 – 42
Глюкоза	6.10	ммоль/л	3.5 - 5.8

Общий анализ мочи: цвет жёлтый, слабо-мутный, уд. вес 1.016, реакция 7.0, белок – 13.4, глюкоза – отриц., уробилиноиды – норм. кол-во, эпителий плоский – 0-1 в п.зр., лейкоциты – 2 в п.зр., эритроциты – 0-1 в п.зр., слизь – мало, оксалаты – мало.

Гуморальный иммунитет и иммунофенотипирование лимфоцитов

Показатель		Ед.	Диапазон
IgA	10	мг/дл	27 - 190
IgG	256	мг/дл	500 - 1300
IgM	360	мг/дл	50 - 200
CRP	12.4	мг/дл	0 - 0.5

Мембранный АНТИГЕН	Количество положительных клеток		Норма (1 год)		Клеточная популяция
	%	$\times 10^9/\text{л}$	%	$\times 10^9/\text{л}$	
CD3+	71,8	7,11	72 (50 - 78)	4,4 (2,3 - 5,9)	Т-лимфоциты
CD4+CD3+	57,3	5,67	-	3,2 (1,5-5,0)	Т-хелперы
CD8+CD3+	12,0	1,19	-	1,0 (0,6-1,5)	Т-цитотоксические
CD4/CD8	4,8	-	3,3 (2,0 - 7,8)	-	-
CD3+HLA-DR+	0,7	0,07	-	0,1 (0,1-0,3)	Т-активированные
CD(16+ CD 56)+ CD3+	0,1	0,01	-	-	Т-НК
CD19	20,9	2,07	22 (18-31)	1,7 (1,2-2,8)	В-лимфоциты
CD(16+ CD56)+CD3-	6,3	0,62	6 (3-11)	0,4 (0,3-0,9)	НК-клетки

УЗИ брюшной полости – без патологии

Рентгенограмма ОГК: патологических очагов не выявлено.

Посев отделяемого фурункула - обнаружен *Staphylococcus aureus*, чувствительный к антибиотикам пенициллинового, цефалоспоринового ряда и макролидам.

Посев с миндалин – *Staph. Aureus*, чувствительный к антибиотикам пенициллинового, цефалоспоринового ряда и макролидам; *Klebsiella pneumoniae*, чувствительная к антибиотикам цефалоспоринового ряда.

Задания ко 2 этапу: 1. Поставьте полный диагноз данному пациенту согласно МКБ. Какое исследование подтвердит Ваш диагноз? Мутация какого гена происходит в данном случае?

2. Назначьте терапию основного заболевания. Определите показания к заместительной терапии, схемы и дозы назначения. Как оценить эффективность заместительной терапии?

3. Назначьте терапию осложнений основного заболевания. Безопасны ли они при данном синдроме? Как оценить их эффективность?

ЭТАП 3. Вы получили результаты молекулярно-генетического исследования – обнаружена мутация в гене *CD40L*.

Вопросы: 1. Какова функция продукта данного гена? Каков механизм развития данной формы ПИД?

2. Каков механизм наследования данного синдрома? В каких случаях необходима пренатальная диагностика в данной семье?

ЭТАП 4. Вы проводите заместительную терапию данному пациенту с помощью внутривенного иммуноглобулина. Через 10 минут после начала инфузии у пациента заболела голова, появились жалобы на тошноту, головокружение, сыпь на теле, затем отмечалась потеря сознания. При осмотре кожа очень бледная, прохладная на ощупь, реакции на осмотр нет, пульс нитевидный, ЧСС 135 в минуту, артериальное давление 60/35 мм рт.ст.

Вопросы: 1. Оцените состояние пациента.

2. Какая экстренная помощь необходима? Опишите порядок Ваших действий. Какова профилактика развития неотложных состояний при проведении заместительной терапии?

ЭТАП 5. Вы готовите пациента к выписке из стационара.

Вопросы: 1. Дайте подробные рекомендации по лечению и диспансерному наблюдению.

2. Необходимо ли пациенту направление на медицинское освидетельствование? Предположите заключение экспертов в данном случае.

3. Дайте рекомендации по реабилитационным мероприятиям данному пациенту.

Ситуационная задача 4

Девочка 8 лет.

ЭТАП 1.

Анамнез жизни и заболевания: Девочка от 2-й беременности, 2-х родов. Вес при рождении 3020 гр, рост 54 см, Апгар 9/10. Раннее развитие по возрасту, вакцинация по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ частые.

С 6 лет мама обратила внимание на изменение эмоционального фона (плаксивость, изменение поведения, боязнь посещения школы). Появилась шаткость походки.

Была консультирована невропатологом, диагностирован Атонически-астатический синдром. Мозжечковая недостаточность. Пароксизмальные состояния. По данным МРТ выявлена дегенерация мозжечка. Поступает в диагностическое отделение для проведения неврологического обследования.

При поступлении: Т-36,6 °С, ЧСС 87 в минуту, ЧДД 20 в минуту.

Рост 133 см. Масса тела 25,7 кг.

Жалобы на шаткость, неустойчивость походки. Общее состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное. Оценка физического развития: среднее, гармоничное, пропорциональное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы чистые, смуглые, умеренной влажности. Ногти и волосы не изменены. Видимые слизистые: розовые, чистые, умеренно влажные. Зев спокоен, миндалины чистые, розовые, налетов нет. На бульбарной конъюнктиве определяются сосудистые звездочки, инъекция сосудов склер. Лимфатическая система: лимфоузлы шейной, паховой, подмышечной групп пальпируются мелкие до 0,5 см, безболезненные, неспаивающиеся с окружающими тканями. Мышечная система развита, сила и тонус мышц снижены. Костно-суставная система: движения в суставах в полном объеме, безболезненные. Носовое дыхание не затруднено, отделяемого нет. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: без патологии. Живот округлой формы, не увеличен, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул не регулярный, оформленный, без патологических примесей. Дизурических явлений нет. Нервная система: явления атаксии, менингеальной симптоматики нет.

ПРОВЕДЁННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ:

Общий анализ крови:

Нь,	Эр,	Тромб,	Лейк,	П/я,	С/я,	Лимф,	Мон,	Эоз,	Баз,	СОЭ,
г/л	млн/мкл	тыс/мкл	тыс/мкл	%	%	%	%	%	%	мм/ч
122	4,47	215	6,36	1	64	19	9	7		8

Иммунофенотипирование лимфоцитов

Мембранный АНТИГЕН	Количество в положительных клетках		Норма (взрослые)		Клеточная популяция
	%	$\times 10^9/\text{л}$	%	$\times 10^9/\text{л}$	
CD3+	73,0	0,82	72(60 – 83)	1,5 (0,7 – 1,8)	Т-лимфоциты
CD4+CD3+	35,3	0,40	-	1,0 (0,4-1,1)	Т-хелперы
CD8+CD3+	28,9	0,33	-	0,5 (0,3-0,8)	Т-цитотоксические
CD4/CD8	1,2	-	2,0(1,2 – 2,7)		
CD3+HLA-DR+	24,9	0,28	-	0,4 (0.0-0,8)	Т-активированные
CD19	7,7	0,09	12(7-18)	0,2 (0.1-0,4)	В-лимфоциты
CD(16+56)+CD3-	17,8	0,20	14 (4-18)	0,2 (0,1–0,4)	НК-клетки

Альфа-фетопроtein: 329,42нг/мл (норма до 23)

Гуморальный иммунитет

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
IgA	185.00	мг/дл	34 – 240
IgG	902.00	мг/дл	600 – 1400
IgM	99.20	мг/дл	50 – 260

Задания к этапу 1:

1. Какой диагноз наиболее вероятен у данной пациентки?
2. Каковы клинико-лабораторные маркёры данного заболевания?

ЭТАП 2. Вы получили результаты генетического исследования:

Выявлена мутация в гене *ATM* с.4683_4689delTTTAGAT замена p.Asp экзон 31, с. 3575_3576+6delAGGTATAT 24 экзон.

Задания к этапу 2:

1. Какова функция продукта данного гена, какие варианты наследования синдрома?
2. Молекулярные механизмы развития заболевания?
3. Назначьте терапию данной пациентке. Каковы показания к заместительной терапии в данном конкретном случае?
4. Какой тип заболеваний часто развивается при данном синдроме и почему?

Ситуационная задача 5

Мальчик 4 лет.

ЭТАП 1.

История жизни: Мальчик родился от 4ой беременности, 2ых срочных родов Кесаревым сечением с весом 4180г, ростом 57см, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Вакцинирован БЦЖ в род.доме, формирование рубчика удовлетворительное, в 1 год рубчик составлял бмм. Профилактические прививки получил в соответствии с вакцинальным календарём, побочных реакций на проведение вакцинации не отмечалось. Раннее психомоторное развитие по возрасту. За 2 года 5 раз болел ОРВИ. Посещает детский сад с 2-ух лет. В 2 года диагностирован Гидронефроз слева.

Наследственность отягощена. старший брат умер в возрасте 2ух лет 7 мес. Страдал тяжелыми инфекционными заболеваниями, умер от прогрессии туберкулеза. Мать страдает гингивитами.

Аллергоanamнез: сыпь на фоне приема Бисептола.

История настоящего заболевания: С 2,5 летнего возраста имеют место частые гнойные инфекции:

- подчелюстной абсцедирующий лимфаденит справа,
- пиодермия лица,
- рецидивирующий баланопостит,
- рецидивирующий лимфадениты передне- и заднешейных лимфоузлов.

Педиатром заподозрен первичный иммунодефицит.

При поступлении в стационар: Рост – 90см, вес 16кг Оценка физического развития: среднее Телосложение правильное. Жалобы на частые лимфадениты, гнойничковую сыпь. Общее состояние среднетяжелое по заболеванию, самочувствие не страдает. Кожа бледно-розового цвета, на шее 9 рубцов от лимфаденотомий, на лице элементы продуктивной гнойной сыпи. Видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Лимфатическая система: пальпируются шейные, подмышечные, л/у мелкие, пальпация б/б, подвижные, не спаянные с окружающими тканями. Слева переднешейный лимфоузел до 1,5см в диаметре, болезнен, флюктуация про пальпации. Миндалины не гипертрофированы, без наложений, не гиперемированы. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. Форма грудной клетки цилиндрическая. Частота дыханий 24 в мин. Перкуссия грудной клетки: звук ясный легочный. Аускультация: дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные частота 110 в мин, шумов нет. Живот округлой формы, тонус мышц сохранен, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень + 1см. Селезенка у края реберной дуги. Почки не пальпируются. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу, воспалительных изменений нет. Физиологичесик отправления в норме.

Обследования:

Общий анализ крови:

пок- ль	НЬ	Эр	Тромб	Лейк.	п/я	с/я	эозин.	Лимф.	Моно.	СОЭ
	118	5,17	338	9,5	1	31	1	61	6	6

Биохимический анализ крови: Общ. бел. – 76,3, мочевины – 3,6, креатинин – 46,7, билирубин общ.= непрямо – 5,9, АСТ – 32,6, АЛТ – 16,4, ЛДГ – 202, КФК – 103, триглицериды – 1,35, глюкоза – 4,72.

Albumin – 53,6, Alpha1 – 3,3, Alpha2 – 10,0, Beta – 13,2, Gamma – 19,9.

Иммунологический анализ крови:

IgA, мг/дл	263 (норма 34 – 240)
IgM, мг/дл	247 (норма 50 – 260)
IgG, мг/дл	1680 (норма 600 – 1400)

Иммунофенотипирование лимфоцитов

Мембранный АНТИГЕН	Количество во положительных клетках		Норма (взрослые)		Клеточная популяция
	%	$\times 10^9$/л	%	$\times 10^9$/л	
CD3+	73,0	0,82	72(60 – 83)	1,5 (0,7 – 1,8)	Т-лимфоциты
CD4+CD3+	35,3	0,40	-	1,0 (0,4-1,1)	Т-хелперы
CD8+CD3+	28,9	0,33	-	0,5 (0,3-0,8)	Т-цитотоксические
CD4/CD8	1,2	-	2,0(1,2 – 2,7)		
CD3+HLA-DR+	24,9	0,28	-	0,4 (0.0-0,8)	Т-активированные
CD19	15	0,09	12(7-18)	0,2 (0.1-0,4)	В-лимфоциты
CD(16+56)+CD3-	17,8	0,20	14 (4-18)	0,2 (0,1–0,4)	НК-клетки

Хемилюминисценция нейтрофилов:

С Люминолом		
Спонтанная хемолюминисценция	1,8	N 10-30
Хемолюминисценция, индуцированная	7	N 100-300
С Люцегинином		
Спонтанная хемолюминисценция	0,9	N 10-30
Хемолюминисценция, индуцированная	1,8	N 100-300

УЗИ:

Печень – увеличена правая доля, переднее-задний размер правой доли 95мм, левой доли – 35мм

Желчный пузырь – форма обычная, просвет чистый, стенки уплотнены.

Поджелудочная железа – несколько увеличена, головка 14мм, тело 9мм, хвост 15мм, контуры ровные, паренхима несколько повышенной эхогенности.

Селезенка – 67х30мм на верхней границе нормы, подчеркнут рисунок сосудов.

Почки – расположены обычно, увеличены, правая 88х32 (12), левая 100х40 (68)мм, контуры ровные, паренхима слева повышенной эхогенности не дифференцирована. ЧЛС слева – лоханка 41х31мм, в/ч 23х18мм, с/ч 15мм, н/ч 22х15мм, стенки уплотнены.

Гистологическое исследование шейного лимфоузла: В представленных готовых препаратах определяются фрагменты тонкой кожи с диффузной, интенсивной гнойной инфильтрацией с примесью структур нитевидных грибов, изъязвлением, в отдельных полях зрения обнаруживаются альтеративно-продуктивные (эпителиоидно-клеточные) очаги с гигантскими многоядерными клетками, типа Пирогова-Лангханса. Кроме этого часть препаратов представлена фрагментами лимфатических узлов с картиной реактивной лимфоидной гиперплазии и аналогичным воспалительными изменениями. Высев *Mycobacterium tuberculosis*.

Задания к этапу 1:

1. Оцените клинические, анамнестические данные и данные лабораторно-инструментального обследования и поставьте полный диагноз (основной, осложнения, сопутствующий).
2. Какие признаки являются характерными для данного синдрома?
3. Назначьте терапию основного заболевания и осложнений.
4. Есть ли показания для заместительной терапии в данном случае?
5. Каковы молекулярно-генетические механизмы развития данного заболевания?

ЭТАП 2.

Вы наблюдаете пациента в течение 1 года. В последний месяц появились жалобы на тянущие боли в правом подреберье, повышение температуры тела до 38 градусов, вялость, слабость, бледность. При обследовании выявлен гиперлейкоцитоз, нейтрофилез, анемия, повышение СОЭ и СРБ. УЗИ брюшной полости – гиперэхогенный очаг 50 мм.

Вопросы к этапу 2: назовите варианты развития осложнений у данного пациента, какая флора может быть задействована? Принципы терапии таких осложнений.

Ситуационная задача 6

Вы – аллерголог-иммунолог в районной поликлинике. На приеме – девочка 6 лет. Жалобы на периодические приступы удушья с сухим кашлем. Из анамнеза – жалобы появились в течение последнего года. Приступы возникают среди полного здоровья, без повышения температуры.

ЭТАП 1. Перечислите перечень вопросов для сбора полного аллергологического анамнеза и выявления возможного аллергена.

ЭТАП 2. Вы выяснили анамнез – года назад в семье появилась кошка, других животных нет. Живет семья в отдельной квартире, влажности и сырости нет. У ребенка отдельная комната. Кошка заходит в эту комнату и спит там. Постельные принадлежности ребенка: матрас из кокосового волокна, подушка из лебяжьего пуха, одеяло – овечья шерсть. В квартире есть ковры и большие мягкие игрушки, много книг на незакрытых полках. Кашель и удушье возникает преимущественно дома, в вечерне-ночное время. Кратность приступов – 1-2 раза в неделю, в том числе 1 раз в неделю ночные приступы. Эффективно купируются приемом антигистаминных средств, ингаляцией сальбутамола. Семейный анамнез по аллергии – у бабушки по материнской линии пыльцевая весенняя аллергия.

Вопросы: 1. Назначьте лабораторно-инструментальное обследование ребенку.

2. Какие группы аллергенов, почему и какими возможными методами необходимо протестировать?

ЭТАП 3. Вы получили результаты обследования.

Общ. ан. крови

НВ г/л	134
--------	-----

эр.(млн)	5,06
тромб. (тыс)	363
Лейкоц (тыс)	7,3
л %	36
м %	5
с/я %	45
э %	13
Баз. %	1
СОЭ,мм/час	3

Уровень общего IgE – 324 МЕ/мл (норма до 100МЕ/мл)

Уровни специфических IgE к аллергенам (ИФА):

Аллерген	Реакция
Домашняя пыль	4+
Книжная пыль	2+
D.pteronissimus	3+
D.farinae	2+
Penicillium	1+
Cladosporium	0
Alternaria	1+
Шерсть кошки	4+
Шерсть овечья	0
Смесь пыльцы деревьев	0

Функция внешнего дыхания

Показатель	До пробы %	Δ
ЖЕЛ	79	+20
ФЖЕЛ	74	+25
ОФВ1	78	+35
ПОС	70	+25
МОС 25%	66	+44
МОС 50%	70	+61
МОС 75%	76	+78

Заключение: При исследовании функции внешнего дыхания выявлено умеренное нарушение вентиляционной функции легких. Проведена проба с сальбутамолом 100 мкг. После пробы получен достоверный прирост всех скоростных показателей и ОФВ1. Проба положительная реакция на пробу значительная. Обструкция полностью обратима.

Вопросы: 1. Поставьте полный диагноз в соответствии с МКБ, определите тяжесть основного заболевания.

2. Назначьте терапию в соответствии с тяжестью заболевания.

3. Каковы критерии эффективности терапии бронхиальной астмы?

4. Составьте план диспансерных, диетологических и реабилитационных мероприятий для данного пациента. Назначьте гипоаллергенную диету. Как оценить эффективность терапии и реабилитационных мероприятий в данном случае?

5. Определите показания к медицинской экспертизе в данном случае. Каково может быть заключение экспертной комиссии в данном случае?

6. Каковы меры профилактики бронхиальной астмы?

Ситуационная задача 7

В стационар поступает мужчина 35 лет с жалобами на повторные эпизоды распространенной крапивницы.

Из анамнеза – эпизоды повторяются последние 6 месяцев после перенесенной новой коронавирусной инфекции (вирус идентифицирован). Рецидивы появляются на фоне стресса, нарушений диеты, изменений погоды. Районным аллергологом назначен цетиризин на 1 месяц - без существенного эффекта, получал стабилизаторы мембран тучных клеток (кетотифен) в течение 3 месяцев - без существенного эффекта. Терапия преднизолоном 50 мг/сут в течение 2 месяцев – с хорошим длительным эффектом. На фоне снижения дозы до 10 мг – эпизоды крапивницы возобновились. В настоящее время получает преднизолон в дозе 30 мг. На фоне приема ГКС начал жаловаться на эпизоды повышения артериального давления в течение дня до 145/100 мм РТ ст (при рабочем АД 120/75 мм РТ ст).

При осмотре – распространенная уртикарная сыпь на лице, шее, теле, конечностях. Сыпь зудящая, с гиперемией, в разной стадии развития.

Также прилагаются результаты лабораторно-инструментального обследования в районной поликлинике.

Общ. ан. крови

дата	НБ	Эр	тром	Лейк	п/я	с/я	эоз	баз	Лим	Мон	СОЭ
май	120	4.69	598	8.47	-	51	18	1	20	12	25
июль	135	5.19	618	12.4	-	43	22	-	18	3	5
август	125	4.4	324	8.09	-	38	17	-	16	5	4

Иммунологическое обследование

IgA, мг/дл	214
IgM, мг/дл	125.6
IgG, мг/дл	1440
IgE, МЕ	8200
СРБ, мг/дл	<0.1

Специфические IgE (ИФА)

Панель аллергенов	Реакция
Бытовые аллергены (домашняя пыль, <i>D. farinae</i> , <i>D. pteronissimus</i> , перо подушки)	1+
Панель эпидермальных аллергенов (эпителий кошки, собаки, хомячка, шерсть собаки, кошки)	2+
Панель грибков (<i>Alternaria alternate</i> , <i>Penicillium spp</i> , <i>Candida</i> , <i>Aspergillus</i>)	0
Пищевая панель №2 (фундук, соя, какао, куриное яйцо)	2+
Пищевая панель №8 (персик, яблоко, морковь, грецкий орех, фундук)	0

Пищевая панель №4 (молоко, соя, томат, клейковина, креветки)	1+
Смесь пыльцы сорных трав (полынь, амброзия, одуванчик, лебеда, свинорой)	0
Смесь пыльцы деревьев (ясень, береза, ольха, лещина)	0

Консультация гастроэнтеролога: хронический поверхностный гастрит вне обострения.

Консультация эндокринолога: патологии не выявлено.

Вопросы:

1. Анамнез пациента предоставлен неполный. Перечислите перечень вопросов для сбора полного аллергологического анамнеза и выявления возможного аллергена.
2. Какие возможные причины крапивницы необходимо еще исключать? Дополните проведенное ранее лабораторно-инструментальное обследование.
3. Оцените результаты проведенного аллергологического обследования. Возможно ли их дополнить, развернуть? И каким образом?
4. Каковы современные методы терапии тяжелой аллергической крапивницы? Что такое моноклональные антитела и каковы варианты лечения тяжелой аллергической крапивницы с помощью МАК? Механизм их действия?
5. Назовите побочные действия глюкокортикостероидов? Как Вы оцените эффективность и безопасность терапии ГКС у данного пациента?

Ситуационная задача 8

В стационар поступает пациент 19 лет с диагнозом: Первичный иммунодефицит, аутоиммунный лимфопролиферативный синдром. Диагноз поставлен в 7 лет, проведено генетическое обследование, выявлена мутация в гене *FASL*.

При осмотре кожные покровы чистые, на слизистых полости рта – пузырьковая сыпь. Периферические лимфоузлы шейной, подмышечной и паховой групп – резко увеличены до 4-5см, без признаков воспаления – безболезненны, не спаяны с подлежащими тканями. Сердечно-легочная деятельность без патологии. Печень +5см, плотная. Селезенка +7см, плотная.

Общий анализ крови:

Нь,	Эр,	Тромб,	Лейк,	П/я,	С/я,	Лимф,	Мон,	Эоз,	Баз,	СОЭ,
г/л	млн/мкл	тыс/мкл	тыс/мкл	%	%	%	%	%	%	мм/ч
118	4.51	121	6,53	1	48	38	11	2	0	15

Гуморальный иммунитет

Показатель	Значение	Ед.
IgA	183.80 (норма 50-150)	мг/дл
IgG	335.4 (норма 600-1200)	мг/дл
IgM	25 (норма 50-200)	мг/дл

Имунофенотипирование лимфоцитов

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
Общее число лейкоцитов	6.53	10 ⁹ /л	4.5 - 11
Нейтрофилы %	51	%	57 - 57
Нейтрофилы #	3.33	10 ⁹ /л	1.8 - 8
Эозинофилы %	1	%	2.6 - 2.6
Эозинофилы #	0.07	10 ⁹ /л	0 - 0.5
Базофилы %	0	%	0.5 - 0.5
Лимфоциты %	36	%	33 - 33
Лимфоциты #	2.35	10 ⁹ /л	1 - 4.8
Моноциты %	12	%	5.2 - 5.2
Моноциты #	0.78	10 ⁹ /л	0 - 0.8
CD3 (%) Т-лимфоциты	78	%	60 - 83
CD3 (#) Т-лимфоциты	1.83	10 ⁹ /л	0.7 - 1.8
CD4+CD3+ (%) Т-хелперы	39	%	
CD4+CD3+ (#) Т-хелперы	1.01	10 ⁹ /л	0.4 - 1.1
CD8+CD3+ (%) Т-цитотоксические	20	%	
CD8+CD3+ (#) Т-цитотоксические	0.52	10 ⁹ /л	0.3 - 0.8
CD4/CD8	2.0		1.2 - 2.7
CD3+HLA-DR+ (%) Т-активированные	8	%	
CD3+HLA-DR+ (#) Т-активированные	0.19	10 ⁹ /л	0 - 0.8
CD19 (%) В-лимфоциты	14	%	7 - 18
CD19 (#) В-лимфоциты	0.33	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD(16+56)+CD3- (%) НК-клетки	8	%	4 - 18
CD(16+56)+CD3- (#) НК-клетки	0.19	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD4-CD8-CD3+ (Т-двойные негативные) (%)	6	%	0-1

Рентгенограмма ОГК: патологии не выявлено.

УЗИ брюшной полости, почек

ПЕЧЕНЬ резко увеличена, передне-задний размер правой доли 112 мм, левой 41 мм. Контуры ровные. Паренхима с уплотненными стенками сосудов, Эхогенность не изменена. Внутривенные желчные протоки не расширены

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА не увеличена, головка 12 мм, тело 9 мм, хвост 14 мм

Контуры ~ нечеткие (много газов). Паренхима несколько неоднородная

Эхогенность не изменена. Вирсунгов проток не расширен. **ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ** форма S-образная, стенки плотные, просвет чистый.

СЕЛЕЗЁНКА 117x46 мм, увеличена. Паренхима неоднородная за счет мелких гипэхогенных включений до 2 мм, эхогенность повышена

Свободная жидкость: нет. Л/узлы брыжеечные 17x8 мм.

ПОЧКИ расположены обычно. Правая 73x31(11)мм. Левая 80x34(12)мм. Контуры ровные. Паренхима дифференцировка сохранена. Эхогенность не изменена. Чашечно – лоханочный комплекс стенки плотные, не расширен

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ Л/УЗЛЫ: неоднородные, васкуляризация не изменена

СПРАВА

задне-шейные до 11x6 мм
передне-шейные до 17x7 мм
подчелюстные до 15x6 мм
подмышечные до 11x5 мм
паховые до 13x5 мм

СЛЕВА

задне-шейные до 20x6 мм
передне-шейные до 27x12 мм
подчелюстные до 15x7мм
подмышечные до 13x6 мм
паховые до 12x4 мм

Вопросы:

1. Оцените результаты лабораторно-инструментально обследования. Какие клинико-лабораторные признаки указывают на АЛПС?
2. Опираясь на клинические и лабораторно-инструментальные данные, определите показания к заместительной терапии в данном случае. Какова доза иммуноглобулина при необходимости проведения заместительной терапии?
3. С чем связан лимфопролиферативный процесс у данного пациента? Какие клинические признаки на него указывают? Молекулярно-генетические механизмы развития АЛПС.
4. Назначьте лечение для купирования лимфопролиферативного синдрома. Какие современные методы терапии лимфопролиферативного процесса Вы знаете?
5. Каковы варианты наследования АЛПС? Определите показания к пренатальной диагностике при последующих беременностях у матери пациента.
6. Показано ли санаторно-курортное лечение в данном случае? Каковы показания и противопоказания?

Ситуационная задача 9

Мальчик 5 лет.

ЭТАП 1. Анамнез жизни: Ребенок от 4 беременности (ЭКО), протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности (до 9 недель, 6 месяцев). Роды I на 38 неделе путем экстренного кесарева сечения по показаниями матери. При рождении масса тела 2745г, длина тела-52см. По шкале Апгар 8-9б. Выписан на 5 день из роддома. Рос и развивался по возрасту. Проф. прививки получал до 3х месяцев.

Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, бронхиты, конъюнктивиты, рецидивирующие инфекции ЛОР-органов – отиты, синуситы.

Аллергологический анамнез не отягощен.

Наследственность: отягощена по материнской линии, у бабушки - сахарный диабет, у отца-псориаз, у дяди – селективный дефицит IgA, часто болеет гнойными инфекциями ЛОР-органов, бронхиальная астма.

Анамнез заболевания: С 3 месячного возраста ребенка беспокоят рецидивирующие инфекции: частые ОРВИ с затяжным течением, требующие назначения АБ-терапия, осложненные 3 раза в год бронхитом, конъюнктивиты, АБ-ассоциированная диарея.

С 2,5-3х лет синуситы.

С 4х лет – гнойные отиты (три эпизода).

Поступает для первичного обследования и лечения. При поступлении жалобы на лихорадку до 38.5 градусов, влажный кашель в течение дня, боль в горле, боль в правом ухе.

При осмотре вялый, капризен. Кожа бледная, чистая от сыпи. Температура тела 38.1 градусов. Зев ярко гиперемирован, из правого ушного прохода – гнойное отделяемое. Лимфоузлы шейной группы множественные, диаметром до 1,5-2см, единичный подчелюстной лимфоузел справа 4см в диаметре, болезнен при пальпации. Дыхание носом затруднено, из носовых ходов слизисто-гнойное отделяемое. Одышка – ЧД 29/мин. В легких жесткое дыхание, слева – влажные крепитирующие хрипы в нижних отделах. Живот мягкий безболезненный. Печень +3см, селезенка +2 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления в норме. Неврологической симптоматики нет.

Анализ крови

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
(HGB) Гемоглобин	107	г/л	115 - 140
(RBC) Эритроциты	5,2	10 ¹² /л	3.9 - 5.3
(PLT) Тромбоциты	494	10 ⁹ /л	150 - 580
(WBC) Лейкоциты	18,48	10 ⁹ /л	5.8 - 13.6
(NEU%) Нейтрофилы	85	%	48 - 51
(EOS%) Эозинофилы	1	%	2 - 6
(LYM%) Лимфоциты	10	%	42 - 70
(MONO%) Моноциты	4	%	3 - 9
СОЭ (Roller)	20	мм/час	2 - 20

Спецбелки

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
IgA (Иммуноглобулин А)	0,01	г/л	0.3 - 1.5
IgG (Иммуноглобулин G)	3,06	г/л	5.1 - 12.6
IgM (Иммуноглобулин М)	0,15	г/л	0.3 - 0.9
СРБ	36	г/л	0-5

Имунофенотипирование

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
CD3 (%) Т-лимфоциты	78	%	54 - 80
CD3 (#) Т-лимфоциты	4.70	10 ⁹ /л	1.6 - 3.7
CD3+CD4+ (%) Т-хелперы	27	%	33 - 53
CD3+CD4+ (#) Т-хелперы	1.63	10 ⁹ /л	0.9 - 2.1
CD3+CD8+ (%) Т-цитотоксические	46	%	11 - 35
CD3+CD8+ (#) Т-цитотоксические	2.77	10 ⁹ /л	0.3 - 1.8
CD4/CD8	0.6		1 - 3.4
CD3+HLA-DR+ (%) Т-активированные	3	%	1.5 - 6.4
CD3+HLA-DR+ (#) Т-активированные	0.18	10 ⁹ /л	

CD19 (%) В-лимфоциты	19	%	7 - 18
CD19 (#) В-лимфоциты	1.14	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD(16+56)+CD3- (%) НК-клетки	3	%	
CD(16+56)+CD3- (#) НК-клетки	0.18	10 ⁹ /л	

Рентгенограмма придаточных пазух и височных областей: пристеночный гайморит, уровней жидкости не обнаружено. В области внутреннего уха справа – патологическая полость, заполненная жидким содержимым.

Рентгенограмма ОГК: усиление легочного рисунка, признаки нижнедолевой левосторонней пневмонии.

Вопросы к этапу 1: 1.опираясь на данные анамнеза, клинико-лабораторного обследования поставьте полный диагноз (основной, осложнения, сопутствующий).

2.Какие признаки являются патогномичными для данного заболевания?

3. Каковы генетические механизмы развития данного синдрома?

ЭТАП 2. Вы получили данные молекулярно-генетического обследования: выявлена патогенная мутация в гене *TAC1*.

Вопросы к этапу 2: Каковы функции продукта данного гена? Как его отсутствие влияет на развитие иммунодефицитного состояния?

Каково наследование данного синдрома? Какие данные в наследственном анамнезе позволяют предполагать подобную мутацию и у какого родственника?

ЭТАП 3. Назначьте терапию основного заболевания и осложнений. Какие группы препаратов необходимо использовать. Нужны ли дополнительные исследования для определения тактики лечения и назначения препаратов с наибольшей эффективностью и какие?

ЭТАП 4. Пациент выписывается из стационара.

Дайте подробные рекомендации по дальнейшему лечению и диспансерному наблюдению пациента.

Ситуационная задача 10

ЭТАП 1. Вы проводите скарификационные тесты с аллергенами пациенту с подозрением на поливалентную аллергию. Пациент обратился с жалобами на периодические приступы удушья и сухой кашель 1 раз в 2-3 недели, независимо от сезона, периодически возникающую сыпь на коже, риноконъюнктивит весной (апрель-май). На фоне проведения процедуры пациент (мужчина 27 лет) побледнел и потерял сознание.

При осмотре – очень бледный, не реагирует на осмотр, АД 65/46 мм рт ст. Дыхание поверхностное, ЧСС 125 в минуту. Пульс на лучевых артериях слабый.

Вопросы: 1. Оцените состояние пациента. Что случилось? Каковы клинические признаки острого состояния?

2. Принципы оказания первой помощи пациенту. Определите показания к госпитализации.

ЭТАП 2. Пациент поступил в аллергологическое отделение. Вы – врач стационара.

При поступлении: пациент в сознании, жалуется на сильную слабость, вялость, периодическую спутанность сознания, чувство сдавления в груди, сухой навязчивый кашель, одышку. Кожные покровы бледные. Дышит шумно, втяжение уступчивых мест грудной клетки. На выдохе – дистанционные свистящие хрипы. Слизистые бледные. Периферические лимфоузлы не увеличены. ЧД 24 в минуту, ЧСС 120 в мин. Периодически наблюдается

сухой приступообразный кашель. Положение принимает вынужденное – сидя с упором на руки («так легче дышать»). В легких жесткое дыхание с удлиненным выдохом, сухие свистящие хрипы. Тоны сердца приглушены, тахикардия. Живот мягкий безболезненный, печень и селезенка не увеличены.

Вопросы к этапу 2:

1. Поставьте полный диагноз (основной, осложнения, сопутствующий).
2. Принципы оказания помощи в данном случае.
3. Назначьте комплекс обследования данному пациенту. Какими методами можно выявить аллергены, не прибегая к повторению провокационных тестов?

После купирования острого состояния в течение нескольких дней проведена функция внешнего дыхания.

Функция внешнего дыхания

Показатель	До пробы %	Δ
ЖЕЛ	68	+25
ФЖЕЛ	70	+25
ОФВ1	69	+32
ПОС	71	+27
МОС 25%	61	+45
МОС 50%	71	+65
МОС 75%	72	+78

Вопрос: оцените результаты ФВД.

ЭТАП 3. При обследовании выявилась следующая сенсibilизация:

Аллерген	Реакция (норма до 0,35 кЕдА/л)
Домашняя пыль	45,3
Книжная пыль	8,1
D.pteronissimus	84,7
D.farinae	52,6
Cladosporium	12,0
Alternaria	7,9
Шерсть кошки	37,8
Молоко	4,52
Томат	65,2
Креветки	74,2
Морковь	46,0
Персик	36,2
Яблоко	52,0
Банан	26,3
Смесь пыльцы деревьев (береза, ольха, дуб, орешник)	423,5
Полынь	120,0
Латекс	57,8

Интерпретация результатов:

кЕдА/л	Класс	Уровень IgE
--------	-------	-------------

До 0,35	0	Отсутствует
0,35-0,69	I	Низкий
0,70-3,49	II	Средний
3,50-17,49	III	Высокий
17,5-49,99	IV	Очень высокий
50,0-100	V	Очень высокий
Более 100	VI	Очень высокий

Вопросы к этапу 3.

1. Определите класс сенсibilизации к каждому аллергену, пользуясь таблицей интерпретации результатов.

2. Выделите из таблицы группы перекрестных аллергенов. Что такое перекрестные аллергены? Какие еще перекрестные аллергены входят в каждую группу?

ЭТАП 4. Пациент выписывается из стационара.

Дайте рекомендации по организации питания и гигиены жизни, опираясь на аллергологическое обследование.

Назначьте базисную терапию аллергических проявлений, каждого в отдельности.

Каковы мероприятия диспансерного учета в данном случае?

Ситуационная задача 11

Пациент К., 49 лет, обратился к врачу аллергологу-иммунологу в поликлинике с жалобами на появление зудящих пятнисто-папулезных высыпаний в области кистей, предплечий, нижних конечностей, лица, шеи. Отмечает появление высыпаний на 4-ю инъекцию цефазолина, назначенную ЛОР-врачом для лечения острого гайморита. Ранее на лекарственные препараты и пищевые продукты реакций не было. Из перенесенных заболеваний отмечает вирусный гепатит А, хронический гастрит, хронический некалькулезный холецистит.

При осмотре: очаги папулезной сливной сыпи на шее, груди, спине, бедрах, в паховой области. Сыпь зудящая, местами видны сухие бляшки и эскориации.

Общий анализ крови: эритроциты – 4.3×10^{12} , Hb – 110 г/л, лейкоциты – $7,2 \times 10^9$, эозинофилы – 13%, сегментоядерные – 53%, лимфоциты – 30%, моноциты – 7%, СОЭ – 12 мм/час.

Общий IgE – 245 МЕ/мл (норма до 100).

Проведено аллергологическое обследование — реакция торможения миграции лейкоцитов (РТМЛ) с цефазолином – 65%.

Вопросы:

1. Предположите диагноз. Какова этиология процесса?
2. Каков иммуномеханизм развития данного состояния?
3. Назовите методы аллергодиагностики, которые можно использовать для диагностики данного состояния.
4. Расскажите про РТМЛ, в чем суть реакции? Методика проведения теста, оценка теста.
5. Дайте рекомендации данному пациенту для профилактики повторения данного состояния.

Ситуационная задача 12

ЭТАП 1.

На приеме мальчик 3 месяцев, на смешанном вскармливании – грудное + смесь= 1:1. Получает гипоаллергенную молочную смесь на основе коровьего молока.

Из анамнеза: от 1 физиологической беременности, 1 своевременных родов кесаревым сечением. Ранний период до 2 недель жизни – без особенностей, кормился только грудью.

С третьей недели жизни на смешанном вскармливании (грудного молока перестало хватать) – докорм обычной молочной смесью на основе коровьего молока. На 4й неделе жизни появилась сыпь на коже щёк, шеи, в подколенных областях. Далее сыпь стала распространяться, появилось мокнутие на щеках, очаги сухости с трещинами по всему телу, корочки.

Осмотрен педиатром, рекомендована смена смеси на козий продукт, назначен антигистаминный препарат, местная терапия дерматита (цинковые примочки, топические ГКС). Существенного эффекта в течение 2 недель не отмечалось.

С 2,5 месяцев рекомендована гипоаллергенная смесь (ГА). Мама диету не соблюдала. На этом фоне количество высыпаний немного уменьшилось, однако, существенного эффекта не отмечалось. В анализе крови обнаружена эозинофилия до 12%.

При осмотре ребенок не отстаёт в развитии, беспокоен, чешется. На коже щёк яркая гиперемия с корочками и мокнутием. На шее, груди, животе, бедрах, в паховой области, в локтевых, подколенных сгибах – очаги сливной папулезной сыпи на гиперемизированном фоне, экскориации, корочки. Живот подвздут, урчит при пальпации. Стул на приеме – разжижен, зеленоватый, с неперевавленными остатками.

Вопросы к этапу 1.

1. Предположите причину развития такого состояния ребенка. Что может являться аллергеном в данном случае?

2. Какие сведения необходимо получить от родителей, чтобы выявить аллерген? Перечислите.

3. Назначьте лабораторное обследование.

4. Дайте полные рекомендации родителям данного пациента.

ЭТАП 2. Тот же ребенок в возрасте 6 месяцев. На фоне Ваших рекомендаций состояние ребенка нормализовалось в течение 3,5 недель. Мама соблюдает все правила.

Однако, на фоне введения прикорма в 5,5 месяцев (ввели овсянку и гречу на грудном молоке, кабачок, пюре из персика, тыкву, картофель) – вновь появилась сыпь.

На приеме с жалобами на беспокойный сон по ночам, метеоризм и сыпь на коже.

Вопросы к этапу 2.

1. Оцените правильность введения продуктов прикорма с точки зрения аллергической реакции. Что, по Вашему мнению, может вызывать аллергию?

2. Дайте подробные рекомендации по введению прикорма: частота и объем введения продуктов, ассортимент. Чего нужно опасаться в питании людям с аллергическими реакциями?

3. В каком возрасте, по Вашему мнению, можно проводить аллергологическое обследование данному ребенку? И какими методами?

Ситуационная задача 13

ЭТАП 1. На приеме девочка 7 лет. Жалобы на слезотечение, ринит, приступы кашля с удушьем весной в период с середины марта до середины июня. Жалобы появились с 5 лет (2 сезона). Вне сезона отмечается непереносимость некоторых фруктов и овощей: на персик, абрикос, курагу – зуд в горле, грушевый сок, киви – отек века с одной стороны, томаты – сыпь вокруг рта и чихание.

Обращались к аллергологу, получала антигистаминные препараты в сезон, диету с исключением перекрестных аллергенов, топические ГКС интраназально, кромоглициевую кислоту в глаза, при приступах кашля и удушья – ингаляции с сальбутамолом.

Обследована: методом ImmunoCap выявлена сенсibilизация к пыльце березы, ольхи, лещины, пищевым аллергенам (яблоко, киви, томат, персик, морковь, сельдерей, слива).

К Вам обращается в конце апреля (3й сезон аллергической реакции). На фоне терапии антигистаминными средствами, интраназальными ГКС, сальбутамолом неполный эффект – сохраняются приступы удушья после интенсивных прогулок и периодически по ночам, явления конъюнктивита периодически возобновляются, нос постоянно заложен.

Вопросы к этапу 1.

1. Поставьте полный диагноз согласно МКБ.
2. Какие варианты терапии Вы можете предложить сейчас для купирования симптомов?
3. Какие варианты профилактической терапии Вы можете предложить для данного пациента?

ЭТАП 2. Вы назначаете АСИТ данному пациенту.

1. Определите показания для АСИТ в данном случае. Какие могут быть противопоказания к проведению АСИТ? Какие из них будут временными? Какие полными противопоказаниями?
2. Опишите иммуномеханизм действия АСИТ.
3. Какие Вы знаете варианты проведения АСИТ? Какой вариант лучше использовать в данном конкретном случае?
4. Дайте подробные рекомендации по проведению АСИТ: времени проведения, схеме набора дозы, действиям при развитии побочных явлений, диете.

ЭТАП 3. На фоне проведения сублингвальной АСИТ пациент обратился с жалобами на схваткообразные боли в животе, сыпь на коже, затруднение носового дыхания. Реакция развилась после употребления выпечки с фундуком и кунжутом, мангового пюре и медового торта.

Вопросы к этапу 3:

1. Какова причина развившегося состояния пациента?
2. Каковы будут Ваши рекомендации для купирования реакции? Что делать с проведением АСИТ? Какие возможны варианты изменения курса приема препарата?

Ситуационная задача 14

ЭТАП 1.

Вы – аллерголог-иммунолог в районной поликлинике. На приеме пациент – мужчина 37 лет с жалобами на периодически возникающие приступы удушья с сухим кашлем.

Из анамнеза – аллергоанамнез не отягощен.

Приступы начались примерно год назад после переезда в другой климат (с юга в среднюю полосу). Приступы возникают 2-3 раза в 2 недели днем и 1-2 раза в неделю по ночам. Купирует ингаляциями сальбутамола (посоветовал друг).

Результаты обследования:

Общ. ан. крови

НВ г/л	134
эр.(млн)	5,06
тромб. (тыс)	363

Лейкоц (тыс)	7,3
л %	36
м %	5
с/я %	45
э %	13
СОЭ,мм/час	3

Уровни сывороточных иммуноглобулинов

IgA, мг/дл	203 (норма 34 – 240)
IgM, мг/дл	247 (норма 50 – 260)
IgG, мг/дл	1280 (норма 600 – 1400)
IgE, МЕ/мл	1320 (норма 0 – 150)

Уровни специфических IgE к аллергенам (метод ИФА):

Аллерген	Уровень реакции (норма до 0,35 кЕдА/л)
Домашняя пыль	58
Книжная пыль	7
D.pteronissimus	69
D.farinae	152
Penicillium	102
Cladosporium	0
Alternaria	0,89
Шерсть кошки	95
Шерсть овечья	0
Смесь пыльцы деревьев (береза, ольха, дуб, орешник, ясень)	147

Интерпретация результатов:

кЕдА/л	Класс	Уровень IgE
До 0,35	0	Отсутствует
0,35-0,69	I	Низкий
0,70-3,49	II	Средний
3,50-17,49	III	Высокий
17,5-49,99	IV	Очень высокий
50,0-100	V	Очень высокий
Более 100	VI	Очень высокий

Задания к этапу 1:

1. Оцените результаты иммунологического и аллергологического обследования.
2. Выявите основные аллергены согласно таблице интерпретации результатов, Определите класс сенсибилизации к каждому аллергену.
3. Каковы иммунологические механизмы развития данного состояния? Какой тип иммунного ответа реализуется в данном случае? Какие клетки и цитокины задействованы?
4. Предположите клинический диагноз. Какой вид обследования пациента позволит подтвердить диагноз?

ЭТАП 2. Функция внешнего дыхания

Показатель	До пробы %	Δ
ЖЕЛ	75	+25
ФЖЕЛ	71	+25
ОФВ1	74	+32
ПОС	71	+27
МОС 25%	61	+45
МОС 50%	71	+65
МОС 75%	72	+78

Вопросы:

1. Оцените результаты ФВД, поставьте диагноз.
2. Какие группы препаратов используются при данном заболевании? Назначьте лечение.
3. Дайте рекомендации данному пациенту по питанию: какие продукты нельзя употреблять, какие нужно ограничить и на какой период?

Ситуационная задача 15

ЭТАП 1. На приеме – пациентка 34 лет с жалобами на частую инфекционную заболеваемость.

Из анамнеза: год назад перенесла тяжелую полостную хирургическую операцию по поводу кишечной непроходимости. С тех пор болеет частыми ОРВИ с осложнениями в виде гнойных синуситов, дважды за год перенесла пневмонию с высевом *St.aureus*, *Ps.aeruginosa* из мокроты. Наблюдается также грибковый стоматит периодически, обострения герпетической инфекции на лице. Наблюдался 1 эпизод опоясывающего герпеса. Появились бородавки на подошвах и пальцах рук и ног.

После проведения обследования получены следующие результаты:

Анализ крови

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
(HGB) Гемоглобин	107	г/л	115 - 140
(RBC) Эритроциты	5,2	$10^{12}/л$	3.9 - 5.3
(PLT) Тромбоциты	494	$10^9/л$	150 - 580
(WBC) Лейкоциты	18,48	$10^9/л$	5.8 - 13.6
(NEU%) Нейтрофилы	85	%	48 - 51
(EOS%) Эозинофилы	1	%	2 - 6
(LYM%) Лимфоциты	10	%	42 - 70
(MONO%) Моноциты	4	%	3 - 9
СОЭ (Roller)	20	мм/час	2 - 20

Спецбелки

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
IgA (Иммуноглобулин А)	0,5	г/л	0.3 - 1.5

IgG (Иммуноглобулин G)	3,06	г/л	5.1 - 12.6
IgM (Иммуноглобулин M)	0,35	г/л	0.3 - 0.9
СРБ	36	г/л	0-5

Иммунофенотипирование

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
CD3 (%) Т-лимфоциты	55	%	54 - 80
CD3 (#) Т-лимфоциты	1.70	10 ⁹ /л	1.6 - 3.7
CD3+CD4+ (%) Т-хелперы	8	%	33 - 53
CD3+CD4+ (#) Т-хелперы	0.53	10 ⁹ /л	0.9 - 2.1
CD3+CD8+ (%) Т-цитотоксические	47	%	11 - 35
CD3+CD8+ (#) Т-цитотоксические	1.3	10 ⁹ /л	0.3 - 1.8
CD4/CD8	0.2		1 - 3.4
CD19 (%) В-лимфоциты	19	%	7 - 18
CD19 (#) В-лимфоциты	1.14	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD(16+56)+CD3- (%) НК-клетки	3	%	4-18
CD(16+56)+CD3- (#) НК-клетки	0.18	10 ⁹ /л	1,1-2,0

Задания:

1. Оцените результаты обследования. Что Вас насторожило?
2. Оцените в комплексе анамнез, клинические и лабораторные признаки и предположите форму иммунодефицитного состояния, если на Ваш взгляд, оно присутствует.
3. Каковы могут быть причины данного состояния? Какие признаки об этом говорят?
4. Назначьте дополнительное обследование для подтверждения диагноза.

ЭТАП 2. Вы получили результаты обследования пациентки: выявлены IgM, IgG к ВИЧ-1, положительная ПЦР ВИЧ-1.

Задания:

1. Опишите вирус, каков его жизненный цикл?
2. Какая стадия заболевания по Покровскому у данной пациентки?
3. Какие препараты применяются в данном случае?

Ситуационная задача 16

В стационар поступает мальчик 7 лет с профузным носовым кровотечением.

Из анамнеза: третий ребенок в семье. Старший брат умер в 3 года от кровоизлияния в головной мозг. Дядя ребенка по материнской линии 39 лет (родной брат матери) страдает подобными симптомами (носовые кровотечения, перенес гемоторакс, периодически кровь в стуле, геморрагическая сыпь на коже).

У ребенка с рождения отмечаются эпизоды кровоизлияний: геморрагический омфалит (долго кровила пупочная ранка), периодически появляются прожилки алой крови в стуле, небольшие носовые кровотечения, синячковая сыпь на коже постоянная, большие синяки при травмах и ушибах.

С 6 месяцев появился рецидивирующий дерматит на лице, теле, в локтевых и подколенных сгибах.

Перенесенные заболевания: ОРВИ 1-2 раза в 3 месяца с 2 лет, однократно катаральный отит, в 4 и 6 лет – ОРВИ с обструктивным синдромом, в 7 лет – гнойный артрит коленного сустава после травмы и кровоизлияния в сустав.

После оказания первой помощи и остановки кровотечения проведено обследование:

Анализ крови

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
(HGB) Гемоглобин	74	г/л	115 - 140
(RBC) Эритроциты	2,2	$10^{12}/л$	3.9 - 5.3
(PLT) Тромбоциты	25	$10^9/л$	150 - 580
(WBC) Лейкоциты	10,8	$10^9/л$	5.8 - 13.6
(NEU%) Нейтрофилы	75	%	48 - 51
(EOS%) Эозинофилы	11	%	2 - 6
(LYM%) Лимфоциты	10	%	42 - 70
(MONO%) Моноциты	4	%	3 - 9
СОЭ (Roller)	15	мм/час	2 - 20

Спецбелки

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
IgA (Иммуноглобулин А)	2,5	г/л	0.3 - 1.5
IgG (Иммуноглобулин G)	8,06	г/л	5.1 - 12.6
IgM (Иммуноглобулин М)	0,35	г/л	0.3 - 0.9
IgE	269	МЕ/мл	0-80

Иммунофенотипирование

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
CD3 (%) Т-лимфоциты	75	%	54 - 80
CD3 (#) Т-лимфоциты	2.70	$10^9/л$	1.6 - 3.7
CD3+CD4+ (%) Т-хелперы	58	%	33 - 53
CD3+CD4+ (#) Т-хелперы	2.1	$10^9/л$	0.9 - 2.1
CD3+CD8+ (%) Т-цитотоксические	17	%	11 - 35
CD3+CD8+ (#) Т-цитотоксические	1.2	$10^9/л$	0.3 - 1.8
CD4/CD8	3,4		1 - 3.4
CD19 (%) В-лимфоциты	15	%	7 - 18
CD19 (#) В-лимфоциты	1.14	$10^9/л$	0.1 - 0.4

Задания:

1. Оцените иммунограмму.
2. Оцените в комплексе клинические и лабораторные признаки и предположите форму ПИД. Выделите диагностические критерии.
3. Каковы молекулярно-генетические механизмы развития данного синдрома?
4. Какие осложнения развиваются при данной форме ПИД?
5. Назначьте терапию пациенту. Какие группы препаратов используются для лечения таких пациентов?

Ситуационная задача 17

На приеме мальчик 8 лет с резким повышением общего иммуноглобулина Е (в 10 раз выше нормы).

В анамнезе 6 эпизодов гнойных лимфаденитов. Абсцессы лимфоузлов вскрывались самостоятельно, так как из-за отсутствия боли ребенок не жаловался на гнойные очаги. Дважды перенес очаговые пневмонии без повышения температуры тела.

Ежемесячно переносит гнойные инфекции кожи (фурункулы, акне, стрептодермия). Дважды отмечались переломы трубчатых костей.

С 6 месяцев отмечается тяжелый дерматит на коже.

Педиатром наблюдается с диагнозом: атопический дерматит, распространенный, рецидивирующее течение. Рецидивирующий гнойный лимфаденит. Часто болеющий ребенок. Аллергологическое обследование не проводилось.

При проведении планового общеклинического обследования выявлен высокий уровень IgE. Педиатром выдано направление к аллергологу-иммунологу. Направляющий диагноз: атопический дерматит, тяжелое рецидивирующее течение. Поливалентная аллергия-? Рецидивирующий гнойный лимфаденит. Рецидивирующие инфекции кожи.

Вы назначили иммунологическое обследование:

Нб, г/л	Эр, млн/мкл	Тромб, тыс/мкл	Лейк, тыс/мкл	П/я, %	С/я, %	Лимф, %	Мо, %	Эо, %	Баз, %	СОЭ, мм/ч
112	4.27	299	16.6	3	67	15	13	10	2	25

Гуморальный иммунитет и иммунофенотипирование лимфоцитов

Показатель		Ед.	Диапазон
IgA	35,2	мг/дл	27 - 190
IgG	710	мг/дл	500 - 1300
IgM	57,9	мг/дл	50 - 200
IgE	1874	МЕ/мл	0-100

Мембранный АНТИГЕН	Количество положительных клеток		Норма (взрослые)		Клеточная популяция
	%	$\times 10^9/\text{л}$	%	$\times 10^9/\text{л}$	
CD3+	66,0	1,2	72(60 – 83)	1,5 (0,7 – 1,8)	Т-лимфоциты
CD4+CD3+	38,3	0,9	33 - 53	1,0 (0,4-1,1)	Т-хелперы
CD8+CD3+	27,7	0,7	11 - 35	0,5 (0,3-0,8)	Т-цитотоксические
CD4/CD8	1,4	-	2,0(1,2 – 2,7)		
CD3+HLA-DR+	12	0,12	1-6	0,4 (0.0-0,8)	Т-активированные
CD19	21	0,6	12(7-18)	0,2 (0.1-0,4)	В-лимфоциты
CD(16+56)+CD3-	17	0,42	14 (4-18)	0,2 (0,1–0,4)	НК-клетки

Хемилюминисценция нейтрофилов:

С Люминолом		
Спонтанная хемолюминисценция	25	N 10-30
Хемолюминисценция, индуцированная	212	N 100-300
С Люцегинином		
Спонтанная хемолюминисценция	17	N 10-30
Хемолюминисценция, индуцированная	198	N 100-300

Задания:

1. Оцените иммунограмму. Выделите основные изменения.
2. Оцените в комплексе клинические и лабораторные данные и предположите диагноз. Согласны ли Вы с диагнозом педиатра?
3. Какие обязательные клинические проявления данного синдрома не названы в задаче?
4. Каковы молекулярно-генетические механизмы развития синдрома? Какой ген страдает?
5. С чем связаны эозинофилия и повышение IgE при данном заболевании?
6. Какова тактика лечения данного пациента? Нужна ли в данном случае заместительная терапия и почему?

Ситуационная задача 18

На приеме пациент мужчина 85 лет с жалобами на частые простудные заболевания.

Из анамнеза – до 83 лет переносил ОРВИ 2-3 раза в год. Без осложнений. Занимается спортом (гимнастика, беговые лыжи зимой, бег трусцой на воздухе летом).

В 83 года перенес новую коронавирусную инфекцию в тяжелой форме: лихорадка выше 39 градусов в течение 7 дней, далее субфебрилитет около 1 месяца. Пневмония – поражение легких справа 83%, слева 30%. Находился в стационаре, получал антибактериальную, противовирусную терапию, моноклональные антитела – блокаторы ИЛ-6. Восстановительный период – в течение 3 месяцев.

После реконвалесценции начал чаще болеть ОРВИ – 1 раз в 1,5 месяца. ОРВИ стали осложняться бронхитами, гнойными ринитами и гайморитом.

Вы провели иммунологическое обследование:

Нь, г/л	Эр, млн/мкл	Тромб, тыс/мкл	Лейк, тыс/мкл	П/я, %	С/я, %	Лимф, %	Мо, %	Эо, %	Баз, %	СОЭ, мм/ч
115	3.7	365	5.6	1	68	15	14	0	0	11

Гуморальный иммунитет и иммунофенотипирование лимфоцитов

Показатель		Ед.	Диапазон
IgA	49,2	мг/дл	50 - 190
IgG	610	мг/дл	600 - 1300
IgM	57,9	мг/дл	50 - 200
IgE	12	МЕ/мл	0-100

Мембранный АНТИГЕН	Количество положительных клеток		Норма (взрослые)		Клеточная популяция
	%	$\times 10^9/\text{л}$	%	$\times 10^9/\text{л}$	
CD3+	78,0	2,8	72(60 – 83)	1,5 (0,7 – 1,8)	Т-лимфоциты
CD4+CD3+	42,3	1,9	33 – 53	1,0 (0,4-1,1)	Т-хелперы
CD8+CD3+	36,7	1,4	11 – 35	0,5 (0,3-0,8)	Т-цитотоксические
CD4/CD8	1,2	-	2,0(1,2 – 2,7)		
CD3+HLA-DR+	11	0,8	1-6	0,4 (0.0-0,8)	Т-активированные
CD19	8	0,6	12(7-18)	0,2 (0.1-0,4)	В-лимфоциты
CD(16+56)+CD3-	17	0,92	14 (4-18)	0,2 (0,1–0,4)	НК-клетки

Задания:

1. Оцените иммунограмму. Выделите основные изменения.
2. Имеется ли у пациента иммунодефицит? Какая форма?
3. Каковы могут быть причины клинико-лабораторных изменений в данном случае?

Порассуждайте.

4. Как Вы считаете, какие виды иммунотерапии можно применить в данном случае?

Ситуационная задача 19

На приеме пациент - мужчина 18,5 лет с жалобами на увеличение лимфоузлов шейной, подмышечной и паховой групп.

Из анамнеза: увеличение лимфоузлов наблюдается с 3 лет.

В 7 лет выявлена гепатоспленомегалия. Был осмотрен гематологом, проведены клинические анализы крови в динамике – данных за онкопроцесс нет. Проведено гистологическое исследование биоптата подмышечного лимфатического узла – найдена реактивная лимфаденопатия, данных за онкопроцесс не получено.

Наблюдается регулярно гематологом. По клиническим анализам крови в динамике – данных за онкопроцесс нет.

С 10 лет периодически выявляется тромбоцитопения до 80 – 110 тыс тромбоцитов (норма 180 – 300). В 11 лет выявлены повышенные антитела IgM, IgG к поверхности тромбоцитов. Диагностирована иммунная тромбоцитопения. Получает цитостатическую терапию.

В 18 лет был передан из детской сети во взрослую. Осмотрен гематологом, который направил на консультацию к иммунологу.

При осмотре кожные покровы чистые. Периферические лимфоузлы шейной, подмышечной и паховой групп – резко увеличены до 4-5см, без признаков воспаления – безболезненны, не спаяны с подлежащими тканями. Сердечно-легочная деятельность без патологии. Печень +5см, плотная. Селезенка +7см, плотная.

Общий анализ крови:

Нь,	Эр,	Тромб,	Лейк,	П/я,	С/я,	Лимф,	Мон,	Эоз,	Баз,	СОЭ,
г/л	млн/мкл	тыс/мкл	тыс/мкл	%	%	%	%	%	%	мм/ч
118	4.51	121	6,53	1	48	38	11	2	0	15

Гуморальный иммунитет

Показатель	Значение	Ед.
------------	----------	-----

IgA	183.80 (норма 50-150)	мг/дл
IgG	935.4 (норма 600-1200)	мг/дл
IgM	125 (норма 50-200)	мг/дл

Иммунофенотипирование лимфоцитов

Показатель	Значение	Ед.	Диапазон
Общее число лейкоцитов	6.53	10 ⁹ /л	4.5 - 11
Нейтрофилы %	51	%	57 - 57
Нейтрофилы #	3.33	10 ⁹ /л	1.8 - 8
Эозинофилы %	1	%	2.6 - 2.6
Эозинофилы #	0.07	10 ⁹ /л	0 - 0.5
Базофилы %	0	%	0.5 - 0.5
Лимфоциты %	36	%	33 - 33
Лимфоциты #	2.35	10 ⁹ /л	1 - 4.8
Моноциты %	12	%	5.2 - 5.2
Моноциты #	0.78	10 ⁹ /л	0 - 0.8
CD3 (%) Т-лимфоциты	78	%	60 - 83
CD3 (#) Т-лимфоциты	1.83	10 ⁹ /л	0.7 - 1.8
CD4+CD3+ (%) Т-хелперы	39	%	35 - 66
CD4+CD3+ (#) Т-хелперы	1.01	10 ⁹ /л	0.4 - 1.1
CD8+CD3+ (%) Т-цитотоксические	20	%	11 - 35
CD8+CD3+ (#) Т-цитотоксические	0.52	10 ⁹ /л	0.3 - 0.8
CD4/CD8	2.0		1.2 - 2.7
CD3+HLA-DR+ (%) Т-активированные	8	%	1-4
CD3+HLA-DR+ (#) Т-активированные	0.19	10 ⁹ /л	0 - 0.8
CD19 (%) В-лимфоциты	14	%	7 - 18
CD19 (#) В-лимфоциты	0.33	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD(16+56)+CD3- (%) НК-клетки	8	%	4 - 18
CD(16+56)+CD3- (#) НК-клетки	0.19	10 ⁹ /л	0.1 - 0.4
CD4-CD8-CD3+ (Т-двойные негативные) (%)	6	%	0-1

Задание:

1. Оцените иммунограмму.
2. Оцените в комплексе клинические и лабораторные признаки и предположите форму ПИД. Выделите диагностические критерии.
3. Каковы молекулярно-генетические механизмы развития данного синдрома?
4. Какие осложнения развиваются при данной форме ПИД?

5. Назначьте терапию пациенту. Какие группы препаратов используются для лечения таких пациентов?

Ситуационная задача 20

Пациент мальчик 6 лет. Жалобы на частые инфекционные заболевания.

Из анамнеза: раннее развитие по возрасту. Привит по календарю.

До 4 лет переносил ОРВИ 1 раз в 3-4 месяца. Жалоб не было.

С 4 лет ОРВИ с осложнениями наблюдаются 1 раз в 1-2 месяца. Перенес несколько гнойных отитов, трижды за 2 года – очаговую пневмонию, с 5 лет – гнойный гайморит рецидивирующий. В 5,5 лет обнаружено увеличение лимфоузлов шейной группы, печени и селезенки.

Обследован иммунологом в поликлинике в 6 лет.

Уровень сывороточных иммуноглобулинов:

IgA 6,67 мг/дл (норма 50-150),

IgM – 89 мг/дл (норма 75-200),

IgG – 56 мг/дл (норма 600-1200)

Имунофенотипирование лимфоцитов:

CD3+(Т-лимфоциты) – 54% (н 55-80),

CD4+(Т-хелперы) – 34% (н 31-51),

CD8+(Т-супрессоры) – 20% (н 19-40),

индекс CD4+/ CD8+ - 1,7 (н 1,0-2,5),

CD3-HLA-DR+ 17% (н 5-20),

CD3- CD16+56+ 51% (н 6-20),

CD19+ (В-лимфоциты) - 5% (н 5-19).

Задание:

1. Оцените иммунограмму. Имеется ли у ребенка иммунодефицитное состояние? Предположите, какое или какие формы иммунодефицита можно заподозрить в данном случае?
2. Нужны ли дополнительные исследования для верификации диагноза и какие?
3. Какие молекулярно-генетические механизмы могут быть дефектны в данном случае? Назовите и объясните максимальное количество вариантов.
4. Нужна ли заместительная терапия в данном случае? Если да, то расскажите, какие правила ее проведения.