

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДЕНО
на заседании
Учебно-методического совета
«09» сентября 2021 года, протокол № 1

Проректор по учебной работе,
председатель Учебно-методического совета,
д.м.н., профессор В.И. Орел

СОГЛАСОВАНО
Проректор по послевузовскому, дополнительному
профессиональному образованию и региональному
развитию здравоохранения,
д.м.н., профессор Ю.С. Александрович

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

для обучающихся по основным образовательным программам высшего образования
(программам ординатуры) по специальности
31.08.43 «Нефрология»
Трудоемкость: № 3 ЗЕ

уровень подготовки кадров высшей квалификации

Программа государственной итоговой аттестации разработана в соответствии с:

- 1) Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.43 «Нефрология», утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25.08.2014 N 1085.
- 2) приказом Министерства образования и науки Российской Федерации «Об утверждении Порядка проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки» от 18.03.2016 г. № 227.
- 3) Федеральным законом об образовании от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
- 4) Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»»
- 5) приказом Минобрнауки России от 19.11.2013 № 1258 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры»
- 6) Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 18.09.2012 № 191н «Об утверждении документа государственного образца о послевузовском профессиональном образовании, выданного лицам, получившим такое образование в ординатуре, и технических требований к нему»

Разработчики рабочей программы:

Заведующая кафедрой, д.м.н. профессор (должность, ученое звание, степень)	 (подпись)	Н.Д.Савенкова (расшифровка)
Профессор кафедры, д.м.н. доцент (должность, ученое звание, степень)	 (подпись)	Ж.Г. Левиашвили (расшифровка)

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры
факультетской педиатрии

« 27 » 08 2021 г., протокол заседания № 1

Заведующая кафедрой	факультетской педиатрии	
	название кафедры	
<u>Д.м.н., профессор</u> (должность, ученое звание, степень)	 (подпись)	<u>Н.Д. Савенкова</u> (расшифровка)

1. Общие положения

Государственная итоговая аттестация (далее – ГИА) по основной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.43 «Нефрология» проводится в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися программы ординатуры по специальности 31.08.43 «Нефрология» (далее – Программа) требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.43 «Нефрология» (далее – ФГОС ВО).

ГИА относится к Блоку 3 ФГОС ВО и включает в себя подготовку и сдачу государственного экзамена.

К ГИА допускаются обучающиеся, не имеющие академической задолженности и в полном объеме выполнившие учебный план или индивидуальный учебный план по Программе.

ГИА обучающихся, освоивших Программу, осуществляет государственная экзаменационная комиссия.

При успешном прохождении ГИА обучающемуся выдается документ о высшем образовании и о квалификации образца, установленного Министерством здравоохранения Российской Федерации (приказ Минздрава России от 6 сентября 2013 г. № 634н):

- диплом об окончании ординатуры.

Обучающиеся, не прошедшие ГИА в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по уважительной причине (временная нетрудоспособность, исполнение общественных или государственных обязанностей, вызов в суд, транспортные проблемы (отмена рейса, отсутствие билетов), погодные условия), вправе пройти ее в течение 6 месяцев после завершения ГИА. Обучающийся должен представить в организацию документ, подтверждающий причину его отсутствия.

Обучающиеся, не прошедшие государственное аттестационное испытание в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по неуважительной причине или в связи с получением оценки «неудовлетворительно», отчисляются из Университета с выдачей справки об обучении как не выполнившие обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана.

Лицо, не прошедшее ГИА, может повторно пройти ГИА не ранее чем через год и не позднее чем через пять лет после срока проведения ГИА, которая не пройдена обучающимся.

2. Общие правила подачи и рассмотрения апелляций

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию.

Обучающийся имеет право подать в апелляционную комиссию в письменном виде апелляцию о нарушении, по его мнению, установленной процедуры проведения государственного аттестационного испытания и (или) несогласия с результатами государственного экзамена.

Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания.

Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию.

Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Факт

ознакомления обучающегося, подавшего апелляцию, с решением апелляционной комиссии удостоверяется подписью обучающегося.

3. Результаты обучения, оцениваемые на государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация направлена на оценку сформированности следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций.

Универсальные компетенции (УК):

- Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);
- Готовность к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-2);
- Готовность к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющем функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения (УК-3).

Профессиональные компетенции (ПК):

профилактическая деятельность:

- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);
- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными (ПК-2);
- готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях (ПК-3);
- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков (ПК-4);

диагностическая деятельность:

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-5);

лечебная деятельность:

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании нефрологической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации (ПК-7);

реабилитационная деятельность:

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);

психолого-педагогическая деятельность:

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);

организационно-управленческая деятельность:

- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК-10);

- готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-11);

- готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации (ПК-12).

4. Порядок проведения государственной итоговой аттестации

На ГИА отводится 108 часов (3 зе).

К государственной итоговой аттестации допускается обучающийся, не имеющий академической задолженности и в полном объеме выполнивший учебный план или индивидуальный учебный план по Программе. Перед государственным экзаменом проводится консультирование обучающихся по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

ГИА проводится в форме государственного экзамена.

Государственная итоговая аттестация состоит из двух аттестационных испытаний, перерыв между которыми составляет не менее 7 календарных дней. На первом этапе проводится тестирование и оценка практических навыков. Ко второму аттестационному испытанию – государственному экзамену по специальности – допускаются ординаторы, успешно прошедшие первый этап. Государственный экзамен проводится в устной форме по билетам.

Государственный экзамен проводится по одной дисциплине образовательной программы – основной дисциплине специальности ординатуры, которая имеет определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

Результаты государственного экзамена определяются оценками «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Критерии оценок результатов государственного экзамена:

- знание теоретического материала по предметной области;
- глубина изучения дополнительной литературы;
- глубина и полнота ответов на вопросы.

Ответ оценивается на «отлично», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов;

– демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе.

Ответ оценивается на «хорошо», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах.

– имеются незначительные упущения в ответах.

Ответ оценивается на «удовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает неполные и слабо аргументированные ответы на вопросы, демонстрирующие общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы.

Ответ оценивается «неудовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

Оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» означают успешное прохождение государственной итоговой аттестации.

Результаты государственного аттестационного испытания объявляются в день его проведения.

5. Порядок подведения итогов государственной итоговой аттестации

На каждого обучающегося заполняется протокол заседания ГЭК по приему ГИА, в котором отражается перечень заданных обучающемуся вопросов и характеристика ответов на них, мнения членов ГЭК о выявленном в ходе государственного аттестационного испытания уровне подготовленности обучающегося к решению профессиональных задач, а также о выявленных недостатках в теоретической и практической подготовке обучающегося. Протокол заседания ГЭК подписывается председателем и секретарем ГЭК. Протоколы заседаний ГЭК сшиваются в книги и хранятся в архиве Университета.

Решения ГЭК принимаются простым большинством голосов членов комиссии, участвовавших в заседании. Заседание ГЭК проводится председателем ГЭК. При равном числе голосов председатель обладает правом решающего голоса.

6. Программа государственного экзамена

6.1. Рекомендации по подготовке к государственному экзамену

Государственный экзамен проводится в устной форме в виде собеседования. Собеседование включает ответы на вопросы и решение ситуационных задач. Подготовка к государственному экзамену должна осуществляться в соответствии с программой государственной итоговой аттестации по вопросам и ситуационным задачам, которые выносятся на государственный экзамен.

В процессе подготовки необходимо опираться на рекомендуемую научную и учебную литературу, современные клинические рекомендации.

Для систематизации знаний ординаторам необходимо посещение предэкзаменационных консультаций, расписание которых доводится до сведения ординаторов за 30 календарных дней до государственной итоговой аттестации.

При ответе на вопросы ординатор должен продемонстрировать уровень знаний и степень сформированности универсальных, профессиональных и профессионально-специализированных компетенций. При подготовке к ответу рекомендуется составить письменный расширенный план ответа по каждому вопросу. Ответы на вопросы ординатор должен излагать структурированно и логично. По форме ответы должны быть уверенными и четкими. Необходимо следить за культурой речи и не допускать ошибок в терминологии.

6.2. Вопросы, выносимые на государственный экзамен

6.2.1. Вопросы для собеседования

1. Клинические методы обследования пациентов с болезнями почек. Особенности сбора анамнеза у нефрологического больного. Эпидемиологический анамнез. Данные, получаемые при объективном осмотре.

2. Оценка клинических симптомов. Выделение ведущих симптомов и

симптомокомплексов заболевания. Семиотика заболеваний почек.

3. Синдромы в нефрологии. Изолированный мочево́й синдром.
4. Гиперкалиемия и гипокалиемия. Причины. Клинические симптомы. Диагностика. Экстренная помощь при гиперкалиемии.
5. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек. Общий анализ мочи и его интегративная оценка.
6. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек. Значение биохимического анализа крови, мочи; суточный сбор мочи и его значение.
7. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек: иммунологический, вирусологический, бактериологический, серологический, паразитологический.
8. Коагулограмма, антитромбин, Д- димер показателя для определения, изменения при нефрологической патологии у детей.
9. Бактериологический метод обследования мочи, ИГХ мочи.
10. Функциональные методы исследования (оценка суточного, почасового объема мочи; клиренс креатинина, инулина; клубочковая фильтрация по клиренсу креатинина в пробе Реберга и расчетной формуле Шварца. Возрастные особенности.
11. Оценка концентрационной и осморегулирующей функции почек.
12. Почечная регуляция кислотно – основного состояния. Показатели в норме и при нефрологической патологии.
13. Нарушения кислотно-основного состояния: метаболический ацидоз, причины, способы коррекции.
14. Нарушения кислотно-основного состояния: метаболический алкалоз, причины, способы коррекции.
15. Нарушения кислотно-основного состояния: респираторный ацидоз, респираторный алкалоз, причины, способы коррекции.
16. Нарушения водно – электролитного баланса и кислотно-основного состояния у детей с нефрологической патологией: причины, способы коррекции.
17. Регуляция обмена натрия и водного баланса. Осморегуляция. Гипонатриемия, гипернатриемия. Причины. Патофизиология. Клиника. Тактика ведения.
18. Канальцевая реабсорбция фосфатов (КРФ, МКРФ, ФЭФ и др). Значение определения экскретируемых фракций электролитов и осмотически свободной воды.
19. Рентгенологические методы исследования в нефрологии: обзорная рентгенография почек и мочевыводящих путей. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
20. Экскреторная урография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

6.2.2. Ситуационные задачи

Задача №1

Ребенок 4 лет, поступил в клинику с жалобами на выраженные отеки лица, туловища, конечностей.

Ребенок от нормально протекавших первой беременности и срочных родов. Масса тела при рождении 3450 г, длина 53 см. Период новорожденности и грудного возраста протекал нормально. Находился на грудном вскармливании. Вакцинация проведена в соответствии с календарным планом. С 10 мес у ребенка отмечены проявления пищевой аллергии, атопического дерматита. Перенес вирусные респираторные заболевания в 1 год 3 мес, 2 года 5 мес. Наследственность отягощена: у отца бронхиальная астма (атопическая). Заболел остро, в 4-летнем возрасте, появились распространенные отеки на лице, конечностях, туловище.

При поступлении: состояние тяжелое. Выражены отеки на лице, туловище, конечностях, свободная жидкость в брюшной полости. Кожа бледная, проявления атопического

дерматита. Зев чистый. Дыхание проводится во все отделы, хрипов не выслушивается. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца приглушены. ЧСС -120 /мин, АД - 85/60 мм рт.ст. Живот резко увеличен в объеме, симптомы асцита. Печень +3 см. Диурез – снижен.

Клинический анализ крови: Нв -121 г/л, Эр - $4,2 \times 10^{12}/л$, Лейк - $8,0 \times 10^9/л$, п/я - 5%, с - 38%, эозинофилы - 2%, лимфоциты - 53%, моноциты - 2%, СОЭ - 42 мм/час.

Общий анализ мочи: реакция - кислая, белок - 5,3г/л, лейкоциты -3-5 в п/з, цилиндры: гиалиновые - 5-6 в п/з. Суточная протеинурия– 6,0 г/сут.

Биохимический анализ крови: общий белок - 55 г/л, альбумины – 18 г/л, креатинин - 60 мкмоль/л, мочевины - 4,3 ммоль/л, калий - 4,2 ммоль/л, кальций – 2,5 ммоль/л. Холестерин - 7,2 ммол/л. Фибриноген -7 г/л., антитромбин 70%. СКФ -115 мл/мин.

Задание:

1. Выделите ведущий клинический симптомокомплекс, характерный для данного заболевания.
2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, сопутствующий, осложнения.
3. Какая этиология заболевания?
4. Каков патогенез протеинурии, гипоальбуминемии, отеков?
5. У данного пациента с выраженными периферическими и полостными отеками, нормальным артериальным давлением какой тип ОЦК (гиповолемический или гиперволемический) ?
6. Оцените состояние функции почек у ребенка 3 лет.
7. Какие причины ускорения СОЭ?
8. План обследования.
9. План лечения.
10. Каков прогноз и исход заболевания у ребенка 3 лет?

Ответы к задаче №1

1. Ведущие симптомы протеинурия, гипопропротеинемия и гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки периферические и полостные (асцит), что укладывается в симптомокомплекс нефротического синдрома.
2. Клинический диагноз: основной: Нефротический синдром, ассоциированный с атопией, дебют с сохранной функцией почек. Сопутствующий диагноз: Атопический дерматит. Пищевая аллергия.
3. Ассоциация с атопией.
4. Патогенез протеинурии: нарушение зарядно-селективной функции клубочкового фильтра; патогенез гипоальбуминемии: вследствие потери с мочой альбуминов (молекулярная масса 44-66 тысяч дальтон) возникает гипоальбуминемия; патогенез отеков: протеинурия, гипоальбуминемия, снижение онкотического давления, гиповолемия, перемещение жидкости из сосудистого русла.
5. Гиповолемический тип ОЦК.
6. Функция почек не нарушена (нормальная).
7. Причины ускорения СОЭ: гипоальбуминемия, гиперфибриногенемия, гипер-альфа2 глобулинемия.
8. План обследования: коагулограмма, общий и специфические Ig E к аллергенам, посев мочи, в динамике контроль суточной протеинурии, общих анализов мочи, биохимического анализа крови.
9. Показана преднизолонотерапия. Следует оценить ответ - гормоночувствительность или гормонорезистентность.
10. Прогноз благоприятный при гормоночувствительном ответе.

Задача №2

Девочка 10 лет, поступила в клинику с жалобами на головные боли, тошноту, рвоту, изменение цвета мочи, отеки глаз, мелькание перед глазами.

Из анамнеза жизни: девочка родилась от нормально протекавших первой беременности и срочных родов. Масса при рождении 3400 г, длина 51 см. Период новорожденности и грудного возраста протекал нормально. Вакцинация БЦЖ в роддоме. С рождения находилась на грудном вскармливании. Вакцинации проведены в соответствии с календарем прививок, без осложнений. Аллергологический анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания. В возрасте 10 лет девочка перенесла ангину, антибактериальной терапии не проводилось. Через 2 недели появились головные боли, слабость, тошнота, рвота, изменение цвета мочи, отеки на лице.

При поступлении в нефрологический стационар состояние расценено как тяжелое. Кожные покровы бледные, видимые слизистые чистые. Отмечается пастозность лица, голеней, стоп. Костно-мышечная система без патологии. ЧСС - 70 уд/мин. Артериальное давление 150/100 мм рт.ст. Тоны сердца ритмичные. Живот обычной формы, мягкий, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень +1см от края реберной дуги. Выделено мочи 300 мл/сут бурого цвета.

Клинический анализ крови: Нв - 90 г/л, Эр - $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты - $12,6 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 56%, эозинофилы - 9%, лимфоциты - 31%, моноциты - 2%, тромбоциты - СОЭ - 35 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 60 мл, цвет - «мясных помоев», реакция - рН 7,0 и относительная плотность - 1015, белок - 0,3г/л, лейкоциты - 15 в п/з, эритроциты - измененные сплошь все поля зрения, «эритроцитарные цилиндры» - 10 в п/з. Бактериологический посев мочи стерильный.

Мочевина -10,6 ммол/л; креатинин -120 мкмол/л; скорость клубочковой фильтрации 40 мл/мин (по формуле Шварца).

Задание:

1. Выделите ведущий клинический симптомокомплекс, характерный для данного варианта гломерулонефрита.
2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, сопутствующий и осложнения.
3. Какие этиология и патогенез заболевания?
4. Каков патогенез артериальной гипертензии при данном заболевании?
5. Перечислите симптомы почечной эклампсии у больной.
6. Оцените функцию почек у больной.
7. Назовите три возможных осложнения при этом заболевании.
8. План обследования.
9. План лечения данного заболевания: диета, режим, медикаментозное лечение.
10. Какой прогноз и исход заболевания?

Ответы к задаче №2

1. Выявлен ведущий симптомокомплекс нефритического синдрома, который включает ренальные симптомы макрогематурию, лейкоцитурию, незначительную протеинурию; олигурию; экстраренальные бледность кожи, артериальную гипертензию, отеки.

2. Клинический диагноз. Основной: Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом (постстрептококковый?). Осложнение: Острое повреждение почек «класса повреждение». Почечная эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия).

3. Этиология: Этиологическая роль отводится бета-гемолитическому стрептококку группы А. В патогенезе острого гломерулонефрита с нефритическим синдромом имеет значение 3 тип (иммунокомплексный) аллергической реакции с активацией системы комплемента, сосудисто-тромбоцитарного и плазменно-коагуляционного звеньев гемостаза.

4. Патогенез артериальной гипертензии: артериальная гипертензия обусловлена активацией ренин-ангиотензин-альдостероновой системой.

5. Симптомы почечной эклампсии у больной: высокая артериальная гипертензия, брадикардия, головная боль, тошнота, рвота, мелькание перед глазами.

6. Функция почек нарушена у пациентки. Острое повреждение почек «класса повреждение».

7. Три осложнения острого постстрептококкового гломерулонефрита возможны: ангиоспастическая энцефалопатия, сердечная недостаточность, острое повреждение почек.

8. План обследования: коагулограмма, определение титра антистрептококковых антител в крови, иммунологическое исследование, система комплемента, определение в крови АЛТ, АСТ, билирубина, глюкозы, калия, натрия, кальция, фосфатов, мониторинг функции почек (креатинин, скорость клубочковой фильтрации по формуле Шваца или в пробе Реберга), почасовой и суточный диурез, общий анализ мочи и клинический анализ крови в динамике, осмотр окулиста (глазное дно).

9. Режим постельный. Стол с ограничением жидкости (количество жидкости по диурезу предыдущего дня плюс потери перспирацией). Этиотропная антибактериальная терапия. Антикоагулянтная и гипотензивная терапия. При эклампсии диуретическая (лазикс), гипотензивная, противосудорожная терапия.

10. Прогноз благоприятный: выздоровление в 95%, выздоровление с дефектом.

Задача №3

Родители мальчика 3 лет, обратились к нефрологу с жалобами на увеличение живота у ребенка с рождения, изменение по УЗИ — увеличение объема обеих почек.

Родился от 2 беременности (1 – выкидыш на сроке 7-8 недель) 1 срочных родов. Беременность матери протекала с угрозой прерывания. По УЗИ плода отмечено увеличение окружности живота. Масса тела при рождении 2450г, длина 50см. При рождении живот увеличен в объеме. Вскармливание грудное до 1 года. Рос и развивался с отставанием на 1-ом году. В 2 месяца по УЗИ гепатоспленомегалия, повышение АЛТ, АСТ крови. Анемия с 4 месяцев. В 1 год — однократно отмечено повышение артериального давления до 100/60мм.рт.ст. В связи с нарастанием гепатоспленомегалии, сохранением повышения трансаминаз в крови, анемией, тромбоцитопенией, ребенок в 1,5года консультирован инфекционистом и гематологом. Заключение инфекциониста: Гепатит неясной этиологии. Синдром портальной гипертензии. Гематолог: анемия и тромбоцитопения в структуре портальной гипертензии. Рекомендовано лечение у гепатолога. При обследовании у гепатолога в 1,5года, впервые обращено внимание на нефромегалию по УЗИ. ФЭГДС ранее не проводилось.

Семейный анамнез: у матери — миопия средней степени тяжести; у бабушки (м) — хронический калькулезный холецистит. Отец - инсулино-зависимый сахарный диабет. Сведений о родственниках отца нет (сирота, вырос в детском доме). УЗИ почек матери во время беременности (25лет) — без патологии. Отцу УЗИ почек не проводилось.

Редкие анализы мочи в норме. Оценка функции почек, контроль АД ранее не проводился. По мочевому листу — без патологии.

При поступлении: состояние средней степени тяжести. Отставание в физическом развитии — соответствует 2 годам. Бледность кожных покровов. Выражена венозная сеть на коже передней поверхности живота, груди. Отеков нет. Зев чистый. Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные. ЧСС 105 в минуту, АД на руках 110/59-115/68мм.рт.ст. Живот увеличен в объеме. Печень выступает на 4см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии, на 5 см по срединной линии. Край печени плотный. Селезенка выступает из-под реберной дуги на 5 см, край ее плотной консистенции. Диурез адекватный. Стул ежедневно, коричневого цвета.

В клиническом анализе крови: анемия микроцитарная, гипохромная, норморегенераторная легкой степени тяжести, тромбоцитопения ($100 \cdot 10^9/\text{л}$), воспалительной активности нет. По общему анализу мочи: микрогематурия (4-5 в поле зрения), протеинурия (0,2г/л). Микроальбуминурия (более 200мг/л). Посев мочи стерильный, суточная потеря белка 0,31г/сут. Креатинин крови 0,055ммоль/л, мочевины 6,8ммоль/л, калий 4,64ммоль/л, натрий 140 ммоль/л, хлор 107 ммоль/л, кислотно-основное состояние крови: pH -1,9ммоль/л; pH 7,471, HCO_3 22,0ммоль/л, pO_2 70,7ммоль/л, pCO_2 29,9ммоль/л, SO_2 95,3%. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Schwarz 86мл/мин, по пробе Реберга 92мл/мин,

канальцевая реабсорбция 99%. Железо сыворотки 7,7мкмоль/л, АЛТ 20ед/л, АСТ 36ед/л. В посевах мочи стерильно. Ренин крови в норме (8,6пг/мл). Паратгормон 69,3пг/мл. По УЗИ почек и органов брюшной полости: обе почки резко увеличены в объеме $V(RD)=131\text{см}^3$, $V(RS)=132\text{см}^3$; контур неровный, КМД сглажена, паренхима 20мм, эхогенность средняя, практически вся паренхима состоит из мелких кист, непораженная часть паренхимы около 5мм. Признаки фиброза печени, контур ее неровный. Ткань неоднородная за счет фиброза и узлов регенерации. Воротная вена 7,7мм, селезеночная вена 9мм. Изгиб желчного пузыря, стенка утолщена за счет фиброза. Допплерография сосудов почек — кровоток обеднен. Эластометрия (2 точечная) печени — показатели плотности печени F3 по METAVIR.

По МРТ почек и органов брюшной полости: множественные мелкие кисты паренхимы обеих почек около 2*3мм; поликистоз и фиброз печени, расширение внутривенных желчных протоков.

ЭГДС: эзофагогастральный варикоз 2 степени. Поверхностный антральный гастрит. Эрозивный бульбит.

По СМАД: Среднесуточная величина давления 117/75 мм.рт.ст при ЧСС 96 в минуту, максимальная величина 120/79 мм.рт.ст при ЧСС 103 в минуту, минимальная величина 98/55 мм.рт.ст при ЧСС 90 в минуту, утренний подъем, вариабельность в норме; регистрируется преимущественно систолическая гипертензия непостоянная в дневные часы до средних величин (2 подъема АД до 120/79мм.рт.ст. в ночное время).

По ЭХО-КГ признаки гипертрофии левого желудочка.

Осмотр окулиста: при осмотре глазного дна выявлено расширение и извитость венул, сужение артериол; признаки ангиопатии сетчатки 1ст.

Задание:

1. Выделить ведущие синдромы основного заболевания.
2. Объяснить причину заболевания, тип наследования.
3. Обосновать и сформулировать клинический диагноз: основной, сопутствующий, осложнения.
4. Объяснить патогенез формирования почечных и внепочечных кист при данном заболевании.
5. Оцените состояние функции почек у ребенка 3 лет, определите стадию ХБП.
6. Назовите факторы, провоцирующие прогрессирование заболевания у мальчика 3 лет.
7. План лечения основного заболевания и осложнений.
8. Назовите индивидуальные особенности данного клинического случая.
9. Прогноз заболевания и исход.
10. Какова вероятность передачи данного заболевания следующим поколениям данной семьи?

Ответы к задаче № 3

1. Ведущие синдромы: синдром артериальной гипертензии, мочевого синдром (в виде гематурии и протеинурии), нефромегалия и кистозное поражение обеих почек, внепочечное расположение кист (печень), фиброз печени, синдром портальной гипертензии (гепатоспленомегалия, анемия, тромбоцитопения, эзофагеальный варикоз)

2. Заболевание имеет наследственную природу, тип передачи — аутосомно-рецессивный

3. Поликистоз почек с аутосомно-рецессивным типом наследования (АРПП) с поликистозом и фиброзом печени. Сопутствующий: Поверхностный антральный гастрит. Эрозивный бульбит. Осложнение: ХБП С2. Нефрогенная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1степени. Синдром портальной гипертензии, внутривенный блок. Эзофагеальный варикоз 2 степени.

4. Почечные проявления: увеличение объема обеих почек происходит за счет формирования множественных кист из собирательных трубочек нефрона, кисты расположены диффузно в паренхиме почек, преимущественно в мозговом слое. Наличие

множественных кист провоцирует склерозирование и ишемию паренхимы, что является запускающим механизмом в формировании нефрогенной (паренхиматозной) артериальной гипертензии. Патогенез образования внепочечных кист объясняется тем, что причинно-значимые мутации приводят к повреждению белков (полицистинов), которые экспрессированы в эпителиальных клетках протоков паренхиматозных органов. У мальчика 3 лет выявлено кистозное поражение печени и фиброз печени, что привело к осложнению в виде синдрома портальной гипертензии.

5. У мальчика отсутствуют признаки почечной недостаточности. Учитывая наличие артериальной гипертензии, микроальбуминурии, стойкого (более 3 месяцев) двустороннего кистозного поражения почек при снижении скорости клубочковой фильтрации до 86 мл/мин по формуле Schwarz, состояние следует расценивать как хроническую болезнь почек 2 стадии (ХБП С₂). Развитие анемии железодефицитной следует расценивать как проявление синдрома портальной гипертензии и ХБПС₂, следует оценить содержание эритропоэтина в крови.

6. Наличие нефрогенной артериальной гипертензии и нарастание фиброза печени являются факторами, способствующими прогрессированию заболевания.

7. Показан ренопротективный курс. Учитывая наличие артериальной гипертензии с поражением органов-мишеней, необходима антигипертензивная терапия (ингибиторы АПФ, блокаторы кальциевых каналов) под контролем АД. Исключить нефротоксичные лекарственные средства и продукты питания. Кистозное поражение печени и фиброз печени требуют наблюдения гепатолога. Наличие эзофагеального варикоза 2 степени требует проведения эндоскопического лигирования вен пищевода в отделении микрохирургии. Хирургическое лечение почечных кист не показано. Коррекция анемии. Гепатопротекторы. Лечение эрозивного бульбита и поверхностного гастрита.

8. Учитывая отрицательный семейный анамнез, первые клинические проявления со стороны печени в возрасте 2 месяцев, формирование фиброза и поликистоза печени к возрасту 3 лет, наличие портальной гипертензии, нефрогенной артериальной гипертензии не должно ставить под сомнение диагностику АРПП, детский тип с фиброзом печени (по Bonsib, 2009) у данного пациента.

9. Высокий риск желудочно-кишечных кровотечений. Проведение ЗПТ при прогрессировании ХБП до терминальной стадии (чаще в детском возрасте). Трансплантация почки при тХБП улучшает прогноз заболевания. Возможно, индивидуально решение вопроса о комбинированной почечно-печеночной трансплантации.

10. Каждая беременность в семье данного пациента имеет 25% риска передачи АРПП.

Задача № 4

Девочка 15 лет, поступила в клинику с жалобами на отсутствие менструаций в течение 6 месяцев и выявление кист обеих почек по УЗИ.

Родилась от 4 беременности (1 – внематочная) 3 родов путем кесарева сечения. Беременность протекала на фоне артериальной гипертензии, угрозы прерывания беременности. Масса тела при рождении 3000г, длина 51см. С рождения на искусственном вскармливании. Росла и развивалась по возрасту. С 3 лет — атопический дерматит. С 5 лет наблюдается у окулиста - миопия средней степени тяжести. Менархе в 10,5 лет. Менструальный цикл нерегулярный. С 14 лет под наблюдением гинеколога: мультифолликулярные яичники, хронический вульвовагинит. Последние 6 месяцев - избыточная масса тела – ИМТ (26,5) повышен. С 14,5 лет — аменорея. Лечение не получает. Наследственность отягощена: у матери, дяди (м), дедушки (м), брата дедушки (м) и старшего брата пробанда — кисты в обеих почках. У дедушки (м) и дяди (м) — аневризмы сосудов головного мозга (с разрывом и летальным исходом у дедушки).

Впервые 7 лет назад (в возрасте 8 лет) при УЗИ выявлены 2 кисты в правой почке диаметром 1см. В возрасте 12 лет кисты при УЗИ обнаружены в обеих почках. Оценка функции почек, контроль АД ранее не проводились. По мочевому листу — без патологии.

При поступлении: состояние средней степени тяжести. Дисгармоничное физическое развитие - ожирение 1 степени (13%). Отеков нет. Отмечена гиперемия кожи щек, гирсутизм, сосудистые «звездочки» на спине. Зев чистый. Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные. ЧСС 85 в минуту, АД на руках 120/79-143/78 мм.рт.ст. Живот увеличен в объеме за счет подкожно-жировой клетчатки, безболезненный при пальпации. Печень, селезенка не увеличены. Диурез адекватный. Стул ежедневно.

Клинический анализ крови без патологических изменений, признаков анемии, воспалительной активности нет. По общему анализу мочи: микрогематурия (8-10 в поле зрения), кальциурия, протеинурия (0,12 г/л). Посев мочи стерильный, суточная потеря белка 0,044 г/сут. Креатинин крови 0,060 ммоль/л, мочевины 3,30 ммоль/л, калий 3,81 ммоль/л, натрий 139 ммоль/л, хлор 102 ммоль/л, кислотно-основное состояние крови: Веб 0,7 ммоль/л; рН 7,411, НСО₃ 24,5 ммоль/л, рО₂ 62,3 ммоль/л, рСО₂ 38,3 ммоль/л. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Schwarz 127 мл/мин, по пробе Реберга 132 мл/мин. Гормоны щитовидной железы в норме. В посевах мочи стерильно. Ренин крови в норме (15,63 пг/мл).

По УЗИ почек и органов брюшной полости: множественные кисты обеих увеличенных в объеме почек V(RD)=104 см³ (норма 80,4 см³), V(RS)=123 см³ (норма 85,3 см³); в средней 1/3 и в нижнем полюсе справа 3 крупные кисты по 2 см в диаметре. В левой почке множественные кисты до 2,5 см. По УЗИ щитовидной железы умеренное количество макрофолликулов обеих долей до 3 мм (кисты), общий V=8,2 см³. По УЗИ малого таза: правый яичник объемом 17,47 см³; левый яичник объемом 26,78 см³; в обоих яичниках более 10 хаотично расположенных фолликулов до 1 см в диаметре, в обоих яичниках по 1 кисте диаметром 4 см.

По МРТ почек и органов брюшной полости: множественные кисты обеих почек от 2*3 мм до 19*26 мм; не выявлено кист в печени, поджелудочной железе, селезенке.

По СМАД: Среднесуточная величина давления 134/75 мм.рт.ст при ЧСС 66 в минуту, максимальная величина 181/61 мм.рт.ст при ЧСС 63 в минуту, минимальная величина 108/55 мм.рт.ст при ЧСС 50 в минуту, утренний подъем, вариабельность в норме; регистрируется преимущественно систолическая гипертензия непостоянная в дневные часы до средних величин (2 подъема АД до 150/80 мм.рт.ст. в ночное время).

По ЭХО-КГ признаков гипертрофии левого желудочка не выявлено.

Осмотр окулиста: при осмотре глазного дна выявлено расширение и извитость венул, сужение артериол; признаки ангиопатии сетчатки 1 ст.

Осмотр гинеколога: Мультифолликулярные яичники. Кисты обоих яичников.

Задание:

1. Выделить ведущие синдромы основного заболевания.
2. Объяснить причину заболевания, тип наследования.
3. Обосновать и сформулировать клинический диагноз: основной, сопутствующий, осложнения.
4. Объяснить патогенез формирования почечных и внепочечных кист при данном заболевании.
5. Оцените состояние функции почек у ребенка 15 лет, определите стадию ХБП.
6. Назовите факторы, провоцирующие прогрессирование заболевания у девочки 15 лет.
7. План лечения основного заболевания и осложнений.
8. Назовите индивидуальные особенности данного клинического случая.
9. Прогноз заболевания и исход.
10. Какова вероятность передачи данного заболевания следующим поколениям данной семьи?

Ответы к задаче № 4

1. Ведущие синдромы: артериальная гипертензия, мочевого синдром (в виде гематурии и протеинурии), нефромегалия и кистозное поражение обеих почек, внепочечное

расположение кист

2. Заболевание имеет наследственную природу, тип передачи — аутосомно-доминантный

3. Поликистоз почек с аутосомно-доминантным типом наследования (АДПП) с внепочечным расположением кист в щитовидной железе и яичниках. Сопутствующий диагноз: Аменорея. Ожирение 1 степени. Осложнение: ХБП С1. Нефрогенная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1 степени.

4. Почечные проявления: увеличение объема обеих почек происходит за счет формирования и роста множественных кист, расположенных в паренхиме почек. Рост множественных кист приводит к ишемии паренхимы, что является запускающим механизмом в формировании нефрогенной (паренхиматозной) артериальной гипертензии. Патогенез образования внепочечных кист объясняется тем, что причинно-значимые мутации приводят к повреждению белков (полицистинов), которые экспрессированы в эпителиальных клетках протоков паренхиматозных органов. У девочки 15 лет выявлено кистозное поражение яичников и щитовидной железы при отсутствии нарушения тиреоидного статуса.

5. У девочки отсутствуют признаки почечной недостаточности. Учитывая наличие артериальной гипертензии, стойкого (более 3 месяцев) двустороннего кистозного поражения почек при нормальной скорости клубочковой фильтрации, состояние следует расценивать как хроническую болезнь почек 1 стадии (ХБП С1).

6. Наличие нефрогенной артериальной гипертензии является фактором, способствующим прогрессированию заболевания.

7. Ренопротективный курс и коррекция артериальной гипертензии (ингибиторы АПФ, блокаторы кальциевых каналов). Исключить нефротоксичные лекарственные средства и продукты питания. Кистозное поражение яичников, наличие гирсутизма и избыточной массы тела требует наблюдения гинеколога-эндокринолога, лабораторной оценки половых гормонов (эстрогены, тестостерон, прогестерон, фолликулостимулирующего гормона, лютеинизирующего гормона) для решения вопроса о тактике. Необходимо ограничить легкоусвояемые углеводы. Хирургическое лечение почечных кист не показано. Совместно с гинекологом, необходимо решить вопрос о показаниях к резекции кист в яичниках.

8. Учитывая семейный анамнез, раннее асимметричное выявление кист (2 кисты в правой почке) не должно ставить под сомнение диагностику АДПП в возрасте 8 лет у данного пациента. Редкие формы внепочечного кистозного поражения (щитовидная железа и яичники) при отсутствии кист в печени.

9. Проведение ЗПТ при прогрессировании ХБП до терминальной стадии (после 40-50 лет). Трансплантация почки при тХБП улучшает прогноз заболевания.

10. Каждая беременность в семье данного пациента имеет 50% риска передачи АДПП.

Задача №5

Жалобы на О-образную деформацию нижних конечностей.

Мальчик 5 лет. Ребенок от первой беременности, срочных родов, при рождении масса 2900гр., длина тела 50 см. Грудное вскармливание до 1 года. Моторное развитие на первом году: сидит с 7-8 мес., ходить стал с 1 года. Наследственность отягощена: по материнской линии у бабушки варусная деформация нижних конечностей, по отцовской линии у бабушки диагностирован гипотиреоз, у дедушки – сахарный диабет 2 типа. Младший брат 2 года здоров.

Анамнез заболевания. С 2 лет отмечена «утиная» походка, варусная деформация нижних конечностей. Со слов матери при ходьбе быстро устает, получали препараты витамина Д в дозе 100 МЕ, без эффекта.

Объективное обследование. Общее состояние удовлетворительное, рост 93,5см, верхний сегмент 51,6см, нижний сегмент 41,8см, вес 14,3кг, костная система - контрактур и переломов нет, движение в суставах не ограничено, варусная деформация нижних

конечностей, переваливающая походка. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, умеренной влажности, зев не гиперемирован. Грудная клетка обычной формы. Дыхание везикулярное проводится во все отделы легких, перкуторно над всей поверхностью легочной звук, ЧД 20. Границы сердца – правая по правому краю грудины, верхушечный толчок в 5 межреберье, площадь 1х2см, левая граница совпадает с верхушечным толчком, верхняя 3 межреберья, тоны сердца ритмичные, ЧСС 100 уд/мин. Живот мягкий безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание безболезненное, стул 1 раз сут оформленный.

Биохимический анализ крови: АСТ 33ед/л, АЛТ 16 ед/л, общий белок 71г/л, креатинин 0,039 ммоль/л, Са 2,17 ммоль/л, Ca^{+} 1,07 ммоль/л, Р 0,98 ммоль/л, щелочная фосфатаза 337 ед/л, паратгормон 37,3 пг/мл, тиреотропный гормон 4,1мкМЕ/мл, Т4св. 12,5пмоль/л, СКФ по Schwartz 118 мл/мин/1,73м². Общий анализ мочи: уд. вес 1,021, прозрачная, лейкоциты 0 в п/зр., эритроциты 0, кислотность 5, белок 0, глюкоза 0. Суточная экскреция кальция 28 мг/сут; фосфора 0,45г/сут, уратов ю,29 мг/сут, оксалатов 21 мг/сут, суточный диурез 1000мл. Биохимический анализ мочи (разовая порция): кальций 0,5 ммоль/л (1,7-5,3); фосфор 11,43 ммоль/л (12,9-43,9), креатинин 2,87 ммоль/л, Р/Сг 5,38 ммоль/л(1,4-3,5) , Са/Сг 0,17 ммоль/л (0,1-0,8). По данным R-графии нижних конечностей отмечаются многоплоскостная варусно-торсионная деформация нижних конечностей, широкие диафизы с утолщением кортикального слоя, изменения метафизов («изъеденность» контуров) бедренных костей, на R-грамме кистей костный возраст соответствует 3,5годам.

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы заболевания.
2. Обоснуйте клинический диагноз основной, сопутствующий, осложнения.
3. Какова этиология и патогенез заболевания?
4. Что лежит в основе нарушений костной системы при этом заболевании?
5. Какой тип наследования заболевания можно предположить?
6. План обследования для подтверждения диагноза.
7. Каковы принципы терапии и длительность терапии?
8. Оцените СКФ у данного пациента.
9. Какими специалистами должен наблюдаться ребенок?
10. Каков прогноз заболевания?

Ответы к задаче №5

1. Ведущие симптомы заболевания: фосфатурия, гипофосфатемия, повышение активности щелочной фосфатазы, рахитические изменения костей скелета, преимущественно варусная деформация нижних конечностей, низкий рост, резистентность к стандартным дозам витамина Д.

2. Клинический диагноз. Основной: Гипофосфатемический рахит, с аутосомно - доминантным типом наследования. Варусная деформация нижних конечностей.

3. Этиология и патогенез заболевания: наследственное заболевание, в основе которого лежит нарушение систем транспорта фосфатов в проксимальных канальцах нефрона, что обуславливает фосфатурию, гипофосфатемию, развитие рахитических изменений костей.

4. В основе нарушений костной системы лежит потеря фосфатов с мочой, гипофосфатемия, нарушение процесса костеобразования.

5. Тип наследования можно предположить аутосомно-доминантный (отягощенная наследственность по линии матери. Низкорослость, варусная деформация нижних конечностей у бабушки пробанда).

6. План обследования: определение суточной фосфатурии, определение суточной кальциурии, фосфат/креатининового и кальций/креатининового индекса, уровней в крови фосфата и кальция, щелочной фосфатазы, активных метаболитов 25(ОН)D₃ и 1,25(ОН)₂D₃, циркулирующего паратиреоидного гормона, КОС, СКФ, УЗИ органов мочевой системы.

7. Принципы терапии и длительность терапии: заместительная терапия фосфатами (фосфатный буфер), активные метаболиты витамина D (оксидевит, кальцитриол /рокальтрол), ортопедическую хирургическую коррекцию многоплоскостных деформаций нижних конечностей. Терапия проводится пожизненно.

8. СКФ при гипофосфатемическом рахите в пределах нормальных значений у пациента.

9. Ребенок должен наблюдаться педиатром – нефрологом, ортопедом

10. Прогноз серьезный. Прогрессирование многоплоскостных деформаций и статико-динамической недостаточности нижних конечностей при отсутствии адекватной терапии.

6.2.3. Перечень практических навыков

1. Алгоритм оценки физического развития ребенка, наличия стигм дизэмбриогенеза.
2. Алгоритм диагностики периферических отеков.
3. Алгоритм диагностики асцита методом ундуляции (флюктуации).
4. Алгоритм бимануальной глубокой пальпации почек по В.П. Образцову.
5. Алгоритм пальпации левой почки по Petit.
6. Алгоритм пальпации почек по Israel.
7. Алгоритм бимануальной глубокой пальпации почек по С.П. Боткину.
8. Алгоритм пальпации верхних мочеточниковых точек.
9. Алгоритм пальпации нижних мочеточниковых точек.
10. Алгоритм пальпации мочевого пузыря у детей раннего возраста.

6.2.4. Тестовые задания

1. Для определения скорости клубочковой фильтрации используют:

1. пробу Зимницкого;
2. пробу Реберга;
3. расчетную формулу Шварц;
4. пробу Амбурже;
5. пробу Адисса – Каковского.

2. Проба Зимницкого используется для определения:

1. концентрационной и выделительной функции почек;
2. скрытой гематурии;
3. количества форменных элементов выделяемых с мочой за 1 минуту;
4. количества форменных элементов выделяемых с мочой за 6 часов;
5. количества форменных элементов выделяемых с мочой за 12 часов.

3. Двустаканная проба используется для:

1. оценки уровня протеинурии;
2. оценки концентрационной и выделительной функции почек;
3. оценки уровня бактериурии;
4. выяснения места происхождения гематурии и лейкоцитурии;
5. оценки скорости клубочковой фильтрации;

4. Проведение биопсии почки показано при:

1. нефротическом синдроме с минимальными изменениями;
2. острым гломерулонефрите с нефритическим синдромом;
3. ANCA ассоциированном васкулите;
4. острым пиелонефрите;
5. рефлюкс – нефропатии.

5. Проведение цистоскопии показано при:

1. рецидивирующей гематурии;
2. протеинурии;
3. подозрение на новообразования мочевого пузыря;
4. бактериурии;
5. кристаллурии.

6. Проведение цистографии показано при:

1. нефротическом синдроме с минимальными изменениями;
2. остром гломерулонефрите с нефритическим синдромом;
3. пузырно-мочеточниковом рефлюксе;
4. болезни Берже;
5. ANCA ассоциированном васкулите.

7. Проведение статической нефросцинтиграфии показано при:

1. остром гломерулонефрите с нефритическим синдромом;
2. ANCA ассоциированном васкулите;
3. нефротическом синдроме с минимальными изменениями;
4. рефлюкс – нефропатии;
5. болезни Берже.

8. Урография позволяет:

1. определить размеры почек;
2. определить положение почек;
3. выявить конкременты;
4. оценить СКФ;
5. получить все перечисленные сведения.

9. С помощью обзорной рентгенографии почек нельзя оценить:

1. размеры почек;
2. местоположение почек;
3. рентгенопозитивные конкременты;
4. аномалии развития сосудов почек;
5. взаиморасположение почек.

10. Ультразвуковое исследование почек с доплерографией позволяет диагностировать:

1. ранние стадии развития рефлюкс – нефропатии;
2. дебют нефротического синдрома;
3. ранние стадии развития нефрогенной артериальной гипертензии;
4. рецидив хронического пиелонефрита;
5. рецидив хронического цистита.

11. Нефротический синдром характеризуется:

1. протеинурией более $1\text{г}/\text{м}^2/\text{сут}$;
2. гиперволемиа;
3. артериальной гипертензией;
4. нарушением функции почек;
5. анемией.

12. Нефритический синдром характеризуется:

1. гематурией;

2. гиповолемией;
3. протеинурией более 1г/ м²/сут.;
4. бактериурией;
5. лейкоцитурией.

13. Гормоночувствительным нефротическим синдромом у детей считают:

1. нормализация анализов мочи в течение 12 - 15 недель преднизолонотерапии;
2. нормализация анализов мочи в течение 10 - 12 недель преднизолонотерапии;
3. нормализация анализов мочи в течение 4 - 8 недель преднизолонотерапии;
4. нормализация анализов мочи в течение 10 - 9 недель преднизолонотерапии;
5. нормализация анализов мочи в течение 15 - 18 недель преднизолонотерапии.

14. Гормонозависимым нефротическим синдромом у детей считают:

1. возникновение 3 рецидивов во время лечения или при снижении, или в течение 4 недель после отмены преднизолонотерапии;
2. возникновение 2 рецидивов во время лечения или при снижении, или в течение 2 недель после отмены преднизолонотерапии;
3. возникновение 4 рецидивов во время лечения или при снижении, или в течение 6 недель после отмены преднизолонотерапии;
4. возникновение 2 рецидивов во время лечения или при снижении, или в течение 4 недель после отмены преднизолонотерапии;
5. возникновение 5 рецидивов во время лечения или при снижении, или в течение 4 недель после отмены преднизолонотерапии.

15. Показания к назначению цитостатической терапии у детей:

1. гормонорезистентность в дебюте;
2. рецидивы на фоне преднизолонотерапии более 0,5 мг/кг через день 3 месяца;
3. наличие побочных эффектов кортикостероидной терапии, стероидной токсичности;
4. часто рецидивирующее течение, с развитием стероидной зависимости;
5. часто рецидивирующее течение, с развитие стероидной токсичности.

16. Рецидивирующим нефротическим синдромом у детей считают:

1. возникновение менее 3 рецидивов в течение 6 месяцев;
2. возникновение менее 5 рецидивов в течение 6 месяцев;
3. возникновение менее 4 рецидивов в течение 6 месяцев;
4. возникновение менее 2 рецидивов в течение 6 месяцев;
5. отсутствие рецидивов.

17. Часто рецидивирующим нефротическим синдромом у детей считают:

1. возникновение 1 рецидива в 6 месяцев;
2. возникновение 1 рецидива за 12 месяцев;
3. возникновение 2 рецидивов за 12 месяцев;
4. возникновение 2 рецидивов и более в 6 месяцев;
5. возникновение 3 рецидивов и более за 12 месяцев;

18. Осложнения нефротического синдрома с минимальными изменениями у детей:

1. гиповолемический нефротический криз;
2. эклампсия-ангиоспастическая энцефалопатия;
3. тромбозы;
4. инфекционные осложнения;
5. кининовые кризы.

19. Стероидорезистентным нефротическим синдромом у детей считают:

1. отсутствие эффекта от лечения глюкокортикоидами в максимальной дозе ($80\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$) в течение 8, реже 10 недель;
2. отсутствие эффекта от лечения глюкокортикоидами в максимальной дозе $2\text{ мг}/\text{кг}/\text{сут}$ или $60\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$ в течение 4- 8 недель;
3. отсутствие эффекта от лечения глюкокортикоидами в максимальной дозе ($60\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$) в течение 10, реже 12 недель;
4. отсутствие эффекта от лечения глюкокортикоидами в максимальной дозе ($40\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$) в течение 12, реже 16 недель;
5. отсутствие эффекта от лечения глюкокортикоидами в максимальной дозе ($60\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$) в течение 6, реже 8 недель.

20. Показания к назначению противотромботической терапии гепарином у детей с НСМИ:

1. гипоальбуминемия менее $20\text{ г}/\text{л}$;
2. гиперфибриногенемия более $6\text{г}/\text{л}$;
3. снижение антитромбина III менее 80% ;
4. гипероволемия;
5. гиповолемия.

21. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс это:

1. аномалия развития мочевого пузыря;
2. аномалия развития пиело-уретерального сегмента;
3. аномалия развития везико-уретерального сегмента;
4. аномалия развития уретры;
5. возрастная особенность растущего организма.

22. Что лежит в основе антирефлюксного механизма:

1. клапанный механизм;
2. рефлекторный спазм интрамурального отдела мочеточника;
3. пассивное сдавление мочеточника при повышении внутрипузырного давления;
4. повышение внутрипузырного давления;
5. инфравезикальная обструкция.

23. Причиной первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса является:

1. инфравезикальная обструкция;
2. ИМВП;
3. дисплазия уретеро – везикального сегмента, недоразвитие нервно – мышечного аппарата и эластического каркаса стенки мочеточника, низкая сократительная способность, нарушение взаимодействия между перистальтикой мочеточника и сокращениями мочевого пузыря;
3. НДМП;
4. удвоение почки.

24. Характерным симптомом пузырно-мочеточникового рефлюкса является:

1. лейкоцитурия;
2. дизурические явления;
3. немотивированные подъемы температуры;
4. редкие мочеиспускания;
5. недержание мочи.

25. Диагностика пузырно-мочеточникового рефлюкса основывается на:

1. внутривенной урографии;
2. УЗИ почек и мочевого пузыря;
3. микционной цистографии;
4. динамической реносцинтиграфии;
5. цистоскопия.

26. Показанием к эндовезикальному лечению пузырно-мочеточникового рефлюкса является:

1. рецидивирующее течение пиелонефрита;
2. пузырно-мочеточниковый рефлюкс 1-3 степени;
3. пузырно-мочеточниковый рефлюкс 4-5 степени;
4. вторичный пузырно – мочеточниковый рефлюкс;
5. развитие рефлюкс – нефропатии.

27. Рефлюкс нефропатия характеризуется:

1. макрогематурией;
2. болями в животе;
3. повышением артериального давления;
4. болезненными мочеиспусканиями;
5. недержанием мочи.

28. Диагностика рефлюкс - нефропатии основывается на:

1. экскреторной урографии и статической нефросцинтиграфии;
2. УЗИ;
3. УЗИ с доплерографией сосудов почек;
4. динамической реносцинтиграфии;
5. компьютерной томографии почек.

29. Почечный канальцевый ацидоз проксимальный – тубулопатия, возникающая в результате:

1. дефекта реабсорбции бикарбонатов (HCO_3^-) в проксимальных извитых канальцах;
2. дефект секреции водородных ионов (H^+) в дистальных канальцах почек;
3. изолированного дефекта транспортных систем фосфатов в проксимальных канальцах;
4. нарушение транспортных систем $\text{K}, \text{Na}, \text{Cl}$ в толстой восходящей части петли Генле;
5. дефицит или резистентность рецепторов эпителия канальцев к альдостерону.

30. Суточная доза бикарбоната натрия для коррекции почечного канальцевого ацидоза проксимального:

1. 5 ммоль/кг бикарбоната натрия у грудных детей;
2. 3-4 ммоль/кг массы тела в детей от 2 лет;
3. 10-15 ммоль/ кг массы тела бикарбоната натрия в сутки;
4. 20-30 ммоль/кг на кг массы тела бикарбоната натрия в сутки;
5. 1-2 ммоль/кг на кг массы тела бикарбоната натрия в сутки.

31. При каком типе почечного канальцевого ацидоза отмечается гиперкалиемия:

1. при почечном канальцевом ацидозе I типа;
2. при почечном канальцевом ацидозе II типа;
3. при почечном канальцевом ацидозе III типа;
4. при почечном канальцевом ацидозе IV типа;
5. при всех типах почечного канальцевого ацидоза.

32. Тубулопатия с ведущим синдромом алкалоза - Bartter синдром клинически

проявляется:

1. гипокалиемией, гипонатриемией, гипохлоремией, метаболическим алкалозом;
2. нефрокальцинозом, дистрофией, нормальным артериальным давлением, гиперпростогландин - Е-емией;
3. проявляется у детей школьного возраста, гипокалиемией, метаболическим алкалозом, гипомагниемией, судорогами верхних и нижних конечностей, гипокальциурией, отсутствием нефрокальциноза, задержкой роста, сниженным или нормальным артериальным давлением;
4. фосфатурией, гипофосфатемией повышением щелочной фосфатазы, гипофосфатемическим рахитом с гипокальциемией, или нормокальциемией, проксимальным канальцевым;
5. метаболическим ацидозом с гипокалиемией, глюкозурией, гипераминоацидурией;
6. фосфатурией, гипофосфатемией, повышением щелочной фосфатазы, рахитическими изменениями костей скелета с О-образной деформацией нижних конечностей, резистентностью к стандартным дозам витамина D.

33. Схема терапии Bartter синдрома:

1. препараты калия, НПВП – индометацин 1,5-3 мг/кг, калийсберегающий диуретик - спиронолактон 5мг/кг/сут, инфузионная терапия при дегидратации;
2. адекватная регидратация, коррекция метаболического ацидоза, - коррекция гипокалиемии, коррекция гипофосфатемии, активные метаболиты витамина D (кальцитриола, альфакальцидола);
3. неорганические фосфаты - фосфатный буфер, активные метаболиты витамина D (кальцитриол; альфакальцидол);
4. глюкокортикостероиды – преднизолон 1-2мг/кг, препараты калия, кальция, витамина D, цитостатики;
5. лечение индометацином, инфузии изотонического раствора хлорида натрия, восполнение недостатка хлорида калия, иногда в сочетании со спиронолактоном.

34. Ведущими симптомами врожденного нефрогенного несахарного диабета являются:

1. полиурия, полидипсия, гипостенурия с младенческого возраста, повышение Na плазмы (более 145 ммоль/л);
2. полиурия, фосфатурией, гипофосфатемией повышением щелочной фосфатазы, гипофосфатемическим рахитом с гипокальциемией, или нормокальциемией, проксимальным канальцевым метаболическим ацидозом с гипокалиемией, глюкозурией, гипераминоацидурией;
3. гипокалиемией, гипонатриемией, гипохлоремией, метаболическим алкалозом, нефрокальцинозом, дистрофией, нормальным артериальным давлением, гиперпростогландин - Е – емией;
4. протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки;
5. фосфатурия, гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы, гипофосфатемический рахит с гипокальциемией, или нормокальциемией, проксимальный канальцевый метаболический ацидоз с гипокалиемией, глюкозурией, гипераминоацидурией.

35. Причины развития врожденного нефрогенного несахарного диабета:

1. дефект реабсорбции бикарбонатов (HCO_3^-) в проксимальных канальцах;
2. дефект реабсорбции натрия и хлоридов в толстом восходящем колене петли Генле;
3. генерализованный дефект транспортных систем в проксимальных канальцах;
4. дефект чувствительности V_2 рецепторов базолатеральной мембраны клеток собирательных трубок к вазопрессину вследствие мутаций в гене AVPR2;
5. Мутации в гене AQP2, кодирующем аквапорин 2- канал, расположенный на апикальной мембране клеток собирательных трубок.

36. Схема терапии врожденного нефрогенного несахарного диабета:

1. комбинированная терапия гипотиазидом и амилоридом, в жидкости не ограничивать, свободный доступ к воде, препараты калия, гипосолевая диета;
2. адекватная регидратация, коррекция метаболического ацидоза, - коррекция гипокалиемии, коррекция гипофосфатемии, активные метаболиты витамина D (кальцитриола, альфакальцидола);
3. лечение индометацином, для устранения дегидратации - инфузии изотонического раствора хлорида натрия, восполнение недостатка хлорида калия, иногда в сочетании со спиронолактоном;
4. неорганические фосфаты - фосфатный буфер, активные метаболиты витамина D (кальцитриол; альфа - кальцидол);
5. бикарбонат натрия, цитратная смесь.

37. Гормон, регулирующий фосфатный гомеостаз:

1. паратиреоидный гормон;
2. соматотропный гормон;
3. тиреотропный гормон;
4. антидиуретический гормон;
5. лютеинизирующий гормон.

38. Кальцитонин:

1. тормозит резорбцию костной ткани, снижая активность остеокластов;
2. снижает экскрецию кальция;
3. усиливает всасывание кальция в тонкой кишке;
4. снижает экскрецию фосфора, натрия, калия и кальция с мочой;
5. снижает экскрецию хлора.

39. Почечная потеря фосфатов не может быть результатом:

1. дефицита витамина D;
2. гиперпаратиреоза;
3. острого гломерулонефрита;
4. Fanconi синдрома;
5. гипофосфатемического рахита.

40. Ведущие симптомы гипофосфатемического рахита:

1. Фосфатурия, гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы, рахитические изменения костей скелета с О-образной деформацией нижних конечностей, резистентность к стандартным дозам витамина D;
2. протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки;
3. гипокалиемия, гипохлоремия, метаболический алкалоз;
4. фосфатурия, гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы, гипофосфатемический рахит с гипокальциемией, или нормокальциемией, проксимальный канальцевый метаболический ацидоз с гипокалиемией, глюкозурией, гипераминоацидурией;
5. протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, бактериурия, артериальная гипертензия, метаболический ацидоз.

41. К наследственным формам Fanconi синдрома не относится:

1. идиопатический Fanconi синдром;
2. Fanconi синдром при Цистинозе;
3. Fanconi синдром при Lowe синдроме;
4. отравление солями тяжелых металлов;
5. Fanconi синдром при наследственной фруктозной интолерантности.

42. Fanconi синдром патогенетически обусловлен:

1. изолированным дефектом реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах;
2. генерализованным нарушением систем транспорта фосфатов, бикарбонатов, глюкозы и аминокислот в проксимальных канальцах;
3. изолированным дефектом реабсорбции бикарбонатов (HCO_3^-) в проксимальных канальцах;
4. изолированным дефектом реабсорбции глюкозы;
5. дефектом реабсорбции натрия и хлоридов в толстом восходящем колоне петли Генле.

43. К проксимальным тубулопатиям не относится:

1. гипофосфатемический рахит;
2. проксимальный канальцевый ацидоз (II типа);
3. Fanconi синдром;
4. нефрогенный несахарный диабет;
5. синдром Барттера I типа.

44. Схема терапии Fanconi синдром:

1. адекватная регидратация, коррекция метаболического ацидоза, коррекция гипокалиемии, коррекция гипофосфатемии, активные метаболиты витамина D (кальцитриола, альфакальцидола);
2. бикарбонат натрия, цитратная смесь;
3. неорганические фосфаты - фосфатный буфер, активные метаболиты витамина D (кальцитриол; альфакальцидол);
4. лечение индометацином, для устранения дегидратации - инфузии изотонического раствора хлорида натрия, восполнение недостатка хлорида калия, иногда в сочетании со спиронолактоном;
5. Терапия диуретиками тиазидными.

45. Наиболее частая причина острого гломерулонефрита с нефритическим синдромом:

1. β -гемолитический стрептококк группы А;
2. пневмококковая инфекция;
3. стафилококковая инфекция;
4. острые вирусные инфекции;
5. хламидийная инфекция;

46. Поражение клубочков почек при остром постстрептококковом гломерулонефрите обусловлено воздействием:

1. иммунных комплексов;
2. антител к базальной мембране;
3. клеточно-опосредованных иммунных реакций;
4. активацией системы комплемента (альтернативный путь);
5. веротоксина.

47. Факторы, которые не являются причинами развития ОПН:

1. значительное снижение объема циркулирующей крови;
2. повреждение почек со структурными и функциональными нарушениями;
3. преграда оттоку мочи;
4. повышение объема циркулирующей крови;
5. цистит.

48. Стадией ОПШ является:

1. класс риск;
2. класс повреждение;
3. класс недостаточность;
4. реконвалесценции;
5. остаточных явлений.

49. Лекарственные средства, которые не могут быть причиной ОПШ:

1. нестероидные противовоспалительные средства;
2. мочегонные препараты;
3. психотропные препараты;
4. блокаторы кальциевых каналов;
5. антибиотики-аминогликозиды.

50. Показания к заместительной почечной терапии гемодиализом при ОПШ

1. отеки;
2. гипергидратация – отек мозга и/или легких;
3. анурия более 12 часов;
4. СКФ мене 60 мл/мин/1,73м²;
5. гиперкалиемия.

6.3. Рекомендуемая литература

Основная литература:

1. Острая почечная недостаточность [Электронный ресурс] / В. М. Ермоленко, А. Ю. Николаев - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441725.html>
2. Нефрология. Клинические рекомендации [Электронный ресурс] / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437148.html>
3. Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html>
4. Детская нефрология. Синдромный подход. [Электронный ресурс] / Петросян Э.К. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970410295.html>

Дополнительная литература:

1. Хроническая болезнь почек. Избранные главы нефрологии [Электронный ресурс] / Н.А. Томилина - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441923.html>