

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~~ 20 ~~20~~ 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

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ
ПО ПРАКТИКЕ (Б2.2)**

основной профессиональной образовательной программы высшего образования –
программы ординатуры по специальности
31.08.43 «Нефрология»

Санкт-Петербург
2021 г.

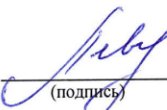
Разработчики:

Заведующая кафедрой,
д.м.н. профессор
(должность, ученое звание, степень)

Профессор кафедры, д.м.н.
доцент
(должность, ученое звание, степень)


(подпись)

Н.Д.Савенкова
(расшифровка)


(подпись)

Ж.Г. Левиашвили
(расшифровка)

рассмотрен и одобрен на заседании кафедры
факультетской педиатрии

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

Заведующая кафедрой

факультетской педиатрии

название кафедры

Д.м.н., профессор
(должность, ученое звание, степень)


(подпись)

Н.Д. Савенкова
(расшифровка)

1. Требования к результатам освоения программы практики

В результате освоения программы практики ординатор должен

- знать:

- Анатомию и физиологию почек у детей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек
- Общие вопросы организации медицинской помощи по профилю "нефрология"
- Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, классификацию, дифференциальную диагностику, особенности течения и исходы нефрологических заболеваний и их осложнений с учетом возрастных особенностей
- Основы водно-электролитного обмена, кислотно-основного баланса, возможные типы их нарушения и принципы терапии у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек; показатели гомеостаза с учетом возрастных особенностей
- Функциональные методы исследования в нефрологии
- Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем
- Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "нефрология"
- Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе, высокотехнологичной медицинской помощи населению по профилю "нефрология"
- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам по профилю "нефрология"
- Медицинские показания и медицинские противопоказания к использованию методов инструментальной диагностики у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек с учетом возрастных особенностей
- Изменения со стороны функции почек при заболеваниях других органов и систем организма человека с учетом возрастных особенностей
- Медицинские показания к биопсии почки у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек с учетом возрастных особенностей
- Медицинские показания к направлению пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на заместительную почечную терапию, в том числе на трансплантацию почки с учетом возрастных особенностей
- Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья

- уметь:

- Осуществлять сбор жалоб, анамнеза болезни и жизни у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек (их законных представителей)
- Проводить осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
- Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей)
- Пользоваться методами осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи
- Оценивать анатомо-функциональное состояние почек и мочевыводящих путей в норме, при заболеваниях и (или) нарушениях функции почек
- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек.

- Применять алгоритм постановки предварительного диагноза, клинического диагноза и заключительного диагноза
- Обосновывать и планировать объем лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Интерпретировать и анализировать результаты лабораторных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
- Обосновывать и планировать объем инструментальных исследований у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек: ультразвуковое исследование (далее - УЗИ), нефросцинтиграфию, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию (далее - МРТ), экскреторную урографию - в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Проводить анализ результатов визуализирующих и функциональных методов обследования пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек: УЗИ почек и мочевыводящих путей, УЗ-доплерографии сосудов почек, экскреторной урографии, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии, суточного мониторирования артериального давления
- Обосновывать необходимость направления пациентов с заболеваниями почек и (или) нарушениями функции почек на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Применять при обследовании пациентов с заболеваниями почек и (или) нарушением функции почек медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, обеспечивать безопасность их применения
- Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
- Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
- Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек

- владеть навыками:

- Сбора жалоб, анамнеза у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек (их законных представителей)
- Осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функций почек
- Формулирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек
- Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на лабораторные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

- Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на инструментальные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Направление пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Направление пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- Обеспечение безопасности диагностических манипуляций

2. Компетенции обучающегося, формируемые в результате освоения программы практики по специальности 31.08.43 «Нефрология»

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции (или ее части)	Этап формирования компетенции
Универсальные компетенции			
1	УК-1	готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	Текущий Промежуточный
Профессиональные компетенции			
2	ПК-1	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	Текущий Промежуточный
3	ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	Текущий Промежуточный
4	ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	Текущий Промежуточный
5	ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов,	Текущий

		нуждающихся в оказании нефрологической медицинской помощи	Промежуточный
6	ПК-8	готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	Текущий Промежуточный
7	ПК-9	готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих	Текущий Промежуточный

3. Соответствие формируемых компетенций задач освоения программы практики

Компетенции	Результаты освоения программы практики						
	Проведение обследования пациентов, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в целях выявления заболеваний и (или) нарушений функции почек и постановки диагноза	Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки	Проведение заместительной почечной терапии (гемодиализ, перитонеальный диализ) у пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки, контроль эффективности и безопасности	Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями и (или) нарушениями функции почек, в том числе реципиентов трансплантированной почки, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов	Проведение и контроль эффективности мероприятий по формированию здорового образа жизни, санитарно – гигиеническому просвещению населения с целью профилактики заболеваний и нарушений функции почек	Проведение анализа медико – статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности медицинского персонала	
УК-1	+	+	+	+	+	+	+
ПК-1	+						
ПК-2	+					+	
ПК-5	+					+	+
ПК-6		+					+
ПК-8			+	+	+		
ПК-9				+	+		

4. Материалы оценки результатов обучения, характеризующие этапы формирования компетенций в процессе практики (Б 2)

2 семестр

№	Индекс компетенции	Наименование контрольных мероприятий			
		Тестирование	Собеседование	Выполнение практических навыков	Решение задач
		Наименование материалов оценочных средств			
		Тесты	Вопросы собеседования	Алгоритмы практических навыков	Задачи
		№ задания			
1.	УК-1	1-120	1-30	1-30	1-20
2.	ПК-1	1-120	1-30		1-20
4.	ПК-2	1-120	1-30		1-20
5.	ПК-5	1-120	1-18	1-30	1-20
6.	ПК-6	1-120	1-30	1-30	1-20
7.	ПК-8	1-120	1-30		1-20
8.	ПК-9	1-120	1-30		1-20

3 семестр

№	Индекс компетенции	Наименование контрольных мероприятий			
		Тестирование	Собеседование	Выполнение практических навыков	Решение задач
		Наименование материалов оценочных средств			
		Тесты	Вопросы собеседования	Алгоритмы практических навыков	Задачи
		№ задания			
1.	УК-1	1-120	1-30	1-30	1-20
2.	ПК-1	1-120	1-30		1-20
4.	ПК-2	1-120	1-30		1-20
5.	ПК-5	1-120	1-18	1-30	1-20
6.	ПК-6	1-120	1-30	1-30	1-20
7.	ПК-8	1-120	1-30		1-20
8.	ПК-9	1-120	1-30		1-20

Тесты

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. острым гломерулонефрите с нефритическим синдромом
3. пузырно-мочеточниковом рефлюксе
4. болезни Берже
5. ANCA ассоциированном васкулите

7. Проведение статической нефросцинтиграфии показано при:

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

11. Нефротический синдром характеризуется:

1. Протеинурией более $1\text{г/м}^2/\text{сут}$
2. Гиперволемия
3. Артериальной гипертензией
4. Нарушением функции почек
5. Анемией

12. Нефритический синдром характеризуется:

1. Гематурией
2. Гиповолемией
3. Протеинурией более $1\text{г/м}^2/\text{сут}$
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 $0,5\text{ мг/кг}$ 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 развитием 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 г/л
2. гиперфибриногенемия более 6 г/л
3. снижение антитромбина III менее 80%
4. гиперволемиа
5. гиповолемиа

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
4. НДМП
5. 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, гипомagneмией, 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 метаболическим ацидозом с гипокалиемией, глюкозурией, гипераминоацидурией.
5. 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 колоне 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 (кальцитриол, альфакальцидол)
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 (кальцитриол, альфакальцидол)
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 ОПП:

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 ОПП является:

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

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

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 ОПП

1. отеки
2. гипергидратация – отек мозга и/или легких.

3. анурия более 12 часов.
4. СКФ мене 60 мл/мин/1,73м²
5. гиперкалиемия

51. Причины, приводящие детей к хронической болезни почек:

1. врожденная и наследственная патология почек -САКУТ
2. острое повреждение почек
3. быстро прогрессирующий гломерулонефрит
4. вторичный обструктивный пиелонефрит
5. острый и хронический цистит

52. Уровень клубочковой фильтрации, при котором диагностируют ХБП С1-5:

1. 90 мл/мин/ 1,73м².
2. 60-89 мл/мин /1,73м².
3. 30- 59мл/мин /1,73м².
4. 15-29 мл/мин / 1,73м².
5. < 15 мл/мин / 1,73м².

53. При каких симптомах у пациента надо предполагать ХБП:

1. задержка физического развития
2. дизурические расстройства
3. полиурия, полидипсия, никтурия
4. анемия
5. остеодистрофия

54. Исследования, которые рекомендованы для подтверждения диагноза ХБП:

1. цистоскопия
2. оценка скорости клубочковой фильтрации по клиренсу креатинина в формуле Шварца
3. определение мочевины, креатинина, мочевой кислоты в крови
4. исследование кислотно-основного состояния крови.
5. определение концентрации кальция, фосфатов, калия, натрия, хлора в крови, паратиреоидного гормона.

55. Этиология пиелонефрита:

1. бета-гемолитический стрептококк.
2. менингококк.
3. кишечная палочка
4. пневмококк
5. гемофильная палочка

56. Для развития пиелонефрита имеет большое значение наличие у ребенка:

1. аллергии
2. вирусной инфекции
3. аутоиммунных нарушений

4. микробного фактора
5. желчекаменной болезни

57. Факторы предрасполагающие к развитию ИМВП

1. функциональная обструкция мочевых путей (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря)
2. частые ОРВИ.
3. иммунодефицитное состояние
4. анемия
5. гипотиреоз

58. Микробно-воспалительный процесс при пиелонефрите преимущественно локализуется:

1. только в чашечно-лоханочной системе;
2. в клубочках нефрона;
3. в чашечно-лоханочной системе и интерстициальной ткани;
4. в уретре
5. в мочевом пузыре

59. Какой путь проникновения инфекции преобладает у детей 1 года жизни:

1. лимфогенный
2. гематогенный
3. восходящий уриногенный
4. нисходящий уриногенный
5. все перечисленные

60. Какой синдром не характерен для острого пиелонефрита:

1. мочевого синдром
2. синдром интоксикации;
3. дизурический синдром
4. болевой абдоминальный синдром
5. диспептический синдром

61. Характеристика мочевого синдрома при пиелонефрите:

1. Протеинурия более 1г/л, цилиндрурия;
2. Макрогематурия, протеинурия менее 1 г/л;
3. лейкоцитурия, бактериурия.
4. протеинурия, глюкозурия.
5. фосфатурия

62. Заболевания, с которыми необходимо дифференцировать острый пиелонефрит:

1. острый цистит
2. кишечная непроходимость
3. острый панкреатит
4. пневмония
5. ОРВИ

63. Осложнения острого пиелонефрита:

1. вторично сморщенная почка
2. ХПБ
3. апостематозный нефрит
4. интерстициальный нефрит
5. хронический пиелонефрит

64. Наиболее предпочтительный путь введения антибиотиков при остром пиелонефрите:

1. пероральный
2. ректальный
3. парентеральный
4. интравезикальный (введение антибиотика в мочевой пузырь)
5. электрофорез антибиотика на область почек

65. Препараты выбора при антибактериальной терапии острого пиелонефрита:

1. пенициллин
2. фуродонин
3. фторхинолоны
4. защищенные пеницилины (амоксиклав, аугментин)
5. фитотерапия

66. Длительность антибактериальной терапии защищенными аминопеницилинами при лечении острого пиелонефрита:

1. 5 дней
2. 7 дней
3. 2 мес
4. 1 мес
5. 10-14 дней

67. Исходы острого пиелонефрита:

1. выздоровление
2. вторично сморщенная почка
3. интерстициальный нефрит
4. хронический пиелонефрит
5. ХПБ

68. Для хронического пиелонефрита характерно:

1. рецидивирующая лейкоцитурия, бактериурия
2. отсутствие аномалий развития мочевого тракта
3. периферические отеки
4. транзиторное нарушение зрения
5. метаболический ацидоз

69. При каком течении хронического пиелонефрита не назначают противорецидивную терапию:

1. рецидивирующее;

2. прогрессирующие,
3. часто рецидивирующее
4. латентное
5. в стадии ремиссии

70. Какие препараты используют при противорецидивной терапии пиелонефрита:

1. фурамаг
2. гентамицин
3. витамины
4. капотен
5. лазикс

71. Обследование при хроническом пиелонефрите включает:

1. аудиограмму
2. рентгено-урологическое обследование
3. ЭЭГ
4. ЭКГ
5. ФГДС

72. Девушка 16 лет. Поступила в клинику с $t=38,7$, интоксикацией. Выявлены изменения в анализах мочи: мутная, лейкоциты – сплошь, бактериурия. В крови: лейкоцитоз, СОЭ=26 мм/час. Какой из перечисленных предварительных диагнозов является наиболее вероятным?

1. цистит
2. уретрит
3. гломерулонефрит
4. острый пиелонефрит
5. интерстициальный нефрит

73. Пациент 15 лет. В клинику поступил с жалобами на отеки, головную боль, изменения цвета мочи. При обследовании: отеки на лице, на ногах, АД 140/90 мм рт.ст. В анализе мочи белок 2,5 г/л, эритроциты - сплошь в поле зрения. Какой из перечисленных предварительных диагнозов является наиболее вероятным?

1. пиелонефрит
2. туберкулез почек
3. гломерулонефрит
4. мочекаменная болезнь
5. интерстициальный нефрит

74. Обязательным мочевым симптомом при наличии нефритического синдрома является:

1. кристаллурия
2. бактериурия
3. цилиндрурия
4. лейкоцитурия
5. гематурия

75. Для острого постстрептококкового гломерулонефрита характерны следующие клинические симптомы и лабораторные показатели из перечисленного:

1. начало с артрита и гематурия
2. протеинурия и массивные отеки
3. острое начало, гематурия
4. артериальная гипертензия и гематурия
5. рецидивирующее течение и лейкоцитурия

76. Основным этиологическим фактором острого гломерулонефрита с нефритическим синдромом является:

1. микопlasма хоминис
2. золотистый стафилококк
3. β -гемолитический стрептококк
4. кишечная палочка
5. синегнойная палочка

77. Для диагностики морфологического варианта гломерулонефрита необходимо следующее исследование:

1. внутривенная урография
2. цистоскопия
3. биопсия почки
4. микционная цистография
5. компьютерная томография

78. Патогенез отеков при нефритическом синдроме связан с:

1. приемом белка
2. снижением онкотического давления крови
3. снижением синтеза белка печени
4. приемом соли
5. снижением синтеза холестерина в печени

79. Механизм развития отеков при нефритическом синдроме:

1. снижение синтеза белков и гипопроteinемия
2. неадекватная секреция антидиуретического гормона
3. повышенный синтез катехоламинов
4. снижение синтеза натрийуретического предсердного пептида
5. активация системы ренин-ангиотензин-альдостерон

80. Главные признаки быстро прогрессирующего гломерулонефрита:

1. гематурия
2. протеинурия
3. выраженная интоксикация
4. высокое артериальное давление
5. быстрое нарастание уровня креатинина в крови

81. Какой лабораторный показатель достоверно характеризует нарушение функции почек:

1. калий
2. натрий
3. кальций
4. СКФ по клиренсу креатинина
5. лейкоцитурия

82. Признак, на котором основан принцип классификации хронической болезни почек по стадиям:

1. уровень мочевины
2. уровень креатинина
3. уровень протеинурии
4. расчет индекса массы тела
5. расчет скорости клубочковой фильтрации по клиренсу креатинина

83. Какой из ниже перечисленных методов лечения показан при хронической почечной недостаточности С5:

1. гемодиализ
2. перитонеальный диализ
3. плазмаферез
4. гемофильтрация
5. трансплантация почки

84. Какая причина развития анемии при хронической болезни почек:

1. секреции
2. фильтрации
3. амминогенеза
4. синтеза эритропоэтина
5. синтеза кальцитриола

85. При гломерулонефрите поражается:

1. интерстиций почек
2. слизистая мочевого пузыря
3. преимущественно клубочки
4. сосудистая и лимфатическая система почек
5. каналы, интерстиций, чашечно-лоханочная система почек

86. Скорость клубочковой фильтрации у здорового ребенка 2-12 лет составляет:

1. 10 - 20 мл/мин
2. 40 - 50 мл/мин
3. 90 - 130 мл/мин
4. 150 - 200 мл/мин
5. Более 200 мл/мин

87. Какое показание к биопсии почки:

1. Хронический пиелонефрит

2. противопоказана у лиц с почечным трансплантатом
3. позволяет оценить морфологический тип изменений
4. показана у всех пациентов с нефротическим синдромом
5. противопоказана при нефротическом синдроме у детей

88. Какой из перечисленных методов исследования определяет концентрационную функцию почек:

1. проба Шварца
2. УЗИ почек и мочевого пузыря
3. проба по Зимницкому
4. проба по Нечипоренко
5. проба Адисса-Каковского

89. Какой возбудитель наиболее часто высеивается при инфекциях мочевой системы, развившихся в больничных условиях, резистентный к лечению:

1. клебсиелла
2. стрептококк
3. кишечная палочка
4. синегнойная палочка
5. β -гемолитический стрептококк

90. Какое определение соответствует термину «эмпирическая антибактериальная терапия» инфекции мочевой системы:

1. однократное лечение инфекции мочевой системы
2. назначение лечения с учетом антибиотикограммы
3. лечение инфекции мочевой системы нитрофуранами
4. лечение инфекции мочевой системы сульфаниламидами
5. назначение антибиотиков –защищенных аминопенициллинов до результатов посева мочи

91. При хронической болезни почек причиной остеодистрофии является:

1. нарушение синтеза кальцитриола
2. гиперпаратиреоз
3. нарушение синтеза эритропоэтина
4. метаболический ацидоз
5. снижение скорости клубочковой фильтрации

92. По каким критериям диагностируют прогрессирование хронической болезни почек:

1. показателям СКФ, рассчитанной по клиренсу креатинина
2. Протеин/креатининовому и альбумин креатининовому индексу, протеинурии
3. Результатам КТ ОМС
4. КОС
5. Уровню паратиреоидного гормона

93. Причина развития асцита при нефротическом синдроме:

1. Снижение онкотического давления вследствие гипоальбуминемии
2. Гипоальбуминемия менее 15-10г/л
3. Протеинурия

4. Активация ренин –ангиотензиновой системы
5. Метаболические нарушения

94. Исследование скорости клубочковой функции по клиренсу креатинина:

1. Оценивает функцию гломерулярной фильтрации
2. имеет диагностическое значение только в терминальной стадии почечной недостаточности
3. имеет диагностическое значение для стратификации стадии ХБП С1-5
4. оценивает концентрационную функцию почек
5. имеет диагностическое значение при стратификации стадий ОПП

95. СКФ по клиренсу креатинина:

1. Важный показатель функции гломерулярной фильтрации
2. Величина СКФ у детей до 2 лет низкая в отличие от детей 2-12 лет
3. СКФ у доношенных и недоношенных новорожденных различны
4. СКФ оценивают по формуле Schwartz с учетом роста
5. СКФ оценивают по формуле Schwartz с учетом массы тела

96. Какое проявление хронической болезни почек корректируется гемодиализом:

1. Гиперкреатинемия
2. Нарушение водного и электролитного баланса
3. Метаболический ацидоз
4. Анемия
5. Гиперкалиемия

97. Какое осложнение возникает в ходе сеанса гемодиализа при использовании нефракционированного гепарина:

1. Кровоточивость, кровотечения
2. Инсульт
3. Гепарин индуцированная тромбоцитопения
4. Анафилоктические реакции
5. Экхимозы

98. Эритропоэтин стимулирует:

1. синтез простагландинов
2. эритропоэз в костном мозге
3. синтез активного витамина D
4. разрушение эритроцитов в селезенке
5. гемолиз эритроцитов в сосудистом русле

99. Диагноз ХБП у детей основывается на:

1. Повреждении почек в течение 3 мес или более со структурными или функциональными нарушениями почек, с или без снижения СКФ, манифестирующие одним или более из следующих признаков: нарушение в составе крови и мочи; нарушения при морфологическом исследовании биоптатов почки; нарушения при визуализации почек.

2. Снижение СКФ менее 60 мл/мин в течение 3 мес и более, с или без других признаков повреждения почек, описанных выше.
3. Протеинурии суточной более 1г/м2/сут
4. Результатах КТ или МРТ почек
5. Полиурии и гипостенурии

100. Укажите основные синдромы хронической болезни почек С5:

1. синдром отечный, гематурия
2. уремия, СКФ менее 15мл/мин/1,73 м2
3. анемия
4. метаболический ацидоз
5. остеодистрофия

101. Классификация острого повреждения почек pRIFLE по критериям у детей:

1. по снижению СКФ по клиренсу креатинина, рассчитанной в формуле Schwartz с учетом роста
2. по снижению почасового объема мочи
3. по динамике КОС
4. по динамике нарастания креатинина в сыворотке
5. по снижению СКФ по клиренсу креатинина в пробе Реберга

102. Причины анемии при ХБП у детей:

1. дефицит железа
2. дефицит эритропоэтина
3. аутоиммунный гемолиз
4. нарушение эритропоэза
5. токсический эффект мочевины на костный мозг

103. Пациентка 17 лет. Диагноз: сахарный диабет I типа в течение 11 лет. При контрольном исследовании в анализах мочи: протеинурия 0,66 г/сут, Креатини 60 мкмол/л в сыворотке крови. Скорость клубочковой фильтрации 156 мл/мин. Артериальной гипертензии не зарегистрировано.

1. Стадия начальных структурных изменений
2. Стадия гиперфункции доклиническая ДН
3. Стадия начинающейся диабетической нефропатии
4. Стадия выраженной диабетической нефропатии
5. Уремическая стадия.

104. Калийсберегающими диуретиками являются:

1. амилорид
2. фуросемид
3. верошпирон
4. гипотиазид
5. триамтерен

105. Лекарственно - индуцированное острое повреждение почек могут вызывать :

1. нестероидные противовоспалительные средства

2. макролиды
3. тетрациклины
4. аминогликозиды
5. ацикловир

106. Этиология острого пиелонефрита:

1. кишечная палочка
2. протей
3. энтерококк
4. микобактерия туберкулеза
5. клебсиелла пневмонии

107. Какие варианты поликистоза почек у детей известны?

- 1) по типу наследования
- 2) по количеству кист в почках
- 3) по локализации кист в почках
- 4) по состоянию корково-мозговой дифференцировки паренхимы
- 5) по молекулярно – генетическим критериям продукта гена

108. Критерии диагностики аутосомно-доминантного поликистоза почек в детском возрасте:

- 1) выявление одной, две кисты (односторонние/двусторонние) по результатам УЗИ у детей младше 15 лет с 50% риском
- 2) выявление одной, две кисты (односторонние/двусторонние) по результатам УЗИ у детей от 0 до 18 лет из семей с аутосомно-доминантным поликистозом почек
- 3) увеличение объема обеих почек по УЗИ у детей
- 4) кисты в обеих почках по УЗИ, внепочечное расположение кист в печени
- 5) наличие кист у родственников первой линии родства и в 3 поколениях «по вертикали», наличие более 2- 3 кист в паренхиме каждой почке

109. Критерии диагностики аутосомно-рецессивного поликистоза почек в детском возрасте:

- 1) нефромегалия, признаки склероза и мелких кист в паренхиме почек, отсутствие кист в почках у родителей, наличие схожей клинической и УЗИ картины у сибсов
- 2) уменьшенные в объеме почки, мелкие кисты (от 2-3мм до 5-7мм) в обеих почках, отсутствие кист в почках у родителей
- 3) выявление кист у плода с 20-24 недели гестации
- 4) патологическое течение беременности, маловодие
- 5) проявление при рождении фенотипа Поттера III (лицо Поттера, гипоплазия легочной ткани, респираторный дистресс синдром, дыхательная недостаточность), почечная недостаточность

110. Наиболее неблагоприятный критерий прогноза поликистоза почек, определяемый по УЗИ или КТ/МРТ почек?

- 1) размер/диаметр кист
- 2) сдавление чашечно-лоханочной системы почек кистами
- 3) увеличенный объем почек

- 4) деформация кистами контура почки
- 5) наличие перегородок/неоднородного содержимого внутри кистозной полости

111. Наиболее неблагоприятный клинический критерий течения аутосомно-доминантного поликистоза почек?

- 1) наличие инфекции мочевых путей
- 2) наличие мочекаменной болезни
- 3) наличие болевого синдрома
- 4) наличие артериальной гипертензии
- 5) нарушение функции почек

112. Оцените состояние функции почек у мальчика 13 лет с АДП (вес 50кг, рост 160см): артериальная гипертензия, адекватный суточный диурез и следующие лабораторные данные, выявленные в течение 3 месяцев: креатинин крови 200мкмоль/л, СКФ по формуле Schwartz 49,5 мл/мин/1,73 м², мочевины 10 ммоль/л, анемия, ацидоз, микроальбуминурия 200мг/л.

- 1) ХБПС1
- 2) ХБПС2
- 3) ХБПС3
- 4) ХБПС4
- 5) ХБПС5

113. Оцените состояние функции почек у девочки 3 лет с АРП (вес 13кг, рост 80см), учитывая наличие стойкой артериальной гипертензии, требующей проведения антигипертензивной терапии и следующие лабораторные данные: креатинин крови 120мкмоль/л, СКФ по формуле Schwartz 32,4 мл/мин/1,73 м², мочевины 9 ммоль/л, анемия легкой степени тяжести, микроальбуминурия 100мг/л.

- 1) ХБПС1
- 2) ХБПС2
- 3) ХБПС3
- 4) ХБПС4
- 5) ХБПС5

114. Какие варианты нефрогенного несахарного диабета вы знаете?

- 1) X-сцепленный рецессивный тип наследования
- 2) аутосомно-рецессивный тип наследования
- 3) аутосомно-доминантный тип наследования
- 4) аутосомно-рецессивный с мутацией в гене, кодирующем транспортёр В-мочевины
- 5) вторичный приобретённый

115. Компоненты клубочкового фильтра

- 1) эндотелиальные клетки (фенистрированный эндотелий)
- 2) гломерулярная базальная мембрана
- 3) ножки эпителиальных подоцитарных клеток с расположенными между ними щелевыми диафрагмами
- 4) мезангиальные клетки
- 5) мезангиальный матрикс

116. Функция подоцитов – гломерулярных висцеральных клеток

- 1) выстилают наружную поверхность капилляров по типу расчески, образуя щелевые диафрагмы
- 2) обеспечивают стабильность цитоархитектуры подоцита
- 3) стабилизация складчатости капилляра
- 4) синтезируют основные компоненты щелевой диафрагмы
- 5) синтезируют основные компоненты гломерулярной базальной мембраны

117. Основные компоненты гломерулярной базальной мембраны

- 1) ламинин
- 2) энтактин
- 3) фибронектин
- 4) коллаген IV типа
- 5) гипарангликан, протеогликаны

118. Строение и функция щелевой диафрагмы – экстрацеллюлярной структуры

- 1) ширина фильтрационных щелей 30 - 40 нм
- 2) модель диафрагмы подобна застёжке молнии
- 3) основной барьер для молекул альбумина
- 4) основной барьер для эритроцитов
- 5) основной барьер для молекул фибриногена 350 000 – 340 000 Д.

119. Основные компоненты щелевой диафрагмы - экстрацеллюлярной структуры

- 1) нефрин, нефрин 1
- 2) CD 2 ассоциированный белок
- 3) зона плотных соединений (ZO1)
- 4) синаптоподин
- 5) кадхерин - Р.

120. Развитие протеинурии при нефротическом синдроме

- 1) в норме предусматривает прохождение белковых молекул по молекулярной массе, радиусу и заряду
- 2) снижение анионного заряда гломерулярной базальной мембраны повышает пассаж отрицательнозаряженных белков плазмы
- 3) фокальная отслойка - отделение малых ножек подоцитов от ГБМ
- 4) структурные дефекты компонентов щелевой диафрагмы
- 5) нарушение синтеза коллагена IV типа

ОТВЕТЫ

1)	2,3	26)	3	51)	1,2,3,4	76)	3	101)	1,2
2)	1	27)	3	52)	2,3,4,5	77)	3	102)	1,2,4
3)	4	28)	1	53)	1,3,4,5	78)	2	103)	3
4)	3	29)	1	54)	2,3,4,5	79)	5,4	104)	1,3,5

5)	1,3	30)	2	55)	3	80)	1,2,4,5	105)	1,4,5
6)	3	31)	4	56)	3	81)	4	106)	1,2,3,5
7)	4	32)	1	57)	1	82)	5	107)	1,3,4,5
8)	5	33)	1	58)	3	83)	1,2,5	108)	1,2,3,4
9)	4	34)	4	59)	5	84)	4	109)	1,3,4,5
10)	1	35)	4,5	60)	5	85)	3	110)	3
11)	1	36)	1	61)	3	86)	3	111)	4,5
12)	1	37)	1	62)	1	87)	3	112)	3
13)	3	38)	1	63)	3	88)	3	113)	3
14)	2	39)	3	64)	3	89)	4	114)	1,2,3,4,5
15)	1,2,3,4	40)	1	65)	4	90)	5	115)	1,2,3
16)	4	41)	4	66)	5	91)	1,2,4	116)	1,2,3,4,5
17)	4,5	42)	2	67)	1	92)	1,2,3	117)	1,2,3,4,5
18)	1,3,4,5	43)	4	68)	1	93)	1,2,3	118)	1,2,3,5
19)	2	44)	1	69)	5	94)	1,2,3,5	119)	1,2,3,4,5
20)	1,2,3	45)	1	70)	1	95)	1,2,3,4	120)	1,2,3,4
21)	3	46)	1	71)	2	96)	1,2,3,5		
22)	3	47)	5	72)	4	97)	1,2,3,4		
23)	3	48)	5	73)	3	98)	2		
24)	3	49)	4	74)	5	99)	1,2		
25)	3	50)	1	75)	4	100)	2,3,4,5		

Вопросы для устного 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 мочевого 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 показания 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.
21. Радиоизотопные методы исследования в нефрологии: динамическая нефросцинтиграфия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
22. Радиоизотопные методы исследования в нефрологии: статическая нефросцинтиграфия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
23. Инструментальные методы исследования в нефрологии: ультразвуковое исследование. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
24. Инструментальные методы исследования в нефрологии: доплерография сосудов почек и брюшной аорты. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
25. Инструментальные методы исследования в нефрологии: компьютерная томография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
26. Инструментальные методы исследования в нефрологии: магнитно-резонансная томография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
27. Инструментальные методы исследования в нефрологии: микционная цистография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
28. Инструментальные методы исследования в нефрологии: цистоскопия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.
29. Биопсия почки и патоморфологическое изучение ткани почек. Показания, противопоказания к биопсии почки. Осложнения биопсии почки.
30. Биопсия почки. Патоморфологические, иммуногистохимические и электронно-микроскопические методы исследования биоптата почки.

Алгоритмы 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.
11. Алгоритм пальпации мочевого пузыря у детей старшего возраста.
12. Алгоритм проведения симптома поколачивания.
13. Алгоритм проведения симптома Пастернацкого.
14. Алгоритм перкуссии мочевого пузыря.
15. Алгоритм аускультации почечных артерий.
16. Алгоритм осмотра наружных половых органов у мальчиков.
17. Алгоритм осмотра наружных половых органов у девочек.
18. Алгоритм проведения ортостатической пробы.
19. Алгоритм проведения пробы Зимницкого.
20. Алгоритм проведения пробы Реберга.
21. Алгоритм проведения двустаканной пробы.
22. Алгоритм катетеризации мочевого пузыря.
23. Алгоритм интерпритации результатов экскреторной урографии.
24. Алгоритм интерпритации результатов микционной цистографии.
25. Алгоритм проведения цистоскопии у мальчиков.
26. Алгоритм проведения цистоскопии у девочек.
27. Алгоритм интерпритации результатов динамической реносцинтиграфии.
28. Алгоритм интерпритации результатов статической реносцинтиграфии.
29. Алгоритм интерпритации результатов компьютерной томографии почек.
30. Алгоритм интерпритации результатов магнитно-резонансной томографии почек.

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: Нб - 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 ммоль/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, гипопроteinемия 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: Hb - 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 - 35×10^9 /л.

Общий анализ мочи: количество - 60 мл, цвет - «мясных помоев», реакция - pH 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 Шварца 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 мочевого 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: Веб -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 посеве 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 $V(\text{RD})=131\text{см}^3$, $V(\text{RS})=132\text{см}^3$; 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 внутрипеченочных 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, внутрипеченочный 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), бабушки (м), брата бабушки (м) и старшего брата проба — кисты в обеих почках. У бабушки (м) и дяди (м) — аневризмы сосудов головного мозга (с разрывом и летальным исходом у бабушки).

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 120/79-143/78мм.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 (0,12г/л). Посев мочи стерильный, суточная потеря белка 0,044г/сут. Креатинин крови 0,060ммоль/л, мочевины 3,30ммоль/л, калий 3,81ммоль/л, натрий 139 ммоль/л, хлор 102 ммоль/л, кислотно-основное состояние крови: Веб 0,7ммоль/л; pH 7,411, HCO_3 24,5ммоль/л, pO_2 62,3ммоль/л, pCO_2 38,3ммоль/л. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Schwarz 127мл/мин, по пробе Реберга 132мл/мин. Гормоны щитовидной железы в норме. В посеве мочи стерильно. Ренин крови в норме (15,63пг/мл). По УЗИ почек и органов брюшной полости: множественные кисты обеих увеличенных в объеме почек $V(\text{RD})=104\text{см}^3$ (норма 80,4см³), $V(\text{RS})=123\text{см}^3$ (норма 85,3см³); в средней 1/3 и в нижнем полюсе справа 3 крупные кисты по 2см

в диаметре. В левой почке множественные кисты до 2,5см. По УЗИ щитовидной железы умеренное количество макрофолликулов обеих долей до 3мм (кисты), общий V=8,2см³. По УЗИ малого таза: правый яичник объемом 17,47см³; левый яичник объемом 26,78см³; в обоих яичниках более 10 хаотично расположенных фолликулов до 1 см в диаметре, в обоих яичниках по 1 кисте диаметром 4см.

По МРТ почек и органов брюшной полости: множественные кисты обеих почек от 2*3мм до 19*26мм; 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 150/80мм.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 1ст.

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 1степени. Осложнение: ХБП С1. Нефрогенная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1степени.
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 $25(\text{OH})\text{D}_3$ и $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, циркулирующего паратиреоидного гормона, КОС, СКФ, УЗИ органов мочевой системы.
7. Принципы терапии и длительность терапии: заместительная терапия фосфатами (фосфатный буфер), активные метаболиты витамина Д (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.

Задача №6

Вызван участковый педиатр к ребёнку 3 лет, жалобы матери на повышение температуры, вялость, слабость, недомогание, снижение диуреза.

Анамнез жизни. Ребенок от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов, находился на грудном вскармливании до 1 года, прикормы по возрасту. Аллергоанамнез не отягощен, вакцинирован по календарю, наследственность не отягощена. Материально бытовые условия удовлетворительные. За 3 недели до первых проявлений заболевания вакцинирован противогриппозной вакциной (ваксигрипп), без осложнений.

Анамнез заболевания. Ребенок болен около недели, когда впервые повысилась температура до $38,5^{\circ}\text{C}$ (принимал Нурофен с положительным эффектом на 3-4 часа), жидкий стул (до 5-6 раз сут). Через неделю отмечено снижение диуреза, бледность кожи, истеричность склер, мелкие экхимозы на туловище и конечностях.

Объективное обследование. Состояние тяжелое, самочувствие соответствует степени тяжести. Кожные покровы бледные, с восковидным оттенком, слегка желтушные, склеры иктеричные, элементы сыпи на коже - небольшое количество мелких свежих экхимозов на конечностях и туловище. Слизистая полости рта бледная, чистая, умеренно влажная. Зев не гиперемирован, миндалины не гипертрофированы, язык обложен, преимущественно у корня белым налетом. Отмечается пастозность нижних конечностей, одутловатость лица. Тонус мышц снижен.

Состояние костной системы: голова мезокранической формы, нормостеническая грудная клетка обе половины симметричны, верхние и нижние конечности развиты правильно, деформации нет. Л/У пальпируются подчелюстные, передние, задние - шейные, затылочные, паховые б/б, мягкие, не спаянные с окружающей тканью, эластичные 0,7х0,5см. Пальпаторно сердечный толчок отсутствует. Верхушечный толчок локализован в 5 межреберья по среднеключичной линии, площадью 2х2см, не разлитой, умеренной силы и высоты. Пульс на а. radialis симметричен, ритмичен, ЧСС 120 уд/мин. Аускультативно в классических точках тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке и вдоль левого края грудины систолический шум. АД 120/80 мм.рт.ст. Дыхание ЧД 38 в мин.. Перкуторно - над всей поверхностью легких симметричный ясный легочной звук. Аускультативно дыхание жесткое, проводится во все отделы легких. Хрипы отсутствуют. Живот правильной формы, симметрично участвует в акте дыхания. Перкуторно асцит нет. При поверхностной пальпации зон кожной гиперестезии Захарьева – Геда, мышечной защиты не определяется. Живот доступен глубокой пальпации, отмечается умеренная болезненность, сигмовидная кишка пальпируется в виде подвижного, б/б, мягкоэластичного тяжа, диаметр 1,0 см, при пальпации отмечается урчание, поперечно-ободочная кишка определяется на уровне пупка. Печень выступает за край реберной дуги 2,0 см, пальпируется край селезенки. Симптом раздражения брюшины отрицательный. Физиологические отправления: мочится редко, 2 раза в сутки за предыдущие сутки, при осмотре выделил 30 мл мочи бурого цвета, стул темной окраски, не оформленный до 3 раз в сутки. Половые органы сформированы по мужскому типу, без воспалительных явлений. Слух не нарушен. Ширина глазных щелей одинаковая, зрачки круглые, реакция на свет сохранена.

Задание:

1. Выделите ведущие синдромы заболевания.
2. Обоснуйте клинический диагноз основной, сопутствующий, осложнения.
3. Какова этиология и патогенез заболевания?
4. Укажите экстрауренальные проявления заболевания?
5. Какие лабораторные исследования необходимо провести для верификации STEC-ГУС?
6. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
7. Тактика педиатра по ведению ребенка?
8. Каковы основные принципы терапии?
9. Перечислите факторы риска неблагоприятного прогноза при типичном ГУС?
10. Сколько проводится диспансерное наблюдение?

Ответы к задаче №6

1. Ведущие синдромы заболевания: интоксикации, гемолитической анемии, острого почечного повреждения, геморрагический.
2. Клинический диагноз. Основной: Гемолитико-уремический синдром, ассоциированный с диареей (STEC - Stx-продуцирующая E. coli - ГУС). Острое почечное повреждение (класс недостаточность). Стадия олиго-анурии 2 - е сутки.
3. Этиология и патогенез заболевания: Возбудителем ГУС пост-диарейного, (Д+ ГУС) является Escherichia coli, продуцирующая Shigatoxine. Микроорганизм прикрепляется к ворсинкам слизистой толстой кишки и выделяет шигатоксин. Тромботическая микроангиопатия опосредованная повреждающим эндотелий действием шига-токсина кишечной палочки с преимущественным поражением почек и развитием острой почечной недостаточности.
4. К экстрауренальным проявлениям ГУС относятся: поражение центральной нервной системы (ЦНС), являются фокальные или генерализованные судороги, стридор, нарушение сознания, возможны гемипарестезия или гемиплегия, корковая слепота, кома. Поражение желудочно-кишечного тракта отмечается приблизительно у 10% пациентов и характеризуется: тяжелым геморрагическим колитом с постоянной меленой, болями в животе, рвотой, состоянием частичной непроходимости. Поражение печени отмечается у 40%, проявляется гепатомегалией и повышением уровня трансаминаз и имеет относительно доброкачественное течение. Сердечно-сосудистые осложнения: ишемия миокарда с сердечной недостаточностью, аритмии.

5. Для верификации STEC-ГУС показаны лабораторные исследования: клинический анализ крови выявляется анемия, шизоцитоз, тромбоцитопения. Наличие ТМА основано на тромбоцитопении и микроангиопатическом гемолизе (МАГА), в мазке крови определяются шизоциты, токсогенная зернистость цитоплазмы нейтрофилов. Качественная проба Кумбса - отрицательна. Анемия не носит характер иммунной, является следствием активного процесса тромботической микроангиопатии. Определение Shigatoxine (Stx. продуцирующий E. coli - STEC) в кале методом ПЦР. Определение IgM серотипов E.coli.
6. Дифференциальный диагноз следует проводить с тромботическая, тромбоцитопеническая пурпура – болезнь Мошковица; гемолитико-уремический синдром, атипичный вариант (мутация гена CFH p.Nis272Tyr); инфекционно - токсический шок, ДВС синдром.
7. Тактика ведения пациента с гемолитико-уремический синдромом, ассоциированным с диареей (STEC - ГУС): госпитализация в многопрофильные стационары с отделением реанимации и интенсивной терапии, или в диализные центры.
8. Основные принципы терапии пациентов с гемолитико-уремический синдромом, ассоциированным с диареей (STEC - ГУС): Нутриционная поддержка - малобелковая диета; коррекция волевических расстройств, анемии, артериальной гипертензии, электролитных нарушений, КОС, гипоксии и энцефалопатии, судорожного синдрома. Проведение плазмотерапии в режиме инфузии СЗП. Антибактериальная терапия препаратами широкого спектра. По показаниям - проведение заместительной почечной терапии (ЗПТ) методом перитонеального диализа/ гемодиализа.
9. Факторами риска неблагоприятного прогноза при типичном ГУС являются: анурия > 8 дней; госпитализация > 4-х недель; поражение ЦНС; выраженный лейкоцитоз (> 20 тыс. в 1 мкл); длительная анемия (> 30 дней); ишемический колит; артериальная гипертензия; протеинурия ≥ 1 года после купирования острой стадии; кортикальный некроз, поражение более 50% клубочков, артериоларный тип поражения; дисплазия почечной ткани; длительность ЗПТ > 4 недель.
10. Диспансерное наблюдение пациентов после перенесенного тГУС: все пациенты наблюдаются не менее 5 лет, срок наблюдения за пациентами, перенесшими тяжелый тГУС, при наличии протеинурии, гипертензии или снижения рСКФ более 5 лет.

Задача №7

Девочка 5 лет поступила в стационар с жалобами на подъем температуры до 40°C, вялость, слабость, отказ от еды, однократную рвоту, боли в правом боку, частые болезненные мочеиспускания.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания с 12 недели беременности, многоводия, 1 срочных родов. Родился с массой тела 3100, рост 51 см. На грудном вскармливании до 1 года 2 мес. С первых месяцев жизни проявления атопического дерматита. С 2 лет частые ОРВИ, рецидивирующие отиты. С 4 лет наблюдается ЛОР врачом с диагнозом Хронический аденоидит, аденоиды 2-3 степени. Наследственность отягощена по хроническому вторичному пиелонефриту, удвоению почек, мочекаменной болезни.

Из анамнеза заболевания известно, что после перенесенного ОРВИ появились жалобы на частые, болезненные мочеиспускания. Через 2 дня появились жалобы на боли в животе, подъем температуры до 39°C- 40°C, отказ от еды, вялость, слабость, рвота. Девочка амбулаторно получала симптоматическое лечение. На 5 сутки заболевания по экстренным показаниям госпитализирована в стационар.

При поступлении состояние тяжелое. Ребенок вялый, отказывается от еды, пьет неохотно. Масса тела 21 кг. Лихорадит до 39,7°C. Кожные покровы бледные, чистые. Слизистые яркие сухие. ЧСС 150 уд. в мин, тоны сердца несколько приглушены, на верхушке выслушивается систолический шум. Перкуторно правая граница сердца на 1 см кнутри от парастеральной линии, левая по среднеключичной линии, правая 2 межреберье. Дыхание в легких везикулярное, равномерно проводится с обеих сторон. Хрипов нет. ЧД 32 в мин. Перкуторно над легкими ясный легочный

звук. Живот доступен глубокой пальпации, печень селезенка не увеличены. При пальпации почек резкая болезненность, пальпируется нижний полюс обеих почек.

Клинический анализ крови: $E_r 3,88 \times 10^{12}$, $H_b 102$ г/л, $H_t 0$, $T_r 661 \times 10^9$, $Lec 23,9 \times 10^9$, $p/j 16\%$, $c/j 71\%$, лимфоциты 5%, моноциты 8%, СОЭ 65 мм/ч.

Общий анализ мочи: рН 7,0; уд вес 1010; белок 0,7 г/л; эпителий незначительное кол-во, Lec все поля зрения, $E_r 3-5$ в поле зрения.

Посев мочи: *E.coli* 10^6 КОЕ /мл.

УЗИ почек и мочевого пузыря: Почки расположены в типичном месте, правая почка $86 \times 32 \times 15$ мм, левая $90 \times 30 \times 12$ мм, эхогенность почечной паренхимы понижена, ПЗР лох справа 0,9 см. Мочевой пузырь округлой, стенки мочевого пузыря утолщены. Остаточной мочи нет.

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы и синдромы заболевания.
2. Обоснуйте клинический диагноз основной, сопутствующий, осложнения.
3. Какова этиология данной формы заболевания?
4. Какие ведущие звенья патогенеза?
5. Какие предрасполагающие факторы могли привести к возникновению этого заболевания?
6. Составьте план обследования?
7. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
8. Каковы принципы лечения заболевания?
9. В какие сроки показано проведение рентгено-урологического обследования?
10. Сколько и как проводится диспансерное наблюдение?

Ответы к задаче №7

1. Ведущие симптомы и синдромы заболевания: лихорадка, интоксикация, болевой абдоминальный синдром, дизурии, мочевой синдром.
2. Клинический диагноз. Основной: Острый пиелонефрит. Функция почек сохранна.
3. Этиология заболевания: микробно-воспалительное заболевание почек, возбудители чаще всего представители грамотрицательной флоры из семейства *Enterobacteriaceae* среди которых преобладает *E.coli*.
4. В патогенезе ведущее значение имеет формирование эндогенного источника уропатогенных микроорганизмов в организме ребенка, транслокация уропатогенных микроорганизмов из места первичной колонизации в мочевой тракт, колонизация в мочевых путях, альтерация, возникновение воспалительной реакции в ответ на действие токсинов и метаболитов уропатогенных микроорганизмов.
5. Предрасполагающие факторы: токсикоз первой и второй половины беременности, пиелонефрит у матери во время беременности, хронические инфекции у матери, воспалительные заболевания у ребенка (вульвит, вульвовагинит), наследственная отягощенность по нефрологической патологии.
6. План обследования: клинический анализ крови, биохимический анализ крови, СКФ по формуле Schwartz, КОС крови, общий анализ мочи, посев мочи, УЗИ органов мочевой системы, проба Зимницкого, УЗИ органов мочевой системы.
7. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с циститом, абактериальным интерстициальным нефритом.
8. Принципы терапии и длительность терапии: дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами, эмпирическая антибактериальная терапия препаратами широкого спектра действия («защищенные» аминопенициллины – аугментин, амоксиклав, цефалоспорины II – III поколения) курс не менее 10 - 14 дней, после ликвидации активности микробно-воспалительного процесса уросептические препараты из группы нитрофуранов (фуразидин) курс 14 дней, фитотерапия курс 1 месяц, физиотерапевтические методы лечения (УВЧ, СВЧ).
9. Проведение рентгено-урологического обследования показано в сроки 3-6 месяцев.
10. Диспансерное наблюдение после острого пиелонефрита проводится в течение 5 лет. В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи проводится каждые 10 дней, посев мочи в течение первого года наблюдения проводят один раз в месяц, в последующем 1 раз в 3 месяца. Оценка

функции почек 1 раз в 6 месяцев. Клинический анализ крови выполняют ежемесячно, в течение первых 3 месяцев после выписки из стационара, затем 1 раз в 3 месяца. Осмотр оториноларинголога, стоматолога 1 раз в 6 месяцев с целью выявления и лечения хронических очагов инфекции.

Задача №8

Мальчик 9 лет. Поступил в стационар в отделение реанимации с жалобами на отсутствие мочеиспускания в течение 1,5 суток на фоне высокой температуры до 39° С, которую мать самостоятельно снижала с помощью парацетамола по 0,5 до 12 раз в сутки в течение 2 суток. В клинике геморрагическая сыпь, лихорадка до 38° С.

Анамнез заболевания: Заболевание началось остро с подъема температуры до 38° С. Появилась мелко пятнистая сыпь на коже груди, верхних конечностях (локтевых сгибах). Затем сыпь распространилась на область живота и боковых поверхностях туловища. Затем появились геморрагические элементы сыпи. Затем, появилась тошнота, несколько раз рвота. В конце вторых суток мать заметила, что ребенок перестал мочиться.

Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, протекавшей с незначительным токсикозом первой половины, первых срочных родов. Первая беременность закончилась выкидышем. Масса при рождении 3300 г, длина тела 51 см. На естественном вскармливании ребенок находился до 5 мес. Прикорм своевременно. Физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту. В доме ручная крыса. Мальчик часто целует животное.

Объективное обследование: При поступлении состояние тяжелое. Ребенок вялый, апатичный. Кожные покровы бледные, пастозные, геморрагическая сыпь в области верхних и нижних конечностей, симметричная, а так же на теле и лице. Печень +2,5 см. Селезенка не пальпируется. Катаральных явлений нет. АД 170/90 mmHg. ЧСС 120 в мин. ЧД 30 в мин.

Клинический анализ крови: Hb 135 г/л, эр. $4,86 \times 10^{12}/л$, Rt 2%, ЦП 0,82, Лейк – $16,0 \times 10^9/л$, п/я 4%, с/я 77%, лимф 11%, мон 8%, СОЭ 16 мм/час. В биохимии крови: гаптоглобин 1,4 г/л, плазменный гемоглобин 29 ммоль/л, общий белок 41,2 г/л, альбумины 41,5%, глобулины: α_1 6,5%, α_2 15,1%, β 15,4%, γ 21,2%, глюкоза 4,18 ммоль/л, Ал-Ат 22,4 U/L, Ас-Ат 71,0 U/L, мочевины 48,8 ммоль/л, креатинин сыворотки 0,515 ммоль/л, К 3,6 ммоль/л, Na 134 ммоль/л, Cl 102 ммоль/л, Ca 1,8 ммоль/л, Ca^{2+} 1,02 ммоль/л, P 1,9 ммоль/л. КОС pH 7,44; PCO_2 24,2 мм рт ст, PO_2 77,6 мм рт ст, BE -7,7 ммоль/л, SB 20,0; HCO_3^- 15,0 ммоль/л. Скорость клубочковой фильтрации 5 мл/мин по формуле Шварца. Анурия.

Задание

1. Выделите ведущие симптомы нарушения функции почек
2. Обоснуйте клинический диагноз, основной, сопутствующий, осложнения
3. Какова этиология данного заболевания?
4. Каков патогенез данного заболевания?
5. Какие исследования необходимо провести ребенку?
6. Назовите показания для заместительной почечной терапии гемодиализом или перитонеальным диализом
7. Назовите возможные осложнения заболевания у пациента?
8. Каковы принципы лечения данного заболевания?
9. Прогноз и исход заболевания?
10. Как проводить диспансерное наблюдение данного ребенка?

Ответы к задаче №8:

1. Лихорадка, вялость, апатичность, артериальная гипертензия, анурия, повышение креатинина, мочевины, снижение скорости клубочковой фильтрации, компенсированный метаболический ацидоз, электролитные нарушения (гипонатриемия, гипокальциемия, гипокалиемия).
2. Клинический диагноз. Основной: Иерсиниоз? Тубуло-интерстициальный нефрит. Осложнение: Острое почечное повреждение класса «недостаточность».
3. Острое повреждение тубуло-интерстициальной ткани почек, вследствие лекарственного воздействия (парацетамол) и инфекционного возбудителя.

4. Ренальная причина ОПП. Интерстициальный нефрит лекарственно обусловленный (парацетамол) и инфекционными токсинами
5. Развернутая коагулограмма, время свертывания по Ли-Уайту; посевы кала; ежедневное взвешивание, контроль артериального давления, ЧСС, ЭКГ, ЧД, контроль выпитой и выделенной жидкости, почасовой диурез, скорость клубочковой фильтрации по Шварцу, контроль биохимических показателей крови – мочевины, креатинина, электролиты, CRP, мочевая кислота, протеинограмма, липидограмма; КОС.
6. Анурия 12-24 часов (часовой диурез $< 0,1$ мл/кг/ч), Скорость клубочковой фильтрации $< 0,5$ мл/кг/ч), неврологическая симптоматика, судороги, отсутствие реакции на лазикс в дозе 4 мг/кг, гиперкалиемия > 6 ммоль/л, гипергидратация (отек легких, отек мозга, гипертензия), концентрация мочевины более 24 ммоль/л, метаболический некомпенсированный ацидоз, гипонатриемия < 130 ммоль/л, гипернатриемия > 150 ммоль/л, гипокальциемия $< 2,0$ ммоль/л (гипокальциемические судороги).
7. Отек мозга, легких, остановка сердца вследствие гиперкалиемии, ДВС синдром.
8. Лечение инфекционного заболевания, заместительная почечная терапия гемодиализом.
9. Полное выздоровление, без исхода в выздоровление.
10. Наблюдение педиатра-нефролога по месту жительства. Динамический контроль функции почек 5 лет.

Задача №9

Девочка 3 лет. Из анамнеза известно, что настоящее заболевание началось с появления рвоты, жидкого стула, субфебрильной температуры. На следующий день появилась резкая боль в поясничной области, повышение температуры до 39°C , двукратная рвота, желтушность кожи, потемнение мочи.

Анамнез жизни: девочка от второй беременности (1 – дочь 7 лет, здорова), протекавшей с токсикозом в первом триместре и нефропатией в третьем триместре. Роды вторые, в срок. Масса тела при рождении 3800 г, длина тела – 52 см. Находилась на грудном вскармливании до 2 мес. Перенесла краснуху в 2 года, ОРВИ (2-3 раза в год).

Объективное обследование: При поступлении в стационар состояние тяжелое, девочка вялая, несколько заторможена. Кожные покровы бледные с желтушным оттенком. Пастозность век. Над легкими перкуторно ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке сердца. ЧСС -100 в 1 мин. АД=120/70 мм рт ст. Живот мягкий, болезненный по ходу кишечника и в области почек. Симптом поколачивания по поясничной области положительный с обеих сторон. Стул жидкий, с прожилками крови. Диурез снижен до 75,0 мл / 24 час, на следующий день – анурия.

Клинический анализ крови: гемоглобин 70 г/л, эритроциты $2,2 \times 10^{12}$ /л ретикулоциты 8%, тромбоциты 70×10^9 /л, палочкоядерные лейкоциты 2%, сегментоядерные 70%, лимфоциты 19%, моноциты 9%, СОЭ 25 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок – 56 г/л; мочевины 30,5 ммоль/л, креатинин – 650 мкмоль/л, общий билирубин 20 ммоль/л, непрямой билирубин 17 ммоль/л, калий - 6,0 ммоль/л, натрий – 130 ммоль/л. Реакция Кумбса отрицательная. Общий анализ мочи: количество 20,0, цвет темно-коричневый, относительная плотность 1,007, белок 0,66 г/л, лейкоциты 4-6 в поле зрения, эритроциты до 100 в поле зрения. Скорость клубочковой фильтрации < 10 мл/мин/1,73 м².

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы заболевания у данного ребенка?
2. Оцените результаты лабораторных данных?
3. Какие лабораторные показатели указывают на гемолитический характер анемии?
4. Какие анализы необходимо сделать, чтобы доказать тромбоцитопению связанную с потреблением тромбоцитов в тромбах?
5. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, сопутствующий и осложнения
6. Каковы этиологические факторы данного заболевания?
7. Объясните патогенез выявленного синдрома у больного?

8. Какие исследования необходимо провести ребенку?
9. Назовите показания к заместительной почечной терапии гемодиализом или перитонеальным диализом?
10. Какие показания для переливания крови для коррекции анемии?

Ответы к задаче №9:

1. Гемолитическая анемия, тромбоцитопения, острое повреждение почек.
2. Анемия гиперрегенераторная, тромбоцитопения, нейтрофильный лейкоцитоз, повышение креатинина и мочевины, снижение скорости клубочковой фильтрации, гиперкалиемия, диспротеинемия, протеинурия, лейкоцитурия, макрогематурия,
3. Нормохромная, гиперрегенераторная анемия с наличием «фрагментированных эритроцитов», ретикулоцитоз в клиническом анализе крови, повышение плазменного гемоглобина более 100 мг/л, снижение гаптоглобина ниже 0,5 г/л, повышение общего билирубина выше 20 ммоль/л, за счет непрямой фракции билирубина.
4. Развернутая коагулограмма, время свертывания крови по Ли-Уайту.
5. Клинический диагноз. Основной Гемолитико-уремический синдром: гемолитическая анемия, тромбоцитопения, острое почечное повреждение класса «недостаточность». Кишечная инфекция.
6. Кишечная инфекция (E.Coli, S. Dysenteriae).
7. Повреждающий фактор при кишечной инфекции - веротоксин или шигатоксин, повреждение эндотелия капилляров, активация сосудисто-тромбоцитарного и плазменно-коагуляционного звена гемостаза, развитие ДВС синдрома, тромбоцитопении, гемолиза эритроцитов.
8. Ежедневное взвешивание, учет выпитой и выделенной жидкости, почасовой диурез, СКФ по Шварцу, контроль АД, ЧСС, ЧД, клинический анализ крови с определением ретикулоцитов, гаптоглобин, мочевина, креатинин сыворотки, электролиты крови, КОС, развернутая коагулограмма.
9. Анурия более 12-24 часов (<0,1 мл/кг/ч), Олигурия более 36 часов (<0,5 мл/кг/ч), Неврологическая симптоматика, судороги, Отсутствие реакции на лазикс в дозе до 8 мг/кг/24 час, Гиперкалиемия > 6 ммоль/л или суточный прирост К сыв. > 0,75 ммоль/л, Выраженная гипергидратация (отек легких, отек мозга, гипертензия, перикардит), Суточный прирост мочевины на 5-7 ммоль/л или концентрация мочевины более 24 ммоль/л, Метаболический ацидоз (рН) < 7,2, Дефицит оснований не менее (BE) -10 ммоль/л, Креатинин сыв. крови > 350 мкмоль/л, Гипонатриемия <125 ммоль/л, Гипернатриемия > 150 ммоль/л, Гипокальциемия < 2,0 ммоль/л (гипокальциемические судороги), Гиперфосфатемия > 2,5 ммоль/л
10. Гемолитическая анемия тяжелая при Hb 70 г/л и менее.

Задача №10

Ребенок 7 лет, поступил в клинику с жалобами на эпизоды ночного недержания мочи. Со слов мамы у мальчика отмечаются эпизоды ночного недержания мочи с раннего возраста без светлых промежутков 2-3 раза в неделю.

Ребенок от нормально протекавших первой беременности и срочных родов. Масса тела при рождении 3550 г, длина 52 см. Период новорожденности и грудного возраста протекал нормально. Находился на искусственном вскармливании. Вакцинация проведена в соответствии с календарным планом. Перенес вирусные респираторные заболевания 3-4 раза в год, с клиническими проявлениями аденоидита. Наследственность отягощена: у отца ребенка и старшего брата аналогичные эпизоды ночного недержания мочи до 13 лет.

При осмотре: состояние удовлетворительное. Отеков нет. Кожа чистая. Слизистые чистые гипертрофия миндалин 2 степени. Носовое дыхание незначительно затруднено. Дыхание проводится во все отделы, хрипов не выслушивается. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ритмичные. ЧСС -88 /мин, АД - 85/60 мм рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Мочится безболезненно. Стул с тенденцией к запорам.

Клинический анализ крови: Hb -121 г/л, Эр - 4,2x10¹²/л, Лейк - 8,0x10⁹/л, п/я - 5%, с - 48%, эозинофилы - 2%, лимфоциты - 35%, моноциты - 5%, СОЭ - 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет- светло-желтый, прозрачная, реакция - кислая, уд.вес. 1010, белок – нет, сахар –нет, лейкоциты -0-01 в п/з, цилиндры-нет. .

Биохимический анализ крови: креатинин - 60 мкмоль/л, мочевины - 4,3 ммоль/л, калий - 4,2 ммоль/л, кальций – 2,5 ммоль/л.

Задание

1. Выделите ведущий клинический симптомокомплекс, характерный для данного заболевания.
2. Обоснуйте и сформулируйте основной клинический диагноз.
3. Укажите сопутствующие заболевания.
4. Укажите этиологические факторы заболевания.
5. Каков патогенез заболевания?
6. Оцените состояние функции почек у ребенка
7. План обследования.
8. План лечения
9. Каким специалистам нужно показать ребенка.
10. Каков прогноз заболевания

Ответы к задаче №10:

1. Ведущие симптомы: эпизоды ночного недержания мочи раннего возраста, без «светлых» промежутков.
2. Клинический диагноз: основной: Первичный ночной энурез
3. Сопутствующий диагноз: Хронический аденоидит.
4. Этиологическими факторами заболевания являются: Нарушение циркадного ритма секреции антидиуретического гормона, патология ЦНС, приводящая к нарушению регуляции мочевого пузыря, глубокий сон.
5. При снижении ночью секреции вазопрессина, приводит к образованию больших объемов мочи в ночные часы, что приводит к возникновению эпизодов ночного недержания мочи в ночные часы.
6. Функция почек не нарушена (нормальная).
7. УЗИ органов брюшной полости и почек, для исключения пороков развития почек и мочевыводящих путей. Суточный ритм мочеиспусканий.
8. Десмопрессин 0,1 г -1 таблетка 1 раз в сутки, через рот, перед ночным сном, ведение дневника «мокрых ночей» для оценки эффективности терапии, при сохранении эпизодов ночного энуреза, увеличение дозы десмопрессина 0,2 г - 1 раз в сутки перед ночным сном.
9. Нужно показать ребенка отоларингологу, врачу, гастроэнтерологу, нефрологу, неврологу.
10. Прогноз благоприятный

Задача №11

Мальчик 14 лет, от I беременности, протекавшей с токсикозом, срочных родов. Масса тела при рождении 3000 г, длина 50 см. Закричал сразу. Период новорожденности протекал без особенностей. На первом году рос и развивался нормально, привит по возрасту. Болел ОРВИ (3-4 раза в год). Аллергический анамнез не отягощен.

В возрасте 3 лет после перенесенной ОРВИ в моче выявлены гематурия (эритроциты покрывали все поля зрения), следовая протеинурия; самочувствие мальчика оставалось удовлетворительным. С диагнозом «острый гломерулонефрит с изолированным мочевым синдромом» ребенок госпитализирован в стационар, лечение не привело к выздоровлению (постоянно отмечалась гематурия при вирусной инфекции).

Из семейного анамнеза известно, что у бабушки ребенка со стороны матери в течение всей жизни отмечается изолированная гематурия (до 60-100 эритроцитов в поле зрения); родной брат матери с возраста 23 лет в связи с развитием почечной недостаточности получал заместительную почечную терапию гемодиализом, страдал снижением слуха и катарактой.

Состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы чистые, бледные; видимые слизистые бледно-розовые. Масса тела 46 кг, рост 157 см. Подкожно-жировой слой выражен слабо. Отеков,

пастозности нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, громкие. ЧСС – 100 ударов в 1 мин. АД 105/65. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Hb – 95 г/л; эритроциты – $3,2 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты – $7,0 \times 10^9$ /л; п/я – 2%; с/я – 66%; эозинофилы – 1%; лимфоциты – 23%; моноциты – 8%; ретикулоциты – СОЭ – 10 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 70 г/л, холестерин – 5,3 ммоль/л, мочевины – 10,5 ммоль/л, креатинин – 125 мкмоль/л (норма 25-90), калий – 4,3 ммоль/л, натрий – 135 ммоль/л, кальций – 2.1 ммоль/л, фосфор – 1.6 ммоль/л, глюкоза – 4,3 ммоль/л. Паратиреоидный гормон – 110 пг/мл.

СКФ по клиренсу эндогенного креатинина (по формуле Schwartz): 63 мл/мин/ 1.73 м².

Общий анализ мочи: реакция – щелочная, относительная плотность – 1008, белок – 1,5 г/л, эритроциты – покрывают все поля зрения, лейкоциты – 0-1 в п/з.

Анализ мочи по Зимницкому: колебания относительной плотности от 1003 до 1012; дневной диурез – 460 мл, ночной диурез – 570 мл. Аудиометрия: выявлено снижение слуха на высоких и низких частотах. Консультация окулиста: катаракта I степени, миопия.

Задание

1. Выделите ведущие симптомы заболевания.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы Вам для уточнения диагноза?
3. Приведите современные представления об этиопатогенезе заболевания.
4. Каков тип наследования патологии при этом заболевании?
5. На основании, каких критериев ставится диагноз заболевания? Какие из них имеют место у данного больного?
6. Оцените функцию почек у данного больного и определите стадию хронического заболевания почек.
7. Каковы причины анемии у данного больного?
8. Проведите дифференциальный диагноз. Показано ли молекулярно-генетическое исследование?
9. Обоснуйте лечение.
10. Каков прогноз заболевания?

Ответ к задаче №11 - – Клинический диагноз. Основной: Наследственный нефрит: синдром Альпорта. Осложнение (исход): Хроническая болезнь почек С2.

Задача №12

Ребенок поступил на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 4500 г. Состояние тяжелое.

Девочка 3 месяца, от I беременности, протекавшей с тяжелым токсикозом. Роды на 34-й неделе гестации. Масса тела при рождении 2200 г, длина 48 см, плацента большая, отечная.

С первых дней жизни ребенок редко мочился, отмечались отеки на конечностях, лице, передней брюшной стенке, в неонатальном периоде выявлена протеинурия, гипоальбуминемия, повышение креатинина до 110 мкмоль/л.

Генеалогический анамнез: у сибса проба отдалась ранняя детская смертность.

Состояние тяжелое. Масса тела 4500 г, длина 50 см. Кожные покровы бледные, выражены отеки на лице, конечностях, асцит. Тоны сердца приглушены. ЧСС 132 ударов в минуту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4-5 см. Суточный объем мочи снижен.

Несмотря на проводимую инфузионную терапию раствором альбумина с лазиксом, состояние больного оставалось тяжелым. В лечение были включены глюкокортикоиды, которые не оказали положительного эффекта.

Клинический анализ крови: Hb – 91 г/л, Эритроциты – $3,5 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты – $9,0 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с/я – 28%, эозинофилы – 7%, лимфоциты – 52%, моноциты – 10%, СОЭ – 30 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 45 г/л, альбумины – 15г/л; глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 16%, β – 20%, γ -24%; холестерин – 8 ммоль/л, мочевины – 30,0 ммоль/л, креатинин - 220 мкмоль/л.

СКФ по клиренсу эндогенного креатинина (по формуле Schwartz): 6,6 мл/мин/1.73 м² (норма 51,4 мл/мин/1.73 м²).

Общий анализ мочи: белок – 3,6 г/л, эритроциты – 20 в п/зр, лейкоциты - 1-2 в п/зр, гиалиновые цилиндры – 6-9 в п/зр.

Относительная плотность мочи 1002-1005, объем выделенной мочи 120 мл/сут.

Молекулярно-генетическое исследование: показало мутацию гена NPHS1, кодирующего нефрин, картированного на 19 хромосоме.

Задание

1. Выделите ведущий симптомокомплекс основного заболевания.
2. Оцените функцию почек.
3. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
4. Какой тип наследования основного заболевания?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Обоснуйте осложнения основного заболевания.
7. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
8. Какие могут быть осложнения основного заболевания?
9. С учетом скорости клубочковой фильтрации 6,6 мл/мин/1.73 м², обоснуйте показания к заместительной почечной терапии.
10. Какой прогноз основного заболевания и осложнения основного заболевания.

Ответ к задаче №12 - – Клинический диагноз. Основной: Врожденный нефротический синдром финского типа.

Осложнение: Нефротический гиповолемический криз. Острое повреждение почек персистирующее более 4 недель. Недоношенность (34-я неделя гестационного возраста).

Задача №13

Ребенок 5 лет, поступил в клинику с жалобами на полиурию, полидипсию.

Мальчик от IV беременности (I-III беременности закончились спонтанными абортами), протекавшей на фоне постоянной угрозы прерывания. С первых недель жизни у ребёнка отмечалось беспокойство, проходящее после кормления, длительные фебрильные лихорадки, а также аффективно-респираторные пароксизмы, анемия III степени (по поводу чего получал гемотрансфузии). В 6 мес. перенес вирусный гепатит В, выявлены признаки гипоксически-ишемической энцефалопатии, отставание в физическом и психомоторном развитии, неоднократно госпитализировался с подозрением на гнойно-септические заболевания. Наследственность не отягощена.

При поступлении состояние ближе к удовлетворительному. Объективно: умеренное отставание в физическом развитии, небольшая сухость кожных покровов, слизистые зева чистые, розовые, периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненные, границы сердца не изменены, тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 90 в минуту, дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 20 в минуту, живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускания безболезненные (со слов), стул оформленный 1 раз в сутки.

Общий анализ мочи: реакция – слабо-кислая, относительная плотность 1000, лейкоциты -0-0-1в п/з, белка нет, эритроцитов нет, бактерий нет.

Клинический анализ крови: Hb -130 г/л, Эр - 4,5х10¹²/л, Лейк - 7,0х10⁹/л, СОЭ – 6 мм/час.

Биохимический анализ крови: креатинин - 60 мкмоль/л, мочевины - 4,3 ммоль/л, глюкоза 4,2 ммоль/л.

Проба Зимницкого: суточный диурез 4700 мл, относительная плотность мочи 1000 – 1002.

Проба Реберга: СКФ 148 мл/мин, канальцевая реабсорбция 92%.

Проба с синтетическим аналогом вазопрессина (DDAVP) - не привела к снижению полиурии и полидипсии, повышению относительной плотности.

УЗИ почек: расширение чашечек и лоханок обеих почек, увеличение объема мочевого пузыря.

Цистография: мегацистис.

Задание

1. Выделите ведущие симптомы, характерные для данного заболевания.
2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, осложнения.
3. Каков патогенез заболевания?
4. Какие осложнения могут развиваться при данном заболевании?
5. Почему заболевание трудно диагностировать на первом году жизни?
6. Какие заболевания необходимо исключить у пациентов с полиурией/полидипсией?
7. Какие методы обследования используются для дифференциальной диагностики при полиурии/полидипсии?
8. План лечения.
9. Может ли данное заболевание передаваться по наследству?
10. Каков прогноз и исход заболевания?

Ответы к задаче №13:

1. Ведущие симптомы полиурия, полиурия, гипостенурия.
2. Клинический диагноз: основной: Врожденный нефрогенный несахарный диабет, осложнение – мегацистис, двухсторонняя пиелозктазия, гидрокаликоз.
3. Патогенез заболевания: при X- сцепленном ВННД – дефект чувствительности V2 рецепторов (мутации, нарушающие рецепторные сигналы) главных клеток собирательных трубок почек к вазопрессину (АДГ), в следствие чего нарушается реабсорбция воды, при аутосомном ВННД – мутация гена, кодирующего аквапорин-2 канал, расположенный на апикальной мембране главных клеток собирательных трубок почек, в результате чего апикальная мембрана становится относительно непроницаемой для воды. Также причиной ВННД может стать дефект создания осмотического градиента в мозговом слое почек.
4. Осложнения ВННД: в грудном и раннем возрасте – воддефицитная дегидратация с гипернатриемической лихорадкой, в дошкольном и школьном – неврозоподобные состояния, мегацистис, мегауретер и гидронефроз без анатомической обструкции, в подростковом и взрослом – прогрессирование в ХБП стадию терминальной почечной недостаточности в результате гидронефротической трансформации.
5. Трудно распознать наличие полиурии, ребенок не получает адекватное количество жидкости по диурезу. При развитии воддефицитного типа дегидратации с гипернатриемией появляется фебрильная лихорадка, что расценивается, как проявление инфекционно-воспалительного заболевания.
6. Дифференциальный диагноз проводят среди первичного – врожденного несахарного диабета, вторичного нефрогенного несахарного диабета, нейрогипофизарного несахарного диабета, первичной (психогенная и дипсогенная) полидипсии, сахарного диабета.
7. Дифференциально-диагностические тесты с аналогами DDAVP (минирин, десмопрессин) с контролем выпитой и выделенной жидкости, осмоляльности мочи и плазмы, относительной плотности мочи, натрия, калия, хлора, глюкозы, креатинина, мочевины плазмы крови. Дополнительно – УЗИ почек, мочевого пузыря, рентгенологические (цистография, урография), функциональные почечные пробы, КТ головного мозга.

8. Не ограничивать в жидкости (суточный объем жидкости по диурезу), гипосолевая диета, комбинированная терапия диуретиками (гидрохлортиазидом 3 мг/кг в сутки и амилоридом 0,3 мг/кг в сутки через рот ежедневно), которая дает эффект снижения диуреза, не вызывая гипокалиемии.
9. ВННД может иметь Х-сцепленные рецессивный, аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный типы наследования.
10. Прогноз заболевания серьезный в связи с развитием осложнений, исход – ХБП в стадии терминальной почечной недостаточности.

Задача №14

Пациентка 14 лет поступила с жалобами на полиурию, полидипсию до 15 литров в сутки.

Девочка от I беременности, протекавшей без особенностей, роды физиологические в срок. В неонатальном возрасте отмечались немотивированные подъемы температуры, рвота, признаки водodefицитной дегидратации с гипернатриемией, судороги, отставание в физическом и психомоторном развитии, в 3 месяца – эпизод клинической смерти. Наследственность – у дедушки по линии матери ХБП в стадии недостаточности.

При поступлении состояние средней тяжести. Снижение интеллекта, ожирение III степени, сухость кожных покровов, слизистые зева чистые, розовые, периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненные, границы сердца не изменены, тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 80 в минуту, дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 18 в минуту, живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускания частые, обильные, безболезненные (со слов), стул оформленный 1 раз в сутки.

Общий анализ мочи: реакция – кислая, относительная плотность 1000, лейкоциты -0-1-1в п/з, белка нет, эритроцитов нет, бактерий нет.

Клинический анализ крови: Нb -135 г/л, Эр - 4,3x10¹²/л, Лейк - 6,0x10⁹/л, СОЭ – 3 мм/час.

Биохимический анализ крови: креатинин - 62 мкмоль/л, мочевины - 4,4 ммоль/л, глюкоза 4,5 ммоль/л, осмоляльность плазмы крови 282 мосмоль/кгH₂O.

Осмоляльность мочи 45 мОсмоль/кгH₂O.

Проба Зимницкого: суточный диурез 14000 мл, относительная плотность мочи 1000 – 1001.

Проба Реберга: СКФ 154 мл/мин, канальцевая реабсорбция 95,5%.

Проба с синтетическим аналогом вазопрессина (DDAVP) - не привела к снижению полиурии и полидипсии, повышению относительной плотности.

Урография: двухсторонний мегауретер, мегацистис без признаков анатомической обструкции.

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы, характерные для данного заболевания.
2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, осложнения.
3. Каков патогенез заболевания?
4. Какие осложнения могут развиваться при данном заболевании?
5. Почему заболевание трудно диагностировать на первом году жизни?
6. Какие заболевания необходимо исключить у пациентов с полиурией/полидипсией?
7. Какие методы обследования используются для дифференциальной диагностики при полиурии/полидипсии?
8. План лечения.
9. Может ли данное заболевание передаваться по наследству?
10. Каков прогноз и исход заболевания?

Ответы к задаче №14:

1. Ведущие симптомы полиурия, полиурия, гипостенурия.

2. Клинический диагноз: основной: Врожденный нефрогенный несахарный диабет, аутосомно-рецессивный, осложнение – двухсторонний мегауретер, мегацистис без признаков анатомической обструкции.
3. Патогенез заболевания: при аутосомном ВННД – мутация гена, кодирующего аквапорин-2 канал, расположенный на апикальной мембране главных клеток собирательных трубок почек, в результате чего апикальная мембрана становится относительно непроницаемой для воды.
4. Осложнения ВННД: в грудном и раннем возрасте – воддефицитная дегидратация с гипернатриемической лихорадкой, в дошкольном и школьном – неврозоподобные состояния, мегацистис, мегауретер и гидронефроз без анатомической обструкции, в подростковом и взрослом – прогрессирование в ХБП стадию терминальной почечной недостаточности в результате гидронефротической трансформации.
5. Трудно распознать наличие полиурии, ребенок не получает адекватное количество жидкости по диурезу. При развитии воддефицитного типа дегидратации с гипернатриемией появляется фебрильная лихорадка, что расценивается, как проявление инфекционно-воспалительного заболевания.
6. Дифференциальный диагноз проводят среди первичного – врожденного несахарного диабета, вторичного нефрогенного несахарного диабета, нейрогипофизарного несахарного диабета, первичной (психогенная и дипсогенная) полидипсии, сахарного диабета.
7. Дифференциально-диагностические тесты с аналогами DDAVP (минирин, десмопрессин) с контролем выпитой и выделенной жидкости, осмоляльности мочи и плазмы, относительной плотности мочи, натрия, калия, хлора, глюкозы, креатинина, мочевины плазмы крови. Дополнительно – УЗИ почек, мочевого пузыря, рентгенологические (цистография, урография), функциональные почечные пробы, КТ головного мозга.
8. Не ограничивать в жидкости (суточный объем жидкости по диурезу), гипосолевая диета, комбинированная терапия диуретиками (гидрохлортиазидом 3 мг/кг в сутки и амилоридом 0,3 мг/кг в сутки через рот ежедневно), которая дает эффект снижения диуреза, не вызывая гипокалиемии.
9. ВННД может иметь X-сцепленные рецессивный, аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный типы наследования.
10. Прогноз заболевания серьезный в связи с развитием осложнений, исход – ХБП в стадии терминальной почечной недостаточности.

Задача №15

Девочка 5 лет поступила в отделение по поводу болей в пояснице, учащенного мочеиспускания, повышения температуры до фебрильных цифр.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологически. Роды на 39 неделе. Масса при рождении 3300г., длина 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Часто болеет ОРВИ. Аллергоанамнез не отягощен.

За две недели до появления симптомов настоящего заболевания перенесла ветряную оспу. В дальнейшем жаловалась на учащение и болезненность в конце мочеиспускания, появление болей в пояснице и мутную мочу. В начале заболевания температура тела 37,2-37,4°C, со 2 дня повысилась температура тела до 38 – 39° С.

Катаральных явлений не отмечалось. В течение последующих 3-х дней продолжала лихорадить, сохранялись частые, болезненные мочеиспускания.

При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожа бледная, отеков нет. Температура тела 38,6 С. Симптом поколачивания положительный справа. Пальпация в области проекции правой почки и над лобком - болезненна. Мочеиспускания учащенные, болезненные.

Клинический анализ крови: Hb 136 г/л, эритроциты – $4,1 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты – $11,4 \times 10^9$ /л; п/я 13%; с/я – 60%; лимфоциты - 19%; моноциты - 8%; СОЭ – 40 мм в час.

Общий анализ мочи: Цвет – желтый, прозрачность - мутная, pH – 5,5, белок 0,066г/л, Лейкоциты – покрывают все поля зрения, эритроциты – 1 - 3 в п/зр., бактерии (+).

Биохимический анализ крови: общий белок – 76г/л, мочевины 6,1 ммоль/л, креатинин – 82 мкмоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий 148 ммоль/л.

Посев мочи на стерильность: E.coli более 1×10^4 КОЕ/мл

УЗИ почек и мочевого пузыря: Почки расположены правильно, левая - $81 \times 38 \times 27$ мм, правая – $80 \times 35 \times 25$ мм. Стенки лоханок уплотнены, слоистые с обеих сторон. Правая лоханка до микции – 16 мм., после микции – 14 мм (норма до 5 мм.), левая лоханка 5 и 3 мм соответственно. Мочевой пузырь – объем + 160 см³, стенки утолщены, уплотнены, остаточная моча 15 мл.

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы заболевания.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
5. Можно ли в активный период заболевания проводить экскреторную урографию?
6. Показания и противопоказания к проведению цистоскопии.
7. План лечения заболевания и его обоснование.
8. Что такое эмпирическая и этиотропная антибактериальная терапия?
9. Какая длительность диспансерного наблюдения за пациентом?
10. Какой прогноз и исход заболевания?

Ответ к задаче №15 — Клинический диагноз. Основной: Острый пиелонефрит. Острый цистит. Функция почек сохранна. Пиелозктазия справа.

Задача №16

Девочка 4 месяца поступила на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 4000 г. Состояние тяжелое, обусловленное обезвоживанием, дистрофией по типу гипотрофии.

Ребёнок от I беременности, протекавшей с многоводием к 30 неделе гестации. Роды на 34-й неделе гестации. Масса тела при рождении 2200 г, длина 47 см.

В периоде новорожденности отмечались рвота, анорексия, диарея, дегидратация, гипокальцемические судороги на фоне метаболического алкалоза.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

Состояние тяжелое. Масса тела 4000 г, длина 48 см. Кожные покровы бледные, выражена мраморность кожи, мышечная гипотония. Гипокальцемические подёргивания мышц. Тоны сердца приглушены. ЧСС 122 ударов в минуту. Артериальное давление соответствует возрасту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Полиурия, полидипсия.

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, Эритроциты – 4×10^{12} /л, Лейкоциты – 10×10^9 /л, п/я – 3%, с/я – 27%, эозинофилы – 5%, лимфоциты – 55%, моноциты – 10%, СОЭ – 30 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 50 г/л, альбумины – 30г/л; глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 16%, β – 20%, γ -24%; холестерин – 4 ммоль/л, мочевины – 6,0 ммоль/л, креатинин - 35 мкмоль/л.

СКФ по клиренсу эндогенного креатинина (по формуле Schwartz): 21 мл/мин/1.73 м² (норма 51,4 мл/мин/1.73 м²). K=2,9ммоль/л, Na=133ммоль/л, Cl=94ммоль/л, Ca=2,0ммоль/л. Выявлен гиперальдостеронизм, гиперренинемия, гипер-простагландин Е-емия.

Общий анализ мочи: белок – 0,033 г/л, эритроциты – 0-3 в п/зр, лейкоциты - 1-2 в п/зр. Относительная плотность мочи 1003-1005. Суточная экскреция Na, K, Cl и Ca повышена.

КОС крови: pH=7,47, pCO₂=45мм.рт.ст., BE +10ммоль/л. HCO₃⁻ =24ммоль/л.

Генетическое исследование гена SLC12A1/d 26, методом прямого секвенирования в 2-26 экзонах выявило замену с. 3287 C > T (p. Thr1096Ile) в гетерозиготном состоянии. Обнаружена

мутация с.1942G A p. Asp648Asn (CM961282), у отца пробанда замена с. 3287 C > T (p. Thr1096Ile) в гетерозиготном состоянии.

Задание

1. Выделите ведущий симптомокомплекс основного заболевания.
2. Оцените КОС и водно-электролитные нарушения.
3. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
4. Какой тип наследования основного заболевания?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Какое исследование необходимо провести для подтверждения диагноза.
7. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
8. Почему у пациента не повышено артериальное давление, а присутствует гиперальдостеронизм и гиперренинемия?
9. Какой тип дегидратации выявлен у ребёнка.
10. Какой прогноз основного заболевания.

Ответ к задаче №16 - – Клинический диагноз. Основной: Синдром Барттера 1 типа с гиперкальциурией, с аутосомно-рецессивным типом наследования. Соледефицитный тип дегидратации. Гипокальцемические судороги. Дистрофия по типу гипотрофии. Недоношенность (34-я неделя гестационного возраста).

Задача №17

Мальчик 8 месяцев поступил на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 7500 г. Ребёнок от II беременности, протекавшей с гестозом. Роды на 38-й неделе гестации. Масса тела при рождении 2700 г, длина 49 см. Первый ребёнок здоров, 6 лет

Период новорожденности без особенностей, вакцинация БЦЖ в роддоме.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

Состояние тяжелое. Выражена одышка. Масса тела 7500 г, длина 60 см. Кожные покровы бледные, выражена мраморность кожи. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 127 ударов в минуту. Артериальное давление соответствует возрасту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см. Полиурия, полидипсия.

Клинический анализ крови: Hb – 125 г/л, Эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$, Лейкоциты – $10 \times 10^9/л$, СОЭ – 5 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60 г/л, альбумины – 40 г/л; холестерин – 4 ммоль/л, мочевины – 6,0 ммоль/л, креатинин - 30 мкмоль/л.

СКФ по клиренсу эндогенного креатинина (по формуле Schwartz): 79,6 мл/мин/1.73 м². К=3,5 ммоль/л, Na=137 ммоль/л, Cl=112 ммоль/л, Ca=2,3 ммоль/л.

Общий анализ мочи: щелочная реакция мочи, белок – 0,033 г/л, эритроциты – 0-3 в п/зр, лейкоциты - 1-2 в п/зр. Относительная плотность мочи 1003-1007. Суточная экскреция Ca повышена. С рождения у ребёнка pH мочи – щелочная.

КОС крови: pH=7,32, pCO₂=34 мм.рт.ст., BE –12 ммоль/л. HCO₃⁻ =18 ммоль/л.

По результатам УЗИ: двусторонний нефрокальциноз.

Задание

1. Выделите ведущий симптомокомплекс основного заболевания.
2. Оцените сдвиг КОС.
3. Оцените водно-электролитные нарушения, pH мочи.
4. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Какое исследование необходимо провести для подтверждения диагноза.
7. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
8. Почему у пациента щелочная реакция мочи и выявленный сдвиг КОС?
9. Причина развития двустороннего нефрокальциноза
10. Какой прогноз основного заболевания.

Ответ к задаче №17 – – Клинический диагноз. Основной: Почечный канальцевый ацидоз 1 типа с аутосомно-рецессивным типом наследования (ведущие симптомы: гиперхлоремический метаболический ацидоз с гипокалемией, щелочная реакция мочи, двусторонний нефрокальциноз, полиурия, полидипсия).

Задача №18

Девочка 6 лет 5 месяцев поступила на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 20 кг. Ребёнок от I беременности, протекавшей с гестозом. Роды на 37-й неделе гестации. Масса тела при рождении 3000 г, длина 49 см.

Период новорожденности без особенностей, вакцинация БЦЖ в роддоме.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

Состояние тяжелое. Масса тела 20 кг, рост 118 см. Кожные покровы бледные, выражена мраморность кожи. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 90 ударов в минуту. Артериальное давление соответствует возрасту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см. Периодически дизурические явления.

Клинический анализ крови: Hb – 120 г/л, Эритроциты – $4,2 \times 10^{12}/л$, Лейкоциты – $9,0 \times 10^9/л$, СОЭ – 5 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60 г/л, альбумины – 45 г/л; холестерин – 4 ммоль/л, мочевины – 10,0 ммоль/л, креатинин – 130 мкмоль/л.

СКФ по клиренсу эндогенного креатинина (по формуле Schwartz): 44,1 мл/мин/1.73 м². К=3,5 ммоль/л, Na=138 ммоль/л, Cl=111 ммоль/л, Ca=2,2 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белок – 0,131 г/л, эритроциты – 20 в п/зр, лейкоциты – 0-3 в п/зр. Относительная плотность мочи 1007. Суточная экскреция оксалатов 130 мг/сут, экскреция гликолата повышена.

КОС крови: pH=7,35, pCO₂=35 мм.рт.ст., BE – 7 ммоль/л. HCO₃⁻ = 19 ммоль/л.

По результатам УЗИ: двусторонний нефрокальциноз.

Задание

1. Выделите ведущий симптомокомплекс основного заболевания.
2. Оцените сдвиг КОС.
3. Оцените экскрецию оксалатов.
4. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
5. Оцените функцию почек.
6. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
7. Какое исследование необходимо провести для подтверждения диагноза?
8. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
9. Почему у пациента выявлены дизурические явления, изменения в анализах мочи?
10. Какой прогноз основного заболевания.

Ответ к задаче №18 – Клинический диагноз. Основной: Первичная гипероксалурия 1 типа с аутосомно-рецессивным типом наследования (ведущие симптомы: экскреция оксалатов с мочой, формирование ренальных оксалатно-кальциевых конкрементов; гиперхлоремический метаболический ацидоз с гипокалемией). ХБП СЗ.

Задача №19

Девочка, 5 лет. Жалобы на головную боль, тошноту, рвоту, повышение артериального давления, не купируемое тремя антигипертензивными препаратами.

Anamnesis vitae. От 3 беременности, роды нормальные, масса 4150 г, длина 57 см. Привита по возрасту. Аллергоанамнез: аллергическая реакция на амоксицилин (сыпь). Перенесенные инфекции: ветряная оспа. Контакт с туберкулезными больными: нет.

Anamnesis morbi. В 3 года на приеме у нефролога (наблюдается в связи с диагнозом: нейрогенный мочевой пузырь) выявлено повышение АД до 150/110 мм.рт.ст. без клинических проявлений. Девочка в возрасте 5 лет 8 мес направлена в стационар для обследования. При

обследовании по результатам КТ ангиографии почек определяется приустьевой стеноз правой почечной артерии, левой почечной артерии, приустьевой стеноз верхней брыжеечной артерии. В возрасте 5 лет 8 месяцев девочка обследована в хирургическом отделении клиники Университета. При поступлении жалобы на головную боль. По СМАД диагностирована стабильная систоло-диастолическая артериальная гипертензия без снижения в ночное время. Исследование гормонов в крови: дофамин (180 мкг/сут) норадреналин (38 мкг/сут) ванилинминдальная кислота (2,10 мг/сут) адреналин (4 мкг/сут). В крови выявлено повышения ренина плазмы.

Девочке в отделении рентгенохирургических методов диагностики и лечения клиники СПбГПМА выполнена аортография и ангиография сосудов почек. Установлено сужение брюшного отдела аорты под диафрагмой, чуть выше отхождения почечных артерий. На ангиограммах выявлены приустьевой стеноз правой почечной артерии, и стеноз верхней брыжеечной артерии. После выполнения ангиопластики у девочки отмечено снижение АД (до баллонной ангиопластики 150/110 мм.рт.ст., после баллонной ангиопластики 115/70 мм.рт.ст.). Исследование глазного дна: выявлена ангиопатия сетчатки 1 степени. По результатам ЭХО-КГ: гипертрофия левого желудочка миокарда.

Задание

1. Выделите ведущий синдром заболевания.
2. Оцените результаты измерения артериального давления СМАД.
3. Какой вариант артериальной гипертензии выявлен у пациентки?
4. Оцените результаты селективной ангиографии и аортографии.
5. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
6. Оцените состояние органов-мишеней.
7. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
8. Какое показание к проведению селективной ангиографии.
9. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
10. Какой прогноз и исход основного заболевания.

Ответ к задаче №19 – Клинический диагноз: Mid-aortic syndrome - сужение брюшного отдела аорты. Стеноз обеих почечных артерий. Стеноз верхней брыжеечной артерии. Реноваскулярная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1 степени. Операция: баллонная ангиопластика правой и левой почечных артерий.

Задача №20

Мальчик 8 месяцев поступил на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 6000 г. Ребёнок от I беременности, протекавшей с гестозом. Роды на 36-й неделе гестации. Масса тела при рождении 2500 г, длина 48 см.

В периоде новорожденности выявлены: двусторонняя катаракта, микрофакия, сужение зрачков и отсутствие их реакции на свет, повышение внутриглазного давления, врожденная глаукома, голубые склеры, вторичное помутнение роговицы, хориоретинальные очаги и снижение светочувствительности сетчатки, горизонтальный нистагм, расходящееся косоглазие.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

При поступлении состояние тяжелое. Масса тела 6000 г, длина 68 см. Кожные покровы бледные, выражена мраморность кожи, резкая мышечная гипотония. Тоны сердца приглушены. ЧСС 135 ударов в минуту. Артериальное давление соответствует возрасту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Полиурия, полидипсия.

Констатированы: проявления рахита – рахитические деформации грудной клетки, нижних конечностей, ребёнок не сидит, не стоит, мышечная гипотония; отставание в психическом развитии, выраженная мышечная гипотония, сопровождающаяся гиперподвижностью суставов, снижение глубоких сухожильных рефлексов; Двусторонняя катаракта, микрофакия, сужение зрачков и отсутствие их реакции на свет, повышение внутриглазного давления, врожденная глаукома, голубые склеры, вторичное помутнение роговицы, хориоретинальные очаги и

снижение светочувствительности сетчатки, горизонтальный нистагм, расходящееся косоглазие. Со стороны органов мочевой системы: патология проксимальных почечных канальцев: гипераминиоацидурия, протеинурия, метаболический канальцевый ацидоз, фосфатурия, кальцийурия, глюкозурия.

Клинический анализ крови: Нb – 110 г/л, Эритроциты – 4×10^{12} /л, Лейкоциты – 10×10^9 /л, п/я – 3%, с/я – 27%, эозинофилы – 5%, лимфоциты – 55%, моноциты – 10%, СОЭ – 3 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 50 г/л, альбумины – 30 г/л; глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 16%, β – 20%, γ – 24%; холестерин – 4 ммоль/л, мочевины – 6,0 ммоль/л, креатинин – 50 мкмоль/л. К=2,9 ммоль/л, Са=2,0 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белок – 0,133 г/л, эритроциты – 0-3 в п/зр, лейкоциты – 1-2 в п/зр. Относительная плотность мочи 1003-1005. Оценка суточной экскреции с мочой выявила гипераминиоацидурию, протеинурию, фосфатурию, кальциурию, глюкозурию.

КОС крови: рН=7,34, рСО₂=34 мм.рт.ст., ВЕ -10 ммоль/л. НСО₃⁻ =18 ммоль/л.

Задание

1. Выделите ведущие синдромы основного заболевания.
2. Оцените изменения со стороны глаз.
3. Оцените изменения со стороны ЦНС.
4. Оцените изменения со стороны почек.
5. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
6. Какой тип наследования основного заболевания?
7. Какое исследование необходимо провести для подтверждения диагноза.
8. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
9. Почему у пациента проявления рахита?
10. Какой прогноз основного заболевания.

Ответ к задаче №20 – Клинический диагноз. Основной: Окуло-церебро-ренальный синдром Lowe с X-сцепленным-рецессивным типом наследования.

5. МЕТОДИКИ И ШКАЛЫ ОЦЕНИВАНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ОБУЧЕНИЯ И ОСВОЕНИЯ КОМПЕТЕНЦИЙ В ПРОЦЕССЕ ПРАКТИКИ

5.1. Критерии оценивания тестовых заданий:

«Отлично» - количество положительных ответов 91% и более максимального балла теста.

«Хорошо» - количество положительных ответов от 81% до 90% максимального балла теста.

«Удовлетворительно» - количество положительных ответов от 71% до 80% максимального балла теста.

«Неудовлетворительно» - количество положительных ответов менее 71% максимального балла теста.

5.2. Критерии оценивания ответов на вопросы устного собеседования:

«Отлично» - всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала, основной и дополнительной литературы, взаимосвязи основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии. Проявление творческих способностей в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.

«Хорошо» - полное знание учебного материала, основной рекомендованной к занятию. Обучающийся показывает системный характер знаний по дисциплине и способен к самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.

«Удовлетворительно» - знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знаком с основной литературой, рекомендованной к занятию. Обучающийся допускает погрешности, но обладает необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.

«Неудовлетворительно» - обнаруживаются существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допускаются принципиальные ошибки при ответе на вопросы.

5.3. Критерии оценивания выполнения алгоритма практического навыка:

«Отлично» - правильно определена цель навыка, работу выполнена в полном объеме с соблюдением необходимой последовательности действий. Самостоятельно и рационально выбрано и подготовлено необходимое оборудование, все действия проведены в условиях и режимах, обеспечивающих получение наилучших результатов. Научно грамотно, логично описаны наблюдения и сформированы выводы. В представленном фрагменте медицинского документа правильно и аккуратно выполнены все записи, интерпретированы результаты.

Продемонстрированы организационно-трудовые умения (поддержание чистоты рабочего места и порядок на столе, экономное использование расходных материалов).

Навык осуществляет по плану с учетом техники безопасности и правил работы с материалами и оборудованием.

«Хорошо» - ординатор выполнил требования к оценке «5», но:

алгоритм проводил в условиях, не обеспечивающих достаточной результативности, допустил два-три недочета или более одной грубой ошибки и одного недочета, алгоритм проведен не полностью или в описании допущены неточности, выводы сделаны неполные.

«Удовлетворительно» - ординатор правильно определил цель навыка; работу выполняет правильно не менее чем наполовину, однако объем выполненной части таков, что позволяет получить правильные результаты и выводы по основным, принципиально важным задачам работы, подбор оборудования, объектов, материалов, а также работы по началу алгоритма провел с помощью преподавателя; или в ходе проведения алгоритма были допущены ошибки в описании результатов, формулировании выводов.

Алгоритм проводился в нерациональных условиях, что привело к получению результатов с большей погрешностью; или при оформлении документации были допущены в общей сложности не более двух ошибок не принципиального для данной работы характера, но повлиявших на результат выполнения; не выполнен совсем или выполнен неверно анализ результатов; допущена грубая ошибку в ходе алгоритма (в объяснении, в оформлении документации, в соблюдении правил техники безопасности при работе с материалами и оборудованием), которая исправляется по требованию преподавателя.

«Неудовлетворительно» - не определена самостоятельно цель практического навыка: выполнена работу не полностью, не подготовлено нужное оборудование и объем выполненной части работы не позволяет сделать правильных выводов; в ходе алгоритма и при оформлении документации обнаружились в совокупности все недостатки, отмеченные в требованиях к оценке «3»; допущены две (и более) грубые ошибки в ходе алгоритма, в объяснении, в оформлении работы, в соблюдении правил техники безопасности при работе с веществами и оборудованием, которые не может исправить даже по требованию преподавателя.

5.4. Критерии оценивания задачи:

«Отлично» - правильные ответы даны на все вопросы, выполнены все задания, ответы изложены логично и полно.

«Хорошо» - правильные ответы даны на все вопросы, выполнены все задания, полнота ответа составляет 2/3.

«Удовлетворительно» - правильные ответы даны на 2/3 вопросов, выполнены 2/3 заданий, большинство (2/3) ответов краткие, неразвернутые.

«Неудовлетворительно» - правильные ответы даны на менее 1/2 вопросов, выполнены менее 1/2 заданий, ответы краткие, неразвернутые, «случайные».