Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное автономное образовательное
учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»

**Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина
педиатрического факультета**

Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии

Модуль «Нефрология»

Учебное пособие

Под редакцией д.м.н., профессора П.В. Шумилова

Рекомендовано Центральным координационным методическим советом ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Москва
2020

УДК 616.61(075.8)
ББК 56.9я73
Р12

Составители:

Боткина А.С., к.м.н., Вайнштейн Н.П., к.м.н., Ворона Л.Д., к.м.н., Гаврилова В.А., д.м.н., Демьянова Т.Г., к.м.н., Дорофеева А.Б., Дубровская М.И., д.м.н., доцент, Думова С.В., к.м.н., доцент, Зоненко О.Г., Ильина А.Я., д.м.н., профессор, Ипатова М.Г., к.м.н., доцент, Коваленко А.А., к.м.н., Козловская И.С., Костырко Е.В., Котлукова Н.П., д.м.н., профессор, Лапцевич А.С., Лев Н.С., к.м.н., Лёвина Е.Е., к.м.н., доцент, Левченко Л.А., д.м.н., доцент, Майорова О.А., д.м.н., профессор, Максимяк Л.А., Молчанова М.С., к.м.н., Морено И.Г., к.м.н., Мухина Ю.Г., д.м.н., профессор, Османов И.М., д.м.н., профессор, Петросян Э.К., д.м.н., доцент, Полякова С.И., д.м.н., Рязанова О.В., к.м.н., Саркисян Е.А., к.м.н., Трунина И.И., д.м.н., Филатова Т.А., д.м.н., Хандамирова О.О., к.м.н., Черкасова С.В., к.м.н., Чубарова А.И., д.м.н., профессор, Чугунова О.Л., д.м.н., профессор, Шабельникова Е.И., к.м.н., Шарыкин А.С., д.м.н., Шарафетдинова Г.Р., Шатохина О.В., Шумилов П.В., д.м.н., профессор, Ярошевская О.И., к.м.н.

Рецензенты:

Алимова Ирина Леонидовна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России

Логачёв Михаил Фёдорович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой эндокринологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Р12 **Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Нефрология»:** учебное пособие [для практических занятий студентов медицинских вузов] / под ред. П.В. Шумилова. — Москва: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2020. 100 с.

ISBN 978-5-88458-.....

Учебное пособие содержит материалы по нефрологии детского возраста, необходимые для подготовки и проведения клинических практических занятий по дисциплине «Госпитальная педиатрия». Пособие включает в себя цель и результаты освоения темы, вопросы для самоподготовки, входящий тестовый контроль, задания для внеаудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной работы совместно с преподавателем, исходящий тестовый контроль, список основной и дополнительной литературы. Предусмотрен раздел курации больного.

Пособие составлено в соответствии с действующим ФГОС ВО по специальности 31.05.02 «Педиатрия» (уровень специалитета) в соответствии с рабочей учебной программой дисциплины «Госпитальная педиатрия».

Пособие предназначено для студентов 5–6-х курсов педиатрического факультета медицинского вуза по специальности «Педиатрия».

УДК 616.61(075.8)
ББК 56.9я73

ISBN 978-5-88458-.....

© Составители, 2020
© ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2020

Оглавление

Список сокращений ... **4**

Входящий тестовый контроль ... **5**

Тема 1. Врожденные и наследственные заболевания почек у детей ... **10**

Тема 2. Первичные гломерулярные заболевания почек у детей ... **24**

Тема 3. Поражение почек при системных и метаболических заболеваниях ... **38**

Тема 4. Заболевания интерстиция и канальцев ... **50**

Занятие 1. Интерстициальные заболевания почек у детей ... **51**

Занятие 2. Тубулопатии ... **60**

Тема 5. Острое повреждение почек и хроническая болезнь почек ... **72**

Занятие 1. Острое повреждение почек ... **73**

Занятие 2. Хроническая болезнь почек ... **84**

Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний ... **95**

Итоговый зачет ... **99**

Список сокращений

АД — артериальное давление
АЛТ — аланинаминотрансфераза
АСТ — аспартатаминотрансфераза
ГУС — гемолитико-уремический синдром
КОС — кислотно-основное состояние
НС — нефротический синдром
ОПН — острая почечная недостаточность
ОПП — острое повреждение почек
ПКБП — поликистозная болезнь почек
СКФ — скорость клубочковой фильтрации
СРБ — С-реактивный белок
ТИН — тубулоинтерстициальный нефрит
УЗИ — ультразвуковое исследование
ХБП — хроническая болезнь почек
ХПН — хроническая почеченая недостаточность
ЧЛС — чашечно-лоханочная система
ЧСС — частота сердечных сокращений

Входящий тестовый контроль

Укажите один правильный ответ:

1. Источником развития мочевыводящей системы в эмбриональном периоде является:
   А) метанефрогенная ткань Б) дивертикул мезонефрального протока
   В) мезенхима желточного мешка

2. Источником развития нефрона в эмбриональном периоде является:
   А) метанефрогенная ткань Б) дивертикул мезонефрального протока
   В) мезенхима желточного мешка

3. В зрелой почке содержится примерное количество нефронов:
   А) 5 млн Б) 4 млн В) 2 млн Г) 1 млн

4. Фактором, определяющим скорость клубочковой фильтрации (СКФ), является все, кроме:
   А) онкотического давления плазмы
   Б) осмотического давления плазмы
   В) кислотно-щелочного равновесия
   Г) гидростатического давления в почечных капиллярах

5. О СКФ можно судить на основании:
   А) концентрации мочевины и креатинина в плазме
   Б) уровня электролитов в плазме
   В) диуреза
   Г) осмолярности мочи

6. Подсчет количества форменных элементов в суточном объеме мочи определяется при проведении:
   А) пробы Реберга Б) пробы Зимницкого
   В) пробы Аддиса–Каковского Г) пробы Нечипоренко

7. Функция юкстагломерулярного аппарата:
   А) продукция ренина
   Б) задержка отрицательно заряженных молекул
   В) реабсорбция фосфатов Г) реабсорбция воды

8. Острые некрозы органов и систем наблюдаются при повреждении:
   А) артерий Б) аорты
   В) артериол и капилляров

9. Иммунокомплексный ответ характеризуется гиперпродукцией:
   А) В-лимфоцитов Б) Т-лимфоцитов
   В) макрофагов Г) циркулирующих иммунных комплексов

10. Синтез антител осуществляется:
   А) фибробластами Б) тучными клетками
   В) макрофагами Г) плазматическими клетками
   Д) меланоцитами

11. Нарушения жирового обмена, характерные для сахарного диабета:
А) усиление липолиза
Б) угнетение синтеза жирных кислот
В) усиление кетогенеза
Г) усиление синтеза холестерина
Д) жировая инфильтрация печени
Е) верно все

12. Развитие АА-амилоидоза связано с образованием:
А) β_2-микроглобулина
Б) гомологичного преальбумина
В) сывороточного AAS
Г) моноклональных легких цепей (каппа или ламбда)

13. Реабсорбция — это:
А) процесс прохождения бесклеточной и безбелковой части плазмы из капилляров клубочка через мембрану в полость капсулы
Б) обратное всасывание в кровь из почечных канальцев воды, органических и минеральных веществ
В) транспорт в мочу веществ, содержащихся в крови и образуемых в самих клетках эпителия канальцев

14. Нарушения диуреза, характерные для изостенурии:
А) монотонный диурез с плотностью мочи 1,010–1,012
Б) увеличение суточного количества мочи
В) учащенное (свыше 6 раз в сутки) мочеиспускание
Г) уменьшение суточного количества мочи
Д) прекращение мочеотделения (менее 50 мл/сут)

15. Для дефицита антидиуретического гормона характерны:
А) полиурия, гипостенурия, полидипсия
Б) полиурия, гиперстенурия, полидипсия
В) олигурия, отеки
Г) глюкозурия, полиурия, полидипсия
Д) олигурия, протеинурия, гематурия

16. Секреция H^+ и аммиака осуществляется в:
А) проксимальных канальцах
Б) дистальных канальцах
В) петле Генле
Г) собирательных трубочках

17. Всего в почечных канальцах реабсорбируется Na^+ (% профильтрованного):
А) 100%
Б) 99,4%
В) 65%

18. Почечный порог реабсорбции глюкозы в норме составляет:
А) 5,5 ммоль/л
Б) 7,5 ммоль/л
В) 10 ммоль/л
Г) 15 ммоль/л

19. Гиперкалиемия возникает:
А) при усиленном тканевом распаде
Б) при избыточной выработке альдостерона
В) при избыточной выработке 11-дезоксикортикостерона
Г) при неукротимой рвоте
Д) при длительной диарее

20. Резкое уменьшение мочеотделения — это:
А) анурия
Б) полиурия
В) дизурия
Г) олигурия

21. Полное прекращение выделения мочи — это:
А) анурия
Б) полиурия
В) дизурия
Г) олигурия

22. Острая задержка мочи — это:
А) отсутствие мочи в связи с уменьшением фильтрации
Б) отсутствие мочи в связи с поражением канальцевого аппарата
В) нарушение выделения мочи из мочевого пузыря

23. Уменьшение клубочковой фильтрации связано с:
А) понижением эффективного фильтрационного давления в клубочках
Б) понижением тонуса приносящих клубочковых артерий
В) повышением тонуса выносящих клубочковых артерий
Г) увеличением площади клубочкового фильтра и повышением его проницаемости
Д) понижением онкотического давления крови

24. Как называется преобладание по сравнению с нормой ночного диуреза над дневным:
А) анурия Б) полиурия В) никтурия
Г) дизурия Д) поллакиурия

25. Как называется нарушение концентрирования и разведения мочи:
А) гиперстенурия Б) поллакиурия
В) изостенурия Г) гипостенурия

26. Фильтрационная и концентрационная функции почек у детей приближаются к уровню взрослых к:
А) 3 мес Б) 12 мес В) 18 мес Г) 10 годам

27. Наиболее простой метод исследования концентрационной функции почек:
А) проба по Нечипоренко Б) проба по Амбурже
В) проба по Зимницкому

28. Повышение уровня кальция в крови осуществляется под воздействием:
А) соматостатина Б) паратгормона В) тиротропина
Г) вазопрессина Д) кальцитонина

29. Наиболее важным в компенсации негазового ацидоза является:
А) гидрокарбонатный буфер Б) белковый буфер
В) сульфатный буфер Г) гемоглобиновый буфер
Д) фосфатный буфер

30. Нарушение функции клубочков нефронов сопровождается:
А) снижением образования ультрафильтрата
Б) нарушением экскреции водородных ионов
В) нарушением концентрационной способности почек
Г) нарушением реабсорбции натрия Д) нарушением реабсорбции калия

31. Одинаковым количеством реабсорбируемого и секретируемого вещества характеризуется:
А) мочевина Б) креатинин В) остаточный азот

Укажите все правильные ответы

32. Основные механизмы, способствующие формированию нефрогенной гипертензии:
А) активация ренин-ангиотензивной системы
Б) активация калликреин-кининовой системы
В) задержка ионов натрия и воды в организме
Г) снижение синтеза ренина
Д) снижение синтеза почечных простагландинов

33. Основные функции почек:
А) поддержание гомеостаза организма
Б) синтез белков и углеводов
В) водовыделительная
Г) регуляция эритропоэза

34. Особенности почек детей первых лет жизни:
А) относительно большая величина
Б) меньшая подвижность
В) дольчатое строение
Г) относительно более низкое расположение
Д) возможность пальпации нижнего полюса почки

35. Особенности функции почек у новорожденных:
А) низкий почечный кровоток
Б) низкая СКФ
В) высокая СКФ
Г) высокий почечный кровоток
Д) высокое почечное сосудистое сопротивление

36. Характеристика почечного кровотока:
А) через капиллярный клубочек протекает артериальная кровь
Б) в перитубулярную капиллярную сеть поступает венозная кровь
В) в корковых нефронах приносящие артериолы имеют больший диаметр, чем выносящие артериолы
Г) капилляры клубочка относятся к фенестрированному типу
Д) во вторичную капиллярную сеть поступает артериальная кровь

37. К гломерулярному барьеру относятся следующие структуры клубочка:
А) эндотелий капилляров
Б) мезангиум
В) гломерулярная базальная мембрана
Г) щелевая диафрагма
Д) капсула Боумена–Шумлянского

38. Биохимические маркеры неспецифического иммунного воспаления:
А) билирубин
Б) аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза (АСТ)
В) тимоловая проба
Г) серомукоид
Д) общий белок
Е) протеинограмма

39. Причины, способствующие снижению клубочковой фильтрации:
А) снижение системного артериального давления (АД)
Б) уменьшение онкотического давления крови
В) препятствие оттоку мочи
Г) спазм приносящих артериол клубочка
Д) спазм отводящих артериол клубочка
Е) повышенное выделение ренина

40. Лабораторные показатели, позволяющие оценить функциональное состояние почек у детей:
А) клинический анализ крови
Б) биохимический анализ крови с определением уровней мочевины, креатинина, электролитов
В) общий анализ мочи
Г) проба по Зимницкому
Д) клиренс по эндогенному креатинину

41. Развитие вторичного амилоидоза возможно при:
А) ревматоидном артрите
Б) пиелонефрите;
В) нефротическом синдроме
Г) туберкулезе

42. Процесс гиперкоагуляции характеризуется:
А) гипофибриногенемией
Б) гиперфибриногенемией

В) гипопротромбинемией
Г) гиперпротромбинемией
Д) повышением фактора Хагемана
Е) снижением фактора Хагемана

43. Нарушение канальцевой секреции водородных ионов приводит к:
А) системному ацидозу
Б) системному алкалозу
В) стойкой щелочной реакции мочи
Г) стойкой кислой реакции мочи

44. Ионы натрия:
А) участвуют в регуляции кислотно-основного состояния (КОС)
Б) участвуют в регуляции сосудистого тонуса
В) определяют осмотическое давление жидкостей организма
Г) обеспечивают работу мышц

45. Ионы калия:
А) поддерживают КОС
Б) обеспечивают работу мышц
В) участвуют в энергетическом обмене
Г) участвуют в синтезе белка и гликогена
Д) определяют осмотическое давление жидкостей организма

46. Ионы кальция участвуют в:
А) поддержании осмотического давления плазмы
Б) свертывании крови
В) регуляции нервно-мышечного возбуждения
Г) образовании костей

47. Основные механизмы, способствующие формированию почечной гипертензии:
А) активация ренин-ангиотензивной системы
Б) активация калликреин-кининовой системы
В) задержка ионов натрия и воды в организме
Г) снижение синтеза ренина
Д) снижение синтеза почечных простагландинов

48. Причины, снижающие клубочковую фильтрацию почек:
А) спазм отводящих артериол клубочков
Б) спазм приносящих артериол клубочков
В) уменьшение площади фильтрации
Г) гипопротеинемия
Д) гиперпротеинемия

49. Почка регулирует следующие гомеостатические параметры:
А) объем циркулирующей жидкости
Б) уровень гликемии
В) кислотно-основное равновесие
Г) электролитный баланс
Д) постоянство белкового состава крови
Е) уровень азотистых шлаков

50. Почками секретируются следующие физиологически активные вещества:
А) ренин
Б) эритропоэтин
В) карбоксипептидазы
Г) активная форма витамина D
Д) паратгормон

ТЕМА 1
Врожденные и наследственные заболевания почек у детей

Цель

На основании теоретических знаний уметь выделять клинико-лабораторные признаки врожденных и наследственно обусловленных нефропатий, проводить дифференциальную диагностику между различными формами врожденной и наследственной патологии почек и разрабатывать терапевтические подходы.

Вопросы для самоподготовки:

1. Бескистозные дисплазии. Гипоплазия. Олигомеганефрония. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.
2. Кистозные дисплазии: медуллярная кистозная дисплазия (нефронофтиз Фанкони), мультикистозная дисплазия. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.
3. Поликистозная болезнь почек (ПКБП): аутосомно-рецессивная и аутосомно-доминантная. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика ПКБП и простых кист почек. Консервативное и хирургическое лечение ПКБП. Новые подходы к профилактике кистозного поражения почек.

По результатам изучения темы:

Студент должен знать:

- основы клеточной, тканевой и органной дисплазии;
- основную терминологию: врожденное, наследственно обусловленное заболевание, гипоплазия, дисплазия;
- этиологию и патогенез основных наследственных и врожденных нефропатий (обструктивных уропатий, олигомеганефронии, микрокистоза почек, медуллярной кистозной болезни, поликистоза почек и т.д.);
- классификацию врожденных и наследственных заболеваний почек, кистозных и бескистозных почечных дисплазий;
- клинические и лабораторные проявления различных вариантов дисплазий почек;
- инструментальные методы, используемые в диагностике;
- основные принципы диагностики наследственных нефропатий, в том числе анализ родословной, антенатальную диагностику, молекулярно-генетические исследования;
- методы оценки функционального состояния отделов нефрона;
- заболевания, с которыми необходимо дифференцировать врожденные и наследственные нефропатии;
- принципы терапии наследственных и врожденных заболеваний почек, значение нефропротективной стратегии;
- исходы и прогноз различных вариантов врожденных и наследственных нефропатий;
- принципы диспансерного наблюдения детей с данными заболеваниями.

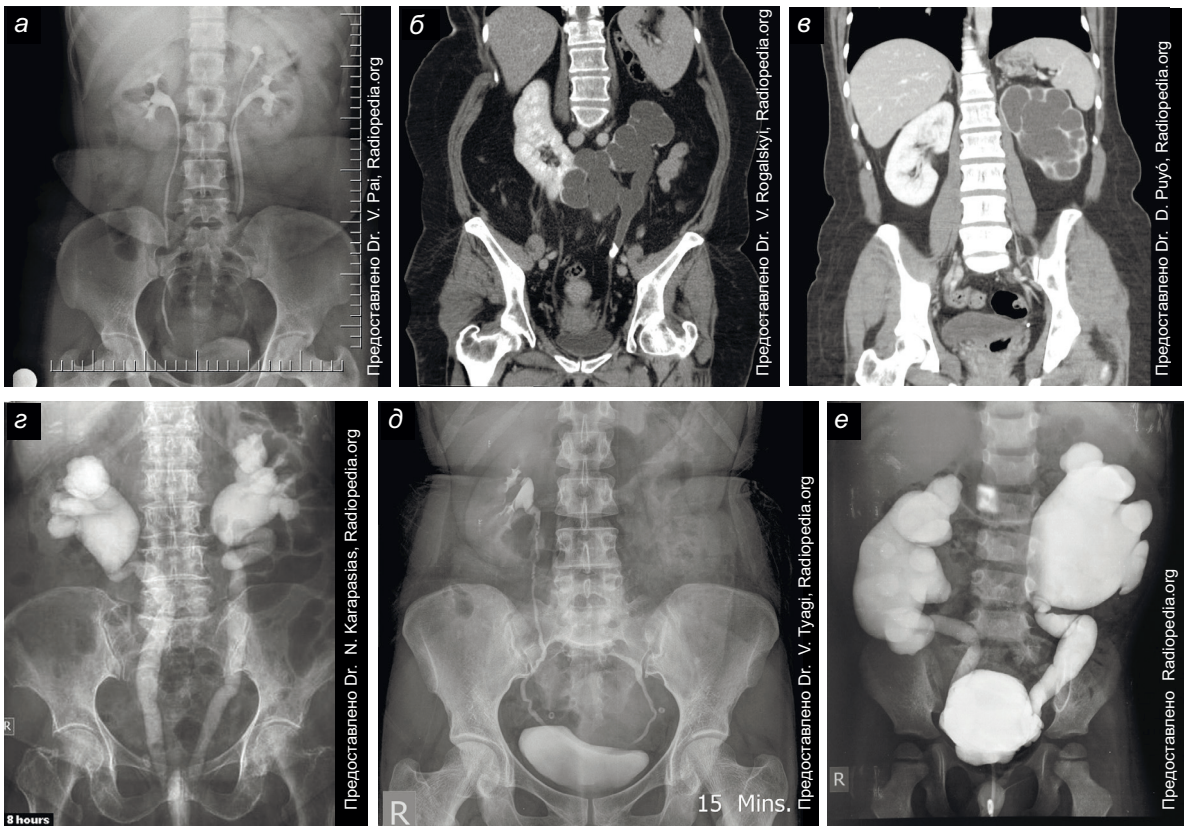
Студент должен уметь:

- собирать генетический анамнез и проводить анализ родословной больного,

- оценить предполагаемый тип наследования;
- проводить осмотр ребенка с врожденной патологией органов мочевой системы;
- оценить физическое развитие пациента;
- работать с историей болезни, своевременно назначить и правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (клинического и биохимического анализов крови и мочи, коагулограммы, данные ультразвукового, допплерографического и радиоизотопного исследований почек, данные генетического исследования);
- выделить основные симптомы и синдромы заболевания;
- выстраивать диагностические алгоритмы на основании выявляемых клинико-лабораторных синдромов;
- на основании выраженности клинической симптоматики оценить тяжесть заболевания и назначить адекватную терапию;
- выписать рецепты на назначаемые препараты;
- дать рекомендации по режиму жизни и питания и составить план диспансерного наблюдения ребенка.

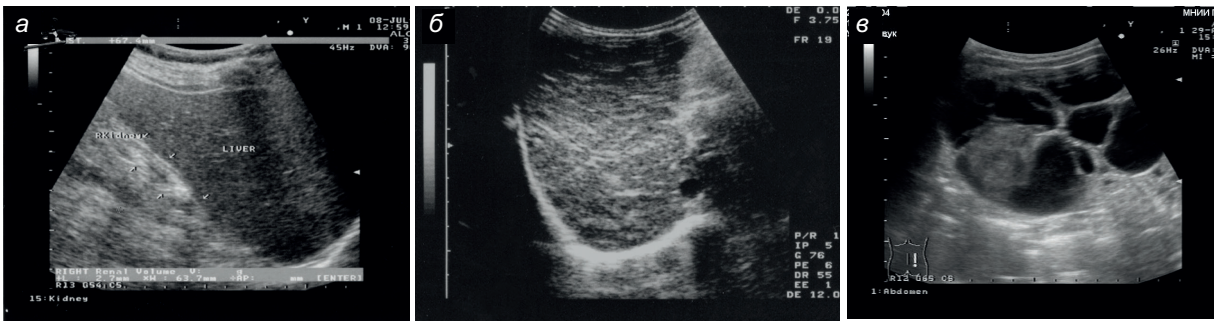
1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Сопоставьте данные исследования пациента и его диагноз:



Диагноз	Фрагмент рисунка
Подковообразная почка	
Двусторонний гидронефроз	
Удвоение обеих почек	
Тазовая дистопия почки	
Двусторонний мегауретер, гидронефроз	

1.2. Сопоставьте номер эхограммы почек пациента и его диагноз:



Диагноз	Фрагмент рисунка
Аутосомно-доминантная ПКБП	
Аутосомно-рецессивная ПКБП	
Гипоплазия левой почки	

1.3. Заполните таблицу «Критерии дифференциальной диагностики кистозных дисплазий почек»:

Характеристика		ПКБП		Нефроно-фтиз	Простые кисты
		аутосомно-рецессивная	аутосомно-доминантная		
Локализация мутации					
Распространенность					
Характер наследования					
Дебют заболевания	Возраст				
	симптомы				
Характеристика изменений в почках	макроскопическая картина				
	размер кист				
	локализация кист в нефроне/почке				
	симметричность поражения				

Характеристика эхограмм почек				
Патология печени				
Характеристика эхограмм печени				
Поражение других органов (какие органы)				
Продолжительность жизни/прогноз				
Пренатальная диагностика				

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Заполните бланк клинического анализа крови больным со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 мес, вторичный обструктивный пиелонефрит, стадия обострения (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний уретерогидронефроз. Хроническая болезнь почек (ХБП) III стадии.
2. Девочка, 5 лет, аутосомно-доминантная ПКБП. ХБП I стадии.
3. Девочка, 12 лет, нефронофтиз Фанкони. Хроническая почечная недостаточность (ХПН) II стадии. ХБП IV стадии.

Показатель	**1**	**2**	**3**
Гемоглобин, г/л			
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л			
Цветовой показатель			
Ретикулоциты, ‰			
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л			
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л			
П/я, %			
С/я, %			
Эозинофилы, %			
Базофилы, %			
Лимфоциты, %			

Моноциты, %			
Плазматические клетки, %			
СОЭ, мм/ч			

2.2. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 мес, вторичный обструктивный пиелонефрит, стадия обострения (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний уретерогидронефроз. ХБП III стадии.
2. Девочка, 5 лет, аутосомно-доминантная ПКБП. ХБП I стадии.
3. Девочка, 12 лет, нефронофтиз Фанкони. ХПН II стадии. ХБП IV стадии.

Показатель	1	2	3
Цвет			
Прозрачность			
Удельный вес			
Реакция			
Белок			
Глюкоза			
Эпителий			
Лейкоциты			
Эритроциты			
Цилиндры			
Соли			

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 мес, вторичный обструктивный пиелонефрит, стадия обострения (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний уретерогидронефроз. ХБП II стадии.
2. Девочка, 5 лет, аутосомно-доминантная ПКБП. ХБП I стадии.
3. Девочка, 12 лет, нефронофтиз Фанкони. ХПН II стадии. ХБП IV стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Общий белок				65–85 г/л
Альбумины				35–45 г/л (53–56%)
Глобулины				43,3–33,2%
Мочевина				2,50–8,33 ммоль/л

Креатинин				По возрасту, мкмоль/л
Мочевая кислота				140–400 мкмоль/л
Холестерин				3,5–5,5 ммоль/л
Триглицериды				0,4–1,82 ммоль/л
АЛТ				До 45 Ед/л
АСТ				До 40 Ед/л
Щелочная фосфатаза				По возрасту, Ед/л
Калий				4,5–5,7 ммоль/л
Натрий				135–145 ммоль/л
Магний				0,7–1,1 ммоль/л
Кальций				2,24–2,5 ммоль/л
Фосфор неорганический				1,2–1,8 ммоль/л

2.3. Заполните бланк пробы по Зимницкому пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 мес, вторичный обструктивный пиелонефрит, стадия обострения (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний уретерогидронефроз. ХБП II стадии.
2. Девочка, 5 лет, аутосомно-доминантная ПКБП. ХБП I стадии.
3. Девочка, 12 лет, нефронофтиз Фанкони. ХПН II стадии. ХБП IV стадии.

Диапазон, часы	**1**		**2**		**3**	
	удельный вес	**объем**	**удельный вес**	**объем**	**удельный вес**	**объем**
6–9						
9–12						
12–15						
15–18						
18–21						
21–24						
24–3						
3–6						
Общий диурез						
Дневной диурез						
Ночной диурез						

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. _____ Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. _____ Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 10 лет, поступила на обследование в связи с выявленными на УЗИ почек изменениями.

Анамнез болезни: УЗИ почек проведено в связи с заболеванием матери. Ранее УЗИ почек делалось по программе скрининга в 1 год, патологии не обнаружено.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, нефропатией, от 1-х срочных родов. При рождении масса тела 3560 г, рост 50 см. Росла и развивалась по возрасту. Генеалогический анамнез: у матери девочки в 25 лет выявлены в обеих почках множественные кисты до 3,5 см в диаметре (в настоящее время маме 35 лет, функция почек незначительно снижена). Дед по линии материи (60 лет) — подробных сведений нет, получает лечение гемодиализом. Ранних смертей в семье не отмечалось.

Настоящее состояние: удовлетворительное. На момент осмотра активных жалоб не предъявляла. Кожа бледно-розовая, чистая от инфекционной сыпи. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД 120/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не выходит из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л; эрит. 4,47 × 10^{12}/л; лейк. 6,9 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 52%, лимф. 40%, эоз. 2%, мон. 5%; СОЭ 4 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая; белок abs; лейк. 1–2 в п/зр.; эрит. 0–1 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68,3 г/л; альбумины 48,1%; холестерин 3,78 ммоль/л; креатинин 53 мкмоль/л; мочевина 3,0 ммоль/л.

УЗИ почек: размер правой почки 96 × 34,5 мм, паренхима в среднем сегменте 5,6 мм, в верхнем сегменте 7 мм, в нижнем сегменте 14 мм; размер левой почки 98 × 41 мм, паренхима 19 мм. В паренхиме обеих почек множественные эхонегативные образования диаметром 2–15 мм. Архитектоника сосудов изменена. Чашечно-лоханочная система (ЧЛС): норма.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Девочка 1-го месяца жизни. Живот резко увеличен в размерах. При пальпации живота определяются больших размеров бугристые почки.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с нефропатией с 34-й недели гестации, роды в срок. При рождении масса тела 3600 г, рост 51 см.

Анамнез болезни: при рождении отмечалось увеличение размеров живота и выявлялся «симптом пальпируемой опухоли». По данным УЗИ почек определялись резко увеличенные в размерах почки: левая — 90 × 40 мм, правая — 89 × 48 мм. Паренхима уплотнена, эхогенность паренхимы неоднородно повышена с множественными мелкими эхонегативными областями.

Данные обследования:

Общий анализ мочи: белок 0,6 г/л; лейк. 1–2 в п/зр.; эрит. 0–1 в п/зр.

Биохимический анализ крови: мочевина 19,6 ммоль/л; K^+ 5,7 ммоль/л; креатинин 144,6 мкмоль/л.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,31; BE –8.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Мальчик, 8 мес.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в течение всей беременности, от 1-х родов на 36-й неделе беременности. При рождении масса тела 2400 г, рост 46 см.

Анамнез болезни: внутриутробно (с 20-й недели гестации) при УЗИ заподозрен двусторонний гидронефроз. В возрасте 2,5 мес при УЗИ выявлена двусторонняя пиелоэктазия.

В возрасте 3 мес по данным УЗИ: почки — правая 58 × 12 мм, паренхима 7 мм, левая 55 × 20 мм, паренхима 8 мм. ЧЛС разбросана, щелевидной формы, в просвете небольшое количество взвеси, стенки уплотнены. Мочевой пузырь средних размеров, стенки с неровными контурами, эхогенность их неоднородная 5 мм, полость — эхонегативная. В предпузырном отделе определяются мочеточники, диаметр их периодически достигает 7 мм, стенки утолщены. После микции — небольшое количество остаточной мочи.

В возрасте 6 мес перенес атаку пиелонефрита, находился на стационарном лечении, где были проведены лабораторные исследования, УЗИ. Получал цефазолин 6 дней, затем супракс 6 дней.

Общий анализ мочи: белок 0,03 г/л; лейк. до 30 в п/зр.

Цистография: мочевой пузырь расположен обычно, по левому контуру выявляется дивертикулоподобное выпячивание размером 5 × 4 см. Контур четкий, ровный. Имеет место стеноз уретры. Задняя уретра расширена до 1,5 см. Диаметр передней уретры 3 мм.

Цистоуретроскопия: на границе верхней и средней трети мочевого пузыря на боковой стенке слева имеется широкий диаметром 1 см, округлый вход в больших размерах (5 × 4 см) размеров дивертикула пузыря. Последний выстлан неизмененной слизистой. В теле и верхушке пузыря выраженная трабекулярность стенки. Обнаружен клапан задней уретры.

УЗИ почек: правая — 67 × 28 мм, паренхима 11 мм, левая — 64 × 28 мм, паренхима 10 мм. Паренхима не дифференцирована, смазана, эхогенность повышена. Справа лоханка 5,5 мм, верхняя группа чашечек 2 мм. Слева лоханка 6,5 мм, верхняя группа чашечек 3 мм. Кровоток прослеживается до капсулы почек.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Оцените прогноз заболевания: _____

_____

Задача 3.4

Девочка, 9 лет, поступила в стационар на обследование после гибели старшего брата. Мальчик с 8 лет страдал жаждой и полиурией, наблюдался у эндокринолога с диагнозом «несахарный диабет». Лечился препаратами антидиуретического гормона безуспешно. В 14 лет состояние значительно ухудшилось после гриппа, была диагностирована терминальная ХПН, больной умер, несмотря на экстренно начатый гемодиализ.

Анамнез жизни: родители здоровы, у родственников по линии матери — гипертония, ишемическая болезнь сердца, у родственников по отцу — хронический бронхит, инфаркт миокарда у деда.

Девочка родилась от 3-й, нормально протекавшей беременности (1-я — роды, 2-я — медицинский аборт). Роды срочные, без осложнений, ранее развитие без особенностей. Болела ОРВИ не часто, перенесла ветряную оспу. В 7 лет перед оформлением в школу выявлено снижение гемоглобина, лечилась препаратами железа без выраженного положительного эффекта. Самочувствие было хорошим, жалоб не предъявляла.

Настоящее состояние: средней тяжести. Активна, жалоб не предъявляет, однако, со слов матери, последнее время пьет много жидкости, ночью регулярно встает помочиться. Физическое развитие соответствует 25-й перцентили. Кожные покровы бледные, под глазами тени. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 82 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. АД 90/50 мм рт. ст. Моча прозрачная, мочеиспускание не затруднено, безболезненное.

Общий анализ крови: Hb 92 г/л; эрит. 3,42 × 10^{12}/л; тромб. 255 × 10^{9}/л; лейк. 4,5 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 34%, лимф. 56%, эоз. 3%, мон. 4%; СОЭ 18 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1005; белок 0,06 г/л; лейк. 3–4 в п/зр.; эрит. 0–1 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л; альбумины 36 г/л; мочевина 9,4 ммоль/л; креатинин 110 мкмоль/л; АЛТ 38 Ед/л; АСТ 26 Ед/л; щелочная фосфатаза 521 Ед/л; Na^{+} 131 мэкв/л; K^{+} 3,3 мэкв/л; Ca^{2+} 0,9 мэкв/л.

Кислотно-основное состояние (КОС): pH 7,29, BE –12.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1002–1008; диурез: дневной 520 мл, ночной 680 мл.

УЗИ: почки расположены типично, уменьшены в размере, плохо дифференцируются от окружающей ткани. Слои паренхимы плохо дифференцируются. ЧЛС — норма.

Биопсия почки: из 10 клубочков 5 находятся в состоянии гиалиноза. В интерстиции выраженный склероз, лимфогистиоцитарная инфильтрация. Собирательные трубочки кистозно расширены.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.5

На прием к нефрологу пришел мальчик 14 лет в связи с впервые выявленными изменениями в анализах в виде протеинурии.

Анамнез жизни: мальчик от 1-й беременности, протекавшей на фоне полного здоровья, от 1-х срочных родов. При рождении масса тела 3200 г, рост 53 см. Рос и развивался по возрасту. Заболевания почек в семье не отмечались.

Анамнез болезни: наблюдался у педиатра нерегулярно. Анализы мочи сдавал редко. При диспансеризации в общем анализе мочи выявлена протеинурия — 0,1 г/л.

Настоящее состояние: удовлетворительное. На момент осмотра активных жалоб не предъявлял. Масса тела 54 кг, рост 179 см. Кожа бледная. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД 125/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при поверхностной пальпации. Печень не выходит из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Диурез — до 1,7 л.

Клинический анализ крови: Hb 137 г/л; эрит. 3,97 × 10^{12}/л; лейк. 6,9 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 63%, лимф. 27%, эоз. 1%, мон. 7%; СОЭ 4 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая; белок 1,02 г/л; лейк. 1–2 в п/зр., эрит. до 3 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 65,3 г/л; альбумины 35,3 г/л; холестерин 3,78 ммоль/л; креатинин 97 мкмоль/л; мочевина 6,8 ммоль/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1013–1025; диурез: дневной 970 мл, ночной 630 мл.

УЗИ почек: размер правой почки 143 × 52 мм, паренхима 20 мм, левая — в типичном месте не выявляется. Дифференцировка коркового слоя сохранена. ЧЛС — норма.

Экскреторная внутривенная урография: правая почка располагается в типичном месте, увеличена в размерах. Край ровный, выделительная функция своевременная, ЧЛС не расширена. В области дна таза отмечается рудиментарная почка, с плохим контрастированием, размером 25×10 мм, край неровный. Мочеточник выявляется только справа.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль.

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Наиболее частые причины развития ХПН у детей:
   А) приобретенные заболевания почек
   Б) наследственные или врожденные заболевания почек

2. Тазовая дистопия почки — это расположение:
А) обеих почек в тазовой области в положении стоя
Б) правой почки в тазовой области
В) левой почки в тазовой области
Г) обеих почек в тазовой области независимо от положения ребенка

3. По данным УЗИ множественные кисты более 2 см в диаметре в обеих почках визуализируются при:
А) аутосомно-доминантной ПКБП
Б) нефронофтизе Фанкони
В) медуллярной кистозной болезни
Г) микрокистозе почек

4. Синдром полиурии наблюдается при:
А) аутосомно-доминантной ПКБП
Б) нефронофтизе Фанкони
В) медуллярной кистозной болезни
Г) микрокистозе почек
Д) аутосомно-рецессивной ПКБП

5. Микрокистоз проксимальных канальцев почек характерен для:
А) синдрома Альпорта
Б) финского типа врожденного нефротического синдрома
В) аутосомно-доминантной ПКБП
Г) нефронофтиза Фанкони

6. Поясничная дистопия почки — это расположение:
А) обеих почек в тазовой области в положении стоя
Б) правой почки в тазовой области
В) левой почки в тазовой области
Г) одной или обеих почек в поясничной области независимо от положения ребенка

7. Фиброз печени характерен для:
А) аутосомно-доминантной ПКБП
Б) аутосомно-рецессивной ПКБП
В) нефронофтиза Фанкони
Г) олигомеганефронии

8. Подковообразная почка — это:
А) две почки, сросшиеся нижними полюсами
Б) уменьшенная в размерах почка с кистами
В) снижение объема функционирующей паренхимы при возрастных размерах почек по данным реносцинтиграфии

9. Понятие «аплазия почки» предусматривает:
А) отсутствие почки вследствие нефрэктомии
Б) остановку развития почки на стадии зачатка
В) отсутствие зачатка почки
Г) уменьшение в размерах с сохранением функциональной способности

10. Простая гипоплазия почки предусматривает:
А) малое количество нефронов, клубочков и увеличение соединительной ткани расширенными канальцами
Б) эмбриональные клубочки с несформированной мезенхимальной тканью, часто с зонами хрящевой ткани
В) недостаточное количество нефронов и чашечек при сохраненном их гистологическом строении

11. Эхографическими признаками поликистоза является:
А) наличие более 2 кист в одной почке
Б) наличие более 6 кист в одной почке
В) наличие более 3 кист в двух почках
Г) наличие более 5 кист

12. Гипоплазия легких может наблюдаться при:
А) аутосомно-доминантной ПКБП Б) аутосомно-рецессивной ПКБП
В) нефронофтизе Фанкони Г) олигомеганефронии

13. Понятие «нефроптоз» предусматривает:
А) расположение почек на уровне 5-го поясничного позвонка
Б) повышенную подвижность почек
В) расположение почек на уровне крестцового отдела
Г) поворот почки вокруг своей оси

14. Олигомеганефроническая дисплазия предусматривает:
А) малое количество нефронов с увеличением их размера
Б) наличие гломерулярных кист в почках
В) кистозное расширение собирательных трубочек

15. Для эхографической картины аутосомно-рецессивной ПКБП характерны:
А) резкое увеличение почек в размере, паттерн «соль с перцем»
Б) увеличение почек в размере, крупные эхонегативные образования в корковом слое
В) уменьшение почек в размере, мелкие кисты в мозговом слое

16. Хирургическое вмешательство при аутосомно-доминантной ПКБП:
А) показано всем больным при достижении кистами определенного размера
Б) категорически противопоказано во всех случаях
В) показано при осложнениях (нагноение кисты, кровизлияние)
Г) показано только как бинефрэктомия перед трансплантацией почки

4.1. Укажите все правильные ответы

17. Причиной пиелоэктазии является:
А) стеноз в пиелоуретральном сегменте Б) гипоплазия обеих почек
В) подковообразная почка Г) клапан задней уретры
Д) олигомеганефрония

18. По данным УЗИ почек кисты визуализируются при:
А) аутосомно-доминантной ПКБП Б) нефронофтизе Фанкони
В) медуллярной кистозной болезни Г) микрокистозе почек

19. Синдром полиурии в детском возрасте до развития ХПН наблюдается при:
А) аутосомно-доминантной ПКБП Б) нефронофтизе Фанкони
В) медуллярной кистозной болезни Г) микрокистозе почек
Д) аутосомно-рецессивной ПКБП

20. Развитие терминальной ХПН уже на 1-м году жизни характерно для:
А) аутосомно-доминантной ПКБП Б) аутосомно-рецессивной ПКБП
В) нефронофтиза Фанкони Г) олигомеганефронии

21. Нарушение топики почек отмечается при:
А) поясничной дистопии почки Б) нефроптозе
В) подковообразной почке Г) тазовой дистопии почки

22. Синдромокомплекс нефронофтиза Фанкони проявляется:
А) анемией Б) лейкоцитозом
В) полиурией Г) олигурией
Д) отставанием в росте

23. Медуллярный кистоз наблюдается при:
А) нефронофтизе Фанкони Б) губчатой почке
В) аутосомно-рецессивной ПКБП Г) аутосомно-доминантной ПКБП

24. К кистозным формам дисплазии относятся:
А) мультикистозная дисплазия почек Б) олигомеганефрония
В) гипопластическая дисплазия Г) нефронофтиз Фанкони

25. Удвоение почки предполагает:
А) наличие 2 почек с одной из сторон
Б) наличие 2 ЧЛС в одной почке
В) наличие 2 ЧЛС в одной почке с отхождением 2 мочеточников
Г) наличие 2 ЧЛС в одной почке с отхождением 1 мочеточника

26. Наличие артериальной гипертонии характерно для:
А) пиелоэктазии обеих почек Б) олигомеганефронии
В) аутосомно-рецессивной ПКБП Г) простой гипоплазии почек

26. Большие почки при рождении характерны для:
А) аутосомно-рецессивной ПКБП Б) нефронофтиза Фанкони
В) гидронефроза почки Г) олигомеганефронии

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детская нефрология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. М., 2018. С. 171–189.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2009. Т. 2. С 252–260.
3. Детские болезни. Нефрология: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М., 2011. Т. 2. С. 118–126.

5.2. Дополнительная

1. Детская нефрология: руководство для врачей / под ред. М.С. Игнатовой. 3-е изд. М., 2011. С. 173–187.
2. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: руководство для врачей. СПб, 2008. 600 с.
3. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб., 1997. С. 204–215.

ТЕМА 2
ПЕРВИЧНЫЕ ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Цель

На основании теоретических знаний уметь выделять клинико-лабораторные признаки гломерулярных болезней почек, проводить дифференциальную диагностику между различными формами гломерулярных болезней почек и разрабатывать терапевтические подходы.

Вопросы для самоподготовки:

1. Врожденный и наследственный нефротический синдром. Современная классификация. Аутосомно-рецессивные и аутосомно-доминантные формы нефротического синдрома (НС). Синдромные формы врожденного и инфантильного НС (синдром Денис–Драш, синдром Фрайзера). Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.
2. Наследственный нефрит. Классификация. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.
3. Первичные гломерулонефриты. Современная клиническая и морфологическая классификация. Особенности патогенеза и клинической картины. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Современные стандарты лечения хронических гломерулонефритов с учетом их клинико-морфологических форм.
4. Быстропрогрессирующий гломерулонефрит. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Современные схемы медикаментозных и экстракорпоральных методов лечения быстро прогрессирующих гломерулонефритов.

По результатам изучения этой темы:

Студент должен знать:

- основные симптомы и синдромы гломерулярных заболеваний почек;
- этиологию и патогенез гломерулонефритов и гломерулопатий;
- классификацию гломерулонефрита, клинические и лабораторные проявления различных вариантов этого заболевания; инструментальные методы, используемые в диагностике;
- методы диагностики гломерулярных заболеваний почек;
- показания для проведения нефробиопсии;
- заболевания, с которыми необходимо дифференцировать гломерулярные болезни;
- принципы терапии гломерулярных заболеваний почек;
- принципы диспансерного наблюдения детей с данными заболеваниями.

Студент должен уметь:

- проводить осмотр ребенка с патологией органов мочевой системы;
- работать с историей болезни, своевременно назначить и правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (клинического и биохимического анализов крови и мочи, коагулограммы, данные ультразвукового, допплерографического и радиоизотопного исследования почек);
- выделить основные симптомы и синдромы заболевания;

- выстраивать диагностические алгоритмы гломерулонефритов на основании выявляемых клинико-лабораторных синдромов;
- на основании выраженности клинической симптоматики оценить тяжесть заболевания и назначить адекватную терапию;
- выписать рецепты на назначаемые препараты; дать рекомендации по режиму жизни и питания и составить план диспансерного наблюдения ребенка.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика нефритического и нефротического синдромов»:

Проявления	Нефритический синдром	Нефротический синдром
Начало		
Отеки		
Гипертензия		
Протеинурия		
Гематурия		
Сывороточный альбумин		

1.2. Заполните таблицу «Разделение первичных гломерулонефритов, в зависимости от гистологических изменений в клубочке при различных формах гломерулонефритах»:

Первичные гломерулонефриты	
пролиферативные	**непролиферативные**

1.3. В левом столбце таблицы впишите название генов, мутация в которых может привести к развитию следующих заболеваний:

Нозология	Ген
Болезнь тонких базальных мембран	
Синдром Альпорта	
НС «финского типа»	

НС с фокально-сегментарным гломерулосклерозом, аутосомно-рецессивный	
Сидром Фрайзера и Денис–Драш	
Синдром коленно-ногтевой (nail-patella)	

1.4. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические различия синдрома Альпорта и болезни тонких базальных мембран»:

Признаки	Синдром Альпорта	Болезнь тонких базальных мембран
Локализация мутации		
Мочевой синдром		
Патология слуха		
Патология зрения		
Семейный анамнез		
ХПН		
Электронно-микроскопическая картина		

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1 Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 3 года 2 мес. Гломерулонефрит, нефротическая форма, стероидчувствительный вариант. Активность III (1-й рецидив). ХБП I стадии.
2. Девочка, 7 лет. Острый постинфекционный гломерулонефрит с нефритическим синдромом. Острое почечное повреждение (ОПП) III стадии.
3. Мальчик, 13 лет. Хронический гломерулонефрит, смешанная форма (НС с гематурией и артериальной гипертензией), частичная ремиссия. ХБП II стадии.
4. Девочка, 5 лет. Хронический гломерулонефрит с изолированной протеинурией. ХБП I стадии.
5. Мальчик, 11 лет. Болезнь тонких базальных мембран. ХБП I стадии.
6. Девочка, 6 мес. Врожденный НС с гематурией и артериальной гипертензией. ХПН II стадии. ХБП IV стадии.
7. Мальчик, 15 лет. Наследственный нефрит (синдром Альпорта). ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3	4	5	6	7
Гемоглобин, г/л							
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л							
Ретикулоциты, ‰							
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л							
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л							

П/я, %							
С/я, %							
Эозинофилы, %							
Базофилы, %							
Лимфоциты, %							
Моноциты, %							
СОЭ, мм/ч							

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 3 года 2 месяца. Гломерулонефрит, нефротическая форма стероидчувствительный вариант. Активность III (1-й рецидив). ХБП I стадии.
2. Девочка, 7 лет. Острый постинфекционный гломерулонефрит с нефритическим синдромом. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 13 лет. Хронический гломерулонефрит, смешанная форма (НС с гематурией и артериальной гипертензией), частичная ремиссия. ХБП II стадии.
4. Девочка, 5 лет. Хронический гломерулонефрит с изолированной протеинурией. ХБП I стадии.
5. Мальчик, 11 лет. Болезнь тонких базальных мембран. ХБП I стадии.
6. Девочка, 6 мес. Врожденный НС с гематурией и артериальной гипертензией. ХПН II. ХБП IV ст.
7. Мальчик, 15 лет. Наследственный нефрит (синдром Альпорта). ХБП II стадии.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**Норма**
Общий белок								65–85 г/л
Альбумины								38–45 г/л (53–56%)
Глобулины								43,3–33,2%
Мочевина								2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин								По возрасту, мкмоль/л
Мочевая кислота								140–400 мкмоль/л
Холестерин								3,5–5,5 ммоль/л
Триглицериды								0,4–1,82 ммоль/л
Калий								4,5–5,7 ммоль/л
Натрий								135–145 ммоль/л
СРБ								Отр.
Антистрептолизин-О								До 200 Ед/мл

2.3. Заполните бланк коагулограммы пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 1,5 года. Острый гломерулонефрит. НС, чистый, активная стадия. ОПП I стадии.
2. Девочка, 7 лет. Острый гломерулонефрит. Нефритический синдром, активная стадия. ОПП I стадии.
3. Мальчик, 13 лет. Наследственный нефрит. Синдром Альпорта. ХБП II стадии.
4. Девочка, 2,5 года. Хронический гломерулонефрит. Изолированный мочевой синдром (протеинурия). ХБП II стадии.
5. Мальчик, 13 лет. Подострый гломерулонефрит. Быстро прогрессирующий нефрит, стадия развернутых клинических проявлений. ОПП III стадии.

Показатель	1	2	3	4	5	Диапазон
АЧТВ (ACL Elite Pro)						25,1–34,7 с
ПК, квик (ACL Elite Pro)						76–128%
МНО (ACL Elite Pro)						0,89–1,16
ТВ (ACL Elite Pro)						13–20 с
Фибриноген, Клаусс (ACL Elite Pro)						2,03–4,72 г/л
Д-Димер (ACL Elite Pro)						200–278 нг/мл
АТ-3 (ACL Elite Pro)						75–125%

2.4. Заполните бланк общего анализа мочи пациентам со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 3 года 2 мес. Гломерулонефрит, нефротическая форма стероидчувствительный вариант. Активность III (1-й рецидив). ХБП I стадии.
2. Девочка, 7 лет. Острый постинфекционный гломерулонефрит с нефритическим синдромом. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 13 лет. Хронический гломерулонефрит, смешанная форма (НС с гематурией и артериальной гипертензией), частичная ремиссия. ХБП II стадии.
4. Девочка, 5 лет. Хронический гломерулонефрит с изолированной протеинурией. ХБП I стадии.
5. Мальчик, 11 лет. Болезнь тонких базальных мембран. ХБП I стадии.
6. Девочка, 6 мес. Врожденный НС с гематурией и артериальной гипертензией. ХПН II стадии. ХБП IV стадии.
7. Мальчик, 15 лет. Наследственный нефрит (синдром Альпорта). ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3	4	5	6	7
Цвет							
Прозрачность							
Удельный вес							

Реакция							
Белок							
Глюкоза							
Эпителий							
Лейкоциты							
Эритроциты							
Цилиндры							

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя;

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздраво России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Мальчик, 7 лет, поступил в отделение повторно.

Анамнез болезни: болен с 5 лет, когда после легкого ОРВИ появились отеки, анасарка, протеинурия — до 6 г/л. Был поставлен диагноз нефротической формы гломерулонефрита, назначена терапия преднизолоном — 2 мг/кг в течение 6 нед, затем альтернирующий курс — 1,5 мг/кг/48 ч в течение 6 нед с последующим постепенным снижением дозы до полной отмены, в результате чего достигнута полная ремиссия. Однако через неделю после отмены лечения возник рецидив протеинурии. В дальнейшем сохранялась чувствительность к глюкокортикоидам, но рецидивы возникали 6 раз при попытке отмены терапии преднизолоном, получал гормоны практически непрерывно. Последние 2–3 мес жалуется на боли в ногах и в спине, периодически — на боли в эпигастрии и тошноту. Последний раз гормоны отменены 14 дней назад, 5 дней назад появилась протеинурия — 1,5 г/л, во вчерашнем анализе мочи протеинурия 5 г/л.

Настоящее состояние: средней тяжести. АД 120/80 мм рт. ст. Ребенок бледен, отмечаются небольшие отеки век и лодыжек. Ребенок избыточного питания, с преимущественным отложением жира на животе, на бедрах розовые стрии. Лицо лунообразное, на щеках яркий румянец, гипертрихоз. Границы сердца не расширены, тоны звучные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, при пальпации слегка болезненный в эпигастрии и в точке желчного пузыря, печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Диурез снижен, моча светлая, мутноватая, пенистая.

Клинический анализ крови: Hb 123 г/л; эрит. 4,2 × 10^{12}/л; тромб. 516 × 10^{9}/л; лейк. 9,8 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 38%, лимф. 53%, эоз. 4%, мон. 3%; СОЭ 37 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1028; реакция нейтральная; белок 6,0 г/л; лейк. 0–1 в п/зр.; эрит. 0–1 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 41 г/л; альбумины 19 г/л; холестерин 7,8 ммоль/л; мочевина 5,1 ммоль/л; креатинин 66 мкмоль/л; K^{+} 4,2 ммоль/л; Na^{+} 137,5 ммоль/л.

Коагулограмма: фибриноген 6,0 г/л; протромбин 130%.

Суточная протеинурия: 4,8 г/сут.

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, увеличены в размерах, эхогенность коркового слоя умеренно диффузно повышена.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Девочка, 7-й день жизни, поступила в отделении патологии новорожденных с диагнозом: физиологическая незрелость, отечный синдром, внутриутробное инфицирование?

Анамнез: родилась от 1-й беременности, от молодых здоровых родителей. Бабушка по матери страдает мочекаменной болезнью, дед по отцу перенес инфаркт миокарда в 56 лет, другие хронические заболевания в семье мать отрицает. Беременность протекала с респираторной

инфекцией на сроке 23–25 нед, выраженными отеками в последние 2 мес, поздним началом шевеления плода. Роды срочные, быстрые, масса тела при рождении 3100 г, рост 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Большая масса плаценты 850 г. При первом осмотре педиатр роддома отметил отечность тканей, увеличение размеров живота, ослабление дыхания в легких.

При осмотре: состояние тяжелое, выраженная бледность и мраморность кожи. Выражены отеки лица, конечностей, передней брюшной стенки и лобка. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, седловидная переносица, низко расположенные ушные раковины, короткая шея, пупочная грыжа. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах с обеих сторон. Живот увеличен в размерах за счет асцита, печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги. Мочится 4–5 раз в сутки.

Общий анализ крови: Hb 100 г/л; эрит. 3,0 × 10^{12}/л; лейк. 8,9 × 10^{9}/л: п/я 6%, с/я 30%, лимф. 56%, эоз. 4%, мон. 4%; СОЭ 50 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1012; белок 7,5 г/л; эрит. 50–60 в п/зр.; лейк. 2–3 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 30 г/л, альбумины 25%; глобулины: α1 2%, α2 36%, β 20%, γ 7%; холестерин 10,5 ммоль/л; креатинин 45 мкмоль/л; мочевина 5,2 ммоль/л; K^+ 4,5 ммоль/л; Na^+ 39 ммоль/л.

Коагулограмма: фибриноген 6,8 г/л; протромбин 102%; время фибринолиза более 5 ч; тесты паракоагуляции отрицательные

Иммуноферментные исследования: на внутриутробные инфекции (цитомегаловирус, герпесвирус, краснуха, токсоплазмоз, вирус Эпштейна–Барр) отрицательно**.**

Реакция Вассермана: отрицательно.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: очаговых и инфильтративных изменений нет, сосудистый рисунок усилен, в плевральных полостях с обеих сторон небольшое количество жидкости.

УЗИ: почки увеличены в размерах, диффренцировка слоев паренхимы затруднена. ЧЛС с обеих сторон без деформаций и эктазий.

Биопсия почки: (в возрасте 1,5 мес) микрокистоз проксимальных канальцев, диффузный мезангиальный склероз.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Мальчик, 8 лет, поступил в отделение нефрологии для обследования и уточнения диагноза.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й, нормально протекавшей беременности (1-я беременность — роды, в настоящее время брату 12 лет, здоров), срочных родов. Масса тела при рождении 3150 г, длина 50 см. На 1-м году жизни рос и развивался по возрасту. Прививки по календарю до 6 лет, затем медицинский отвод. После года болел: часто ОРВИ, 2 раза ангинами, страдает хроническим тонзиллитом. Аллергоанамнез: на 1-м году атопический дерматит, далее — сыпь на цитрусовые, мёд, шоколад.

Анамнез заболевания: до 6 лет изменений в моче не было. В 6 лет на фоне ОРВИ отмечалась макрогематурия без отеков и повышения АД. В общем анализе мочи белок 0,4 г/л, эри-

троциты сплошь в п/зр. Лечился в местном стационаре, получал антибиотики, курантил, диету с ограничением соли, однако эритроцитурия сохранялась. На фоне ОРВИ трижды за 2 года бывали эпизоды макрогематурии.

Настоящее состояние: удовлетворительное, жалоб нет. Физическое развитие соответствует возрасту. АД 100/60 мм рт. ст. Кожные покровы чистые. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 80/мин. Живот при пальпации безболезненный, печень и селезенка не увлечены. Стул ежедневно, оформленный. Диурез достаточный (1200 мл/сут).

Клинический анализ крови: Hb 115 г/л; эрит. 3,4 × 10^{12}/л; тромб. 320 × 10^{9}/л; лейк. 9,1×10^{9}/л: п/я 2%, с/я 28%, лимф. 63%; эоз. 2%; мон. 5%; СОЭ 14 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок 0,3 г/л; лейк. 2–5 в п/зр; эрит. 40–50 в п/зр.

Суточная протеинурия: 0,4 г/2 сут.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л; альбумины 35 г/л; СРБ 1,8 Ед/л (норма — до 2,0 Ед/л); холестерин 3,5 ммоль/л; креатинин 63 мкмоль/л; мочевина 3,1 ммоль/л; Na^{+} 139 ммоль/л; K^{+} 4,2 ммоль/л; АСЛО 1:250 (норма).

УЗИ почек: расположены в типичном месте, нормальных размеров, эхогенность не изменена, дифференцировка не нарушена.

Биопсия почки: в клубочках пролиферация мезангиума во всех клубочках, уменьшение мочевого пространства, свечение IgA в клубочках при иммунофлюоресцентном исследовании.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4.

Мальчик, 13 лет, поступил в специализированное нефрологическое отделение в связи с неэффективностью стероидной терапии по месту жительства.

Анамнез жизни: мальчик от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом в 1-й половине, 2-х срочных родов. Масса тела при рождении 3500 г, длина 53 см. Раннее развитие без особенностей, аллергические реакции в виде атопического диатеза, в связи с чем прививки мальчику на 1-м году не проводились. Детскими инфекциями не болел. Наследственность не отягощена.

Анамнез болезни: заболел 2 мес назад, когда после ОРВИ появились и стали нарастать отеки. Тогда же в общем анализе мочи отмечалась протеинурия до 6,6 г/л. Поступил в стационар по месту жительства. При осмотре выявлялись анасарка, АД 140/100 мм рт. ст. При лабораторном исследовании: протеинурия 3–5 г/л, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия. Получал преднизолон в дозе 60 мг/сут ежедневно в течение 8 нед без эффекта, в связи с чем переведен в специализированное нефрологическое отделение.

При поступлении: состояние тяжелое. Отмечаются распространенные отеки на лице, туловище, конечностях, свободная жидкость в брюшной полости. В легких выслушиваются влажные свистящие хрипы на выдохе. ЧД 16/мин. Границы сердца: правая — на 1 см кнаружи от правого края грудины, левая — на 2,5 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца приглушены. ЧСС 128/мин, АД 150/95 мм рт. ст. Живот резко увеличен в объеме, выражены симптомы асцита. Печень выступает на 5 см из-под реберного края. Диурез 300–350 мл/сут.

Клинический анализ крови: Hb 109 г/л; эрит. 4,2 × 10^{12}/л; тромб. 522 × 10^{9}/л; лейк. 16,2 × 10^{9}/л: п/я 5%, с/я 54%, лимф. 37%, эоз. 2%, мон. 2%; СОЭ 46 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая; белок 9,0 г/л; лейк. 3–5 в п/зр.; эрит. 30–35 в п/зр.; цилиндры: гиалиновые 5–6 в п/зр.; зернистые 3–4 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 35 г/л; альбумины 16 г/л; глобулины: α1 5%, α2 15%, β 10%, γ 14%; креатинин 130 мкмоль/л; мочевина 6,1 ммоль/л; холестерин 8,7 ммоль/л; K^{+} 4,5 ммоль/л.

Суточная протеинурия: 7,1 г/сут.

Иммунологическое исследование: IgG 7,3 г/л; IgA 3,1 г/л; IgM 3,2 г/л; C3 0,8 г/л (норма — 1,2–1,6); C4 0,23 г/л (норма — 0,15–0,35).

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, отечны. Эхогенность коркового слоя умеренно диффузно повышена.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5.

Анамнез болезни: Мальчик, 9 лет, направлен в стационар с диагнозом: хронической гломерулонефрит, гематурическая форма.

Анамнез болезни: аденоиды III степени, тугоухость. Болен с 2 лет, когда при обследовании перед плановой операцией по поводу врожденной катаракты случайно обнаружена эритроцитурия — до 50 в п/зр., протеинурия 0,05 г/л. В последующие годы наблюдался нерегулярно, но изменения в анализах мочи отмечались постоянно, ухудшения анализов отмечались после интеркуррентных заболеваний. Самочувствие удовлетворительное, однако ребенок часто болеет ОРВИ, имеются аденоиды III степени, несколько раз перенес отиты. С 8 лет стали обращать внимание на снижение слуха. Поступил для обследования и решения вопроса о плановой аденотонзиллэктомии.

Анамнез жизни: родился от 1-й беременности, протекавшей с нефропатией, срочных неосложненных родов. Психомоторное развитие — по возрасту, в 10 мес диагностирована врожденная катаракта левого глаза. Мать мальчика (31 год) с раннего детства страдает нефропатией, проявляющейся изолированной эритроцитурией. Бабушка по линии матери (55 лет) с детства страдала хроническим гломерулонефритом, в настоящее время находится на хроническом гемодиализе. Отец здоров, у родственников по линии отца — сердечно-сосудистые заболевания, хронический гастрит.

Настоящее состояние: удовлетворительное, мальчик пониженного питания, физическое развитие соответствует 25-й перцентили. Кожные покровы бледные, под глазами тени, отеков нет. Зев бледный, нос заложен. Слух снижен. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 76/мин. Живот мягкий, безболезненный. Край печени не выступает из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. АД 100/60 мм рт. ст. Моча светлая, мочеиспускание не затруднено, безболезненное. Стул оформленный.

Общий анализ крови: Hb 119 г/л; эрит. 4,0 × 10^{12}/л; тромб. 225 × 10^{9}/л; лейк. 8,1 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 58%, лимф. 32%, эоз. 2%; мон. 6%, СОЭ 11 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1011; белок 0,099 г/л; лейк. 2–4 в п/зр.; эрит. 35–40 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л; альбумины 40 г/л; мочевина 5,4 ммоль/л; креатинин 54 мкмоль/л; серомукоид 0,220 Ед/л; АЛТ 24 Ед/л; АСТ 35 Ед/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1006–1013; диурез: дневной 350 мл, ночной 420 мл.

Иммунологическое исследование: уровень комплемента и иммуноглобулины сыворотки в пределах нормы.

УЗИ почек: Почки расположены типично, левая 96×35×32 мм, правая 94×34×30 мм (норма 90 мм). Дифференцировка слоев паренхимы нарушена, чашечно-лоханочная система без деформаций и эктазий.

Аудиометрия: нейросенсорная тугоухость II степени.

Консультация ЛОР-врача: тугоухость II степени, нейросенсорная. Хронический субкомпенсированный тонзиллит. Аденоиды II степени. Показано консервативное лечение.

Консультация офтальмолога: Афакия OS, OD норма.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Т-клеточный механизм иммунного ответа наблюдается при:
   А) мезангиопролиферативном гломерулонефрите
   Б) остром постстрептококковом гломерулонефрите
   В) НС с минимальными изменениями
   Г) мембранопролиферативном гломерулонефрите

2. Рецидивирующая макрогематурия наиболее часто наблюдается при:
   А) НС с минимальными изменениями
   Б) фокально-сегментарном гломерулосклерозе
   В) IgA-нефропатии
   Г) мембранозной нефропатии

3. В патогенетической терапии стероид-резистентной формы НС используют следующую схему терапии:
   А) глюкокортикоиды + антиагреганты + антикоагулянты
   Б) глюкокортикоиды + цитостатики + антикоагулянты
   В) глюкокортикоиды + цитостатики + антиагреганты + антикоагулянты
   Г) глюкокортикоиды + цитостатики + диуретики

4. Сочетание гематурии, снижения слуха с патологией зрения и снижением функций почек в юношеском и зрелом возрасте характерно для:
   А) болезни тонких базальных мембран
   Б) синдрома Альпорта
   В) пиелонефрита
   Г) синдром Барттера

5. Для профилактики прогрессирования наследственного нефрита у детей используют следующие лекарственные препараты:
А) защищенные пенициллины Б) циклоспорин А
В) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
Г) преднизолон

6. Укажите, какие клинические проявления наиболее характерны для острого постстрептококкового гломерулонефрита:
А) нефротический синдром Б) изолированный мочевой синдром
В) острый нефритический синдром

7. Для стероидзависимой формы НС характерно:
А) отсутствие терапевтического эффекта от глюкокортикоидной терапии
Б) часто рецидивирующее течение
В) больной требует постоянной глюкокортикоидной терапии в дозе 2 мг/кг
Г) рецидив НС на фоне снижения глюкокортикоидной терапии или в течение 2 нед после отмены глюкокортикоидов

8. Иммунокомплексный механизм иммунного ответа наблюдается при:
А) НС с минимальными изменениями Б) мембранозном гломерулонефрите
В) фокально-сегментарном гломерулосклерозе

9. Снижение титра С3 компонента комплемента наблюдается при:
А) мембранозной нефропатии
Б) фокально-сегментарном гломерулосклерозе
В) мембранопролиферативном гломерулонефрите
Г) IgA-нефропатии

10. Антикоагулянтом непрямого действия является:
А) курантил Б) гепарин
В) фраксипарин Г) тиклид
Д) фенилин

11. При развитии синдрома Гудпасчера после трансплантации почки у больного с синдромом Альпорта вырабатываются антитела к:
А) коллагену IV типа Б) эндотелию почечных капилляров
В) подоцитам Г) проксимальным канальцам нефрона

4.1. Укажите все правильные ответы

12. Причина развития наследственного нефрита лежит в мутации гена:
А) *COL4A5* Б) *COL4A4* В) *COL4A3* Г) Δ*F508*

13. У ребенка с гематурией для подтверждения диагноза наследственного нефрита важно выявить наличие у родственников следующих симптомов:
А) тугоухости Б) гематурии
В) патологии зрения Г) дисплазии тазобедренного сустава

14. При лечении массивных отеков при НС используют:
А) в/в инфузию 0,9% NaCl Б) фуросемид
В) в/в инфузию 20% альбумина

15. Укажите, какие из перечисленных биохимических маркеров характерны для НС:
А) гиперлипидемия Б) азотемия
В) гипоальбуминемия Г) повышение уровня СРБ

16. Эффекты ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента при патологии почек:
А) гипотензивный
Б) диуретический
В) противовоспалительный
Г) гипопротеинурический

17. Синдром артериальной гипертензии чаще наблюдается при:
А) остром гломерулонефрите с НС
Б) смешанной форме хронического гломерулонефрита
В) остром постстрептококковом гломерулонефрите с нефритическим синдромом
Г) быстро прогрессирующем гломерулонефрите

18. Показания к нефробиопсии при подозрении на синдром Альпорта:
А) снижение слуха
Б) снижение функций почек
В) наличие протеинурии более 1 г/сут
Г) персистирующая гематурия

19. Патогенетическая терапия НС состоит из:
А) глюкокортикоидов
Б) антибиотиков
В) диуретиков
Г) алкилирующих агентов
Д) ингибиторов кальцинейрина

20. Резкий подъем АД при остром постстрептококковом гломерулонефрите может вызвать:
А) судороги, головную боль, временную потерю зрения
Б) острую почечную недостаточность
В) острую левожелудочковую недостаточность, отек легких
Г) тромботические осложнения

21. Симптомы нефротического криза:
А) повышение мочевины и креатинина
Б) повышение АД
В) мигрирующие эритемы на коже
Г) боли в животе, рвота
Д) макрогематурия

22. Типичные биохимические сдвиги при остром постстрептококковом гломерулонефрите:
А) выраженная гипопротеинемия и гипоальбуминемия
Б) повышение белков острой фазы воспаления
В) повышение АСЛО
Г) выраженная гиперлипидемия

23. Маркеры, характерные для мочевого синдрома при гломерулонефрите:
А) лейкоцитурия
Б) глюкозурия
В) протеинурия
Г) гематурия

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детская нефрология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. М., 2018. С. 219–269.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2009. Т. 2. С. 140–193.
3. Детские болезни. Нефрология: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М., 2011. Т. 2. С. 127–154, 177–188.

5.2. Дополнительная

1. Детская нефрология: руководство для врачей / под ред. М.С. Игнатовой. 3-е изд. М., 2011. С. 263–297.

2. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: руководство для врачей. СПб., 2008. 600 с.
3. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб., 1997. С. 204–215.
4. Нефрология детского возраста / под ред. В.А. Таболина и др. // Практическое руководство по детским болезням / под ред. В.Ф. Коколиной, А.Г. Румянцева. М., 2005. Т. VI.

ТЕМА 3
Поражение почек при системных и метаболических заболеваниях

Цель

На основании теоретических знаний уметь выделять клинико-лабораторный симптомокомплекс гломерулярной патологии в структуре системных и метаболических заболеваний, проводить дифференциальную диагностику между различными формами вторичных нефропатий и разрабатывать терапевтические подходы.

Вопросы для самоподготовки:

1. Поражение почек при системных заболеваниях соединительной ткани: люпус-нефрит, поражение почек при ревматоидном артрите, системном склерозе, синдроме Шегрена. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Морфологические диагностические критерии. Дифференциальная диагностика. Современные схемы лечения.
2. Поражение почек при системных васкулитах. Клинико-морфологические и лабораторные признаки поражения почек при васкулитах крупных и средних сосудов (артериит Такаясу, болезнь Кавасаки, узелковый полиартериит), артериол и капилляров (гранулематоз Вегенера, геморрагический васкулит, синдром Чарга–Стросса, микроскопический полиартериит). Диагностические критерии. Методы ранней диагностики нефропатии. Современные протоколы терапии.
3. Диабетическая нефропатия. Эпидемиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Современные наблюдения и лечения.
4. Амилоидоз. Классификация амилоидоза. Основные формы поражения почек при первичном и вторичном амилоидозе. Этиология и патогенез. Клиника. Диагностика. Тактика ведения. Протоколы лечения.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

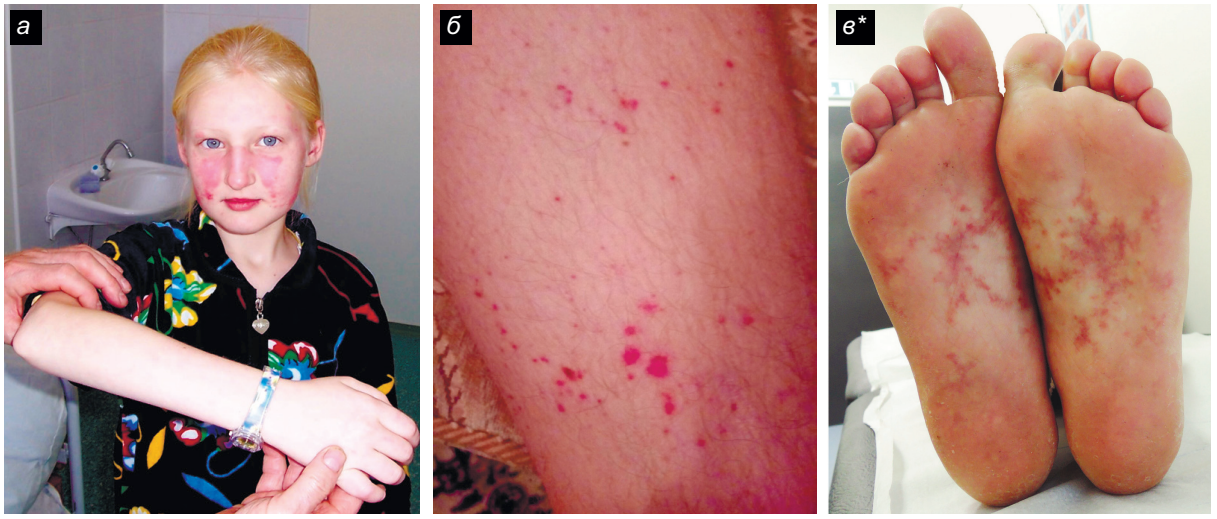
- симптомы и синдром системных заболеваний;
- этиологию и патогенез системных заболеваний соединительной ткани и метаболических заболеваний;
- клинические и лабораторные проявления системных и метаболических заболеваний;
- инструментальные и лабораторные методы, используемые в диагностике;
- заболевания, с которыми необходимо дифференцировать вторичные нефропатии;
- принципы терапии вторичных нефропатий;
- принципы диспансерного наблюдения детей с данными заболеваниями.

Студент должен уметь:

- выделять общие клинико-лабораторные признаки системных заболеваний;
- диагностировать различные виды кожных синдромов при системных заболеваниях;
- уметь выделять признаки некротизирующего васкулита;
- выстраивать диагностические алгоритмы системных заболеваний на основании выявляемых клинико-лабораторных синдромов;
- назначить лечение нефропатий при разных формах васкулита и метаболических заболеваниях;
- дать рекомендации по диспансерному наблюдению.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Сопоставьте изображение поражения кожи у пациента с соответствующим диагнозом:



* Фото заимствовано из R.Perry da Camara, J.Gil, H.Sousa. Acta Pediatr Port 2015; 46: 156-7.

Узелковый периартериит ___ Системная красная волчанка ___ Геморрагический васкулит ___

1.2. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические алгоритмы нефропатий при системных васкулитах»:

Признаки	СКВ	Узелковый периартериит	Гранулематозный полиангиит	Пурпура Шенлейн–Геноха
Возраст дебюта заболевания				
Ведущие клинические симптомы заболевания				
Диагностические критерии				
Лихорадка				
Изменения в клиническом анализе крови				
Серологические маркеры				
Патогенетические механизмы				
Морфологические критерии диагностики поражения почек				
Лечение				
Прогноз				

1.3. Заполните таблицу «Соответствие клинических симптомов, исходя из калибра сосудов, вовлеченных в патологический процесс, и варианты васкулитов, при которых перечисленные симптомы наблюдаются»:

Клинические симптомы	Сосуды	Вариант васкулита
Папулезная сыпь		
Некротическая сыпь		
Гангрены		
Гломерулонефрит		
Ишемическая почечная недостаточность		
Абдоминальный синдром и ишемия мезентериальных сосудов		
ЖКТ кровотечение (мелена)		
Кровотечение из легких		
Инфильтраты или каверны в легких		
Артериальная гипертензия		
Ишемия/инфаркт миокарда		
Миокардит, перикардит, эндокардит		
Периферическая нейропатия		
Недеструктивные олигоартриты		
Полимиалгия/полинейропатии		

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Заполните бланк клинического анализа крови больным со следующими диагнозами:

1. Девочка, 11 лет. Гранулематозный полиангиит. Нефритический синдром. ОПП II стадии.
2. Девочка, 9 лет. Геморрагический васкулит, смешанная форма. Гломерулонефрит с изолированным мочевым синдромом (гематурия).
3. Девочка, 12 лет. Системная красная волчанка. Люпус-нефрит. Нефротический синдром с гематурией и артериальной гипертензией. ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3
Гемоглобин, г/л			
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л			

Ретикулоциты, ‰			
Тромбоциты, × 10^9/л			
Лейкоциты, × 10^9/л			
П/я, %			
С/я, %			
Эозинофилы, %			
Базофилы, %			
Лимфоциты, %			
Моноциты, %			
СОЭ, мм/ч			

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови:

1. Девочка, 11 лет. Микроскопический полиангиит. Нефротический синдром, смешанный. ОПП II стадии.
2. Девочка, 11 лет. Диабет 1-го типа, декомпенсированный. Диабетическая нефропатия, НС. ХБП II стадии.
3. Девочка, 9 лет. Геморрагический васкулит, смешанная форма. НС, смешанный. Функция почек не нарушена.
4. Девочка, 12 лет. Системная красная волчанка. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит, ОПП III стадии.
5. Мальчик, 12 лет. Вторичный амилоидоз почек, протеинурическая стадия, ХБП III стадии.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**Норма**
Общий белок						65–85 г/л
Альбумины						38–45 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Мочевая кислота						140–400 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
Тимоловая проба						0–4 ед.

Холестерин							3,5–5,5 ммоль/л
В-липопротеиды							35–55 ед.
Триглицериды							0,4–1,82 ммоль/л
АЛТ							>45 Ед/л
АСТ							>40 Ед/л
Щелочная фосфатаза							По возрасту
Амилаза							>80 Е/л
γ-Глутамилтрансфераза							11–50 Ед/л
Креатинфосфокиназа							25–200 Ед/л
Калий							4,5–5,7 ммоль/л
Натрий							135–145 ммоль/л
Магний							0,7–1,1ммоль/л
Кальций							2,24–2,5 ммоль/л
Хлориды							95–106 ммоль/л
Фосфор неорганический							1,2–1,8 ммоль/л
Железо	Мал.						14,3–26,0 ммоль/л
	Дев.						0,7–21,5 ммоль/л
Глюкоза							3,33–5,55 ммоль/л
Сулемовая проба							1,6–2,0 мл
Сиаловая проба							150–180 ед.
СРБ							Отр.
АСЛО							>200 Ед/мл
Ревматоидный фактор							>8 МЕ/мл
Антитела к нуклеопротеидам							Отр.

2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентам со следующими диагнозами:

1. Девочка, 11 лет. Гранулематозный полиангиит. НС. ОПП II стадии.
2. Девочка, 9 лет. Геморрагический васкулит, смешанная форма. Гломерулонефрит с изолированным мочевым синдромом (гематурия).
3. Девочка, 12 лет. Системная красная волчанка. Люпус-нефрит. НС с гематурией и артериальной гипертензией. ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3
Цвет			
Прозрачность			
Удельный вес			
Реакция			
Белок			
Глюкоза			
Эпителий			
Лейкоциты			
Эритроциты			
Цилиндры			
Соли			
Бактерии			

2.3. Выпишите рецепт по заданию преподавателя.

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 14 лет, поступила в клинику с направляющим диагнозом «Гломерулонефрит, смешанная форма». Жалобы при поступлении: нарастающие отеки, одышка, слабость, головные боли, появление сыпи на коже.

Анамнез жизни: наследственность не отягощена. Ребенок от 2-й беременности (без осложнений), срочных неосложненных родов. Масса тела 3760 г, рост 53 см. Период новорожденности и раннее развитие без особенностей.

Анамнез болезни: за год до поступления отдыхала в Турции, много загорала. Обратили внимание на стойкое покраснение кожи на переносице и щеках. Самочувствие при этом не страдало. По возвращении назначены гормональные мази, после чего эритема исчезла через 2 нед. Далее в течение полугода жалоб не было, затем отмечался длительный субфебрилитет после ОРВИ, пятнисто-папулезная сыпь на коже туловища, выпадение волос. Ухудшение состояния с начала апреля: появились и стали нарастать отеки, появились изменения в анализах мочи. При обращении к врачу в начале июня выявлены отеки вплоть до анасарки, повышение АД до 150/100 мм рт. ст.; протеинурия до 3 г/л, эритроциты сплошь в п/зр.

Состояние при поступлении: тяжелое за счет выраженного отечного синдрома. Бледная, жалобы на одышку, слабость. На лице в области переносицы и щек ярко-красная центробежная эритема. Хейлит, энантема на мягком небе, язвочки на слизистой щек. АД 160/95 мм рт. ст. Выражен отечный синдром — отеки лица, ног, брюшной стенки, анасарка, асцит. Выявлено ослабление дыхания в нижних отделах легких. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 78 в 1 мин. Пальпация живота безболезненная. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Диурез снижен (со слов пациентки), моча красноватая, мутная.

Больная замкнута, настроение понижено, жалуется на частые мигренеподобные головные боли. Менингеальных и грубых очаговых и симптомов нет.

Клинический анализ крови: Hb 74 г/л; эрит. 2,8 × 10^{12}/л, тромб. 123 × 10^{9}/л; лейк. 5,3 × 10^{9}/л: п/я 3%, с/я 34%, лимф. 51%, эоз. 2%, баз. 3%, мон. 7%; СОЭ 48 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок 6,6 г/л; глюкоза abs; лейк. 15–20 в п/зр; эрит. измененные сплошь в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 35 г/л; альбумины 14 г/л; глобулины: α1 4%, α2 12%, β 8%, γ 24%; СРБ 4,1 Ед/л (N до 2,0 Ед/л); холестерин 8,6 ммоль/л; креатинин 136 мкмоль/л; мочевина 9,3 ммоль/л; Na^{+} 139 ммоль/л; K^{+} 3,7 ммоль/л.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: очаговые тени в легких не определяются. Легочный рисунок обогащен за счет полнокровия сосудов. Тень средостения расширена (жидкость в перикарде?). Наружные синусы затемнены, больше слева (жидкость?).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику? _____

_____

_____

3. Какие дополнительные исследования нужно провести? _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 5 лет, поступил в стационар в связи и изменениями в общем анализе мочи.

Анамнез жизни: ребенок от 4-й, нормально протекающей беременности. Роды срочные. Масса тела при рождении 3100 г, рост 51 см. Прививки по календарю. На 1-м году отмечались признаки экссудативного диатеза. На 2-м году проявились пищевая аллергии (на яйцо, мед, курица, шоколад, цитрусовые) в виде кожного синдрома. Операций и травм не было.

Анамнез болезни: около 2 нед назад у мальчика появилась мелкоточечная сыпь преимущественно на голенях ног, частично на предплечьях обеих рук. Данная сыпь педиатром была расценена как аллергическая (накануне съел 2 мандарина). Тогда же отмечались невыраженные боли в животе, которые купировались приемом но-шпы. Вскоре сыпь на фоне приема супрастина исчезла.

За 2 дня до госпитализации у мальчика вновь появились боли в животе, на следующий день мама отметила выраженное потемнение цвета мочи. При исследовании общего анализа мочи были выявлены следующие изменения: белок 0,165 г/л; лейк. 7-10 в п/зр.; эрит. сплошь все п/зр.

При поступлении: активных жалоб не предъявляет. Кожа сухая. Отмечается бледно пигментированная сыпь на ногах. Периферических отеков нет. Со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем патологических изменений не выявлено. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Стул 1–2 раза в сутки, без патологических примесей. Диурез адекватный.

Клинический анализ крови: Hb 123 г/л; эрит. $3{,}8 \times 10^{12}$/л; тромб. 430×10^{9}/л; лейк. $9{,}1 \times 10^{9}$/л: п/я 3%, с/я 51%, лимф. 38%, эоз. 5%, мон. 3%; СОЭ 15 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок 0,33 г/л; глюкоза abs; лейк. 5–7 в п/зр; эр. измененные — сплошь.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л; альбумины 36 г/л; глобулины: α1 5,1%, α2 12,1%, β 13,8%, γ 18,1%; СРБ 2,7 Ед/л (норма — до 2,0 Ед/л); холестерин 4,3 ммоль/л; креатинин 34 мкмоль/л; мочевина 5,1 ммоль/л; мочевая кислота 237 мкмоль/л; натрий 139 ммоль/л; K^+ 3,7 ммоль/л.

Суточная протеинурия: 0,310 г/сут.

Копрограмма: без особенностей.

Иммунологическое обследование: IgG 9,3 г/л; IgA 3,1 г/л; IgM 1,2 г/л; IgE 320 пг/мл (норма — 250); C_3 1,8 г/л (норма — до 1,6); C_4 0,23 г/л (норма — до 0,35).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику? _____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Девочка, 13 лет, поступила в стационар с жалобами на высокую лихорадку, слабость, кашель, боли в грудной клетке, потерю аппетита, боли в коленных и лучезапястных суставах, появление высыпаний на коже.

Анамнез жизни: наследственность не отягощена Родилась от 1-й неосложненной беременности, срочных родов, с массой тела 3200 г и ростом 51 см. Раннее развитие без особенностей, болела ОРВИ (нечасто), ветряной оспой, краснухой. Аллергические реакции в виде сыпи на пенициллиновые антибиотики. Привита по возрасту, реакций на прививки не было.

Анамнез заболевания: считает себя больной около месяца: беспокоили немотивированная слабость, субфебрильная температура, боли в коленных и лучезапястных суставах, редкий непродуктивный кашель. Обследована амбулаторно: за 2 нед до госпитализации в анализе крови анемия (Hb 96 г/л), умеренный лейкоцитоз до 14 × 10^9/л, ускорение СОЭ до 34 мм/ч. В анализах протеинурия — 0,25 г/л, эритроцитурия 10–15 в п/зр. На рентгенограмме органов грудной клетки на уровне 2 ребра слева обнаружена овальная тень неоднородной структуры с ровными контурами 3 × 2,5 см. Консультирована фтизиатром — данных за туберкулезный процесс нет.

В последние дни перед госпитализацией состояние значительно ухудшилось: лихорадила до 38,7°С, наросла слабость, появились экссудативно-геморрагические, местами сливные высыпания на коже голеней и предплечий. Кашель усилился. Появились одышка, прожилки крови в мокроте, боль во рту при глотании и жевании.

При поступлении: состояние очень тяжелое. Бледная, вялая. Фебрильная лихорадка, одышка до ЧД 30 в 1 мин. Физическое развитие соответствует возрасту. АД 140/90 мм рт. ст. На коже голеней и предплечий необильные экссудативно-геморрагические высыпания. На слизистой полости рта язва до 1,5 см, кровоточащая при контакте. Дефигурация обоих локтевых и правого лучезапястного сустава, движения в этих суставах болезненные. В легких притупление перкуторного звука и непостоянные крепитирующие хрипы с обеих сторон в нижних отделах. Границы сердца не расширены, шумов нет. Живот мягкий, безболезненый при пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформленный. Мочится мало, моча мутная, коричневатого цвета.

Общий анализ крови: Hb 76 г/л; эрит. 3,0 × 10^{12}/л; тромб. 155 × 10^9/л; лейк. 26 × 10^9/л: п/я 10%, с/я 77%, лимф. 9%, мон. 4%; СОЭ 53 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1005; белок 0,72 г/л; лейк. 4–5 в п/зр.; эрит. 200–250 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 78 г/л; альбумины 42%; глобулины: α1 10%, α2 15%, β 11%, γ 22%; АЛТ 18 Ед/л; АСТ 12 Ед/л; мочевина 23,4 ммоль/л; креатинин 172 мкмоль/л, серомукоид 0,960 Ед/л (<0,2 Ед/л); СРБ +++; Na^+ 135 мэкв/л; K^+ 4,6 мэкв/л; Ca^{2+} 2,2 мэкв/л.

РКТ органов грудной клетки: с обеих сторон массивная очагово-сливная инфильтрация легочной паренхимы, в сегментах S1, S2, S6, S9, S10 выявляются множественные отдельные фокусы снижения воздушности легочной ткани по типу «матового стекла» и участки консолидации.

Иммунологическое обследование: антитела к ДНК <10 МЕ (норма); антинуклеарный фактор 1:30 (норма >1:40), антитела к цитоплазме нейтрофилов 50 ед. (норма <0,5 ед.).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику? _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Девочка, 15 лет, госпитализирована в связи с декомпенсацией диабета после перенесенного гриппа.

Анамнез заболевания: страдает сахарным диабетом 1-го типа с 7 лет. Течение диабета лабильное, девочка плохо соблюдала рекомендованную диету и режим. Уровень гликированного гемоглобина за все годы наблюдения не опускался ниже 11–13% (норма — 4–6%). В 11 лет диагно-

стированы такие осложнения сахарного диабета, как дистальная полинейропатия, диабетическая артропатия. С 13 лет в анализах мочи отмечалась незначительная протеинурия (0,066–0,100 г/л).

При поступлении: состояние средней тяжести, жалуется на жажду, зуд кожи, утомляемость. Кожа чистая, отеков нет. Гноящийся паронихий на III пальце правой руки. Липоатрофии в местах инъекций инсулина. Деформация голеностопных суставов. В лёгких хрипов нет, тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 78/мин. АД 140/90 мм рт. ст.

Анализ крови: Hb 138 г/л; эрит. 4,1 × 10^{12}/л; лейк. 8,7 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 54%; лимф. 37%, эоз. 2%, мон. 5%; СОЭ 11 мм/ч.

Анализ мочи: цвет желтый; реакция кислая; прозрачность слабо-мутная; удельный вес 1035; сахар 10%; ацетон +++; белок 0,4 г/л; эрит. 0–1 в п/зр., лейк. 4–5 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 62 г/л; холестерин 5,0 ммоль/л; креатинин 89 мкмоль/л; Na^+ 133,0 ммоль/л; K^+ 5,0 ммоль/л.

КОС: pH 7,34; BE –6,7; pO_2 62 мм рт. ст.; pCO_2 33,9 мм рт. ст.

Глюкоза натощак: до 15 ммоль/л.

Гликированный гемоглобин: 13,7%.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику? _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. У девочки с длительно текущим фебрилитетом, с анемией в серологическом анализе крови отмечается гипокомплементемия (снижен С3-комплемент). Предположите диагноз:

А) острый гломерулонефрит
Б) мезангиокапиллярный гломерулонефрит
В) системная красная волчанка
Г) геморрагический васкулит

2. Назовите заболевание, чаще всего встречающееся у мальчиков и характеризующееся геморрагической сыпью, абдоминалгиями и частым поражением почек:

А) геморрагический васкулит
Б) узелковый периартериит
В) системная красная волчанка
Г) острый нефрит

3. Сочетание синдрома злокачественной гипертонии с прогрессирующим снижением функции почек и асимметричным полиневритом характерно для:

А) геморрагического васкулита
Б) системная красная волчанка
В) узелкового периартериита
Г) микроскопического полиангиита

4. Иммуногистохимические изменения, характерные для люпус-нефрита:

А) линейное свечение иммуноглобулинов вдоль базальной мембраны
Б) пауциммунный нефрит
В) локальное свечение иммуноглобулинов

5. Для лечения амилоидоза при периодической болезни колхицин назначают в дозе:
А) 20–30 мг/сут Б) 10 мг/сут
В) до 2 мг/сут Г) 0,5–1 мг/сут
Д) назначение колхицина бесполезно

6. У ребенка после длительного течения остеомиелита появилась гепатоспленомегалия и нефротический синдром. Вы предполагаете следующее заболевание:
А) системная красная волчанка Б) периодическая болезнь
В) синдром Гудпасчера Г) вторичный амилоидоз

7. Течение нефропатии в виде изолированной гематурии наиболее вероятно для:
А) геморрагического васкулита Б) системной красной волчанки
В) узелкового периартериита Г) микроскопического полиангиита

8. Препараты выбора для ренопротекции при диабетической нефропатии:
А) цитостатики Б) глюкокортикоиды
В) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
Г) статины

9. У подростка с поражением почек на фоне длительной лихорадки, артралгии, кашля с прожилками крови в мокроте наиболее вероятен диагноз:
А) системная красная волчанка Б) геморрагический васкулит
В) гранулематоз Вегенера

10. Какие проявления поражения почек характерны для геморрагического васкулита:
А) гематурия и/или протеинурия Б) лейкоцитурия
В) гипоизостенурия

4.2. Укажите все правильные ответы

10. Повышение АД наиболее характерно для:
А) болезни тонких базальных мембран Б) нефрита при гранулематозе Вегенера
В) нефрита при геморрагическом васкулите Г) люпус-нефрита

12. Развитие быстропрогрессирующего нефрита наиболее вероятно при:
А) системной красной волчанке Б) геморрагическом васкулите
В) гранулематозе Вегенера Г) ревматизме

13. Для постановки диагноза гранулематоза Вегенера диагностическими критериями будут:
А) экстракапиллярный малоиммунный гломерулонефрит по результатам нефробиопсии
Б) гепатоспленомегалия и лимфоаденопатия
В) изменения при рентгенологическом исследовании легких
Г) стойкий фебрилитет Д) изъязвления слизистой носа

14. Вторичный амилоидоз почек развивается при:
А) периодической болезни Б) фосфат-диабете
В) ювенильном ревматоидном артрите
Г) сахарном диабете
Д) системная склеродермия

15. Диагноз системной крсной волчанки ставится на основании повышения:
А) титра антител к цитоплазме нейтрофилов
Б) титра антител к ДНК В) титра антинуклеарных антител
Г) титра антител к цитоплазме нейтрофилов, антител к ДНК, антинуклеарных антител

16. У подростка с длительным астеническим синдромом, наблюдающегося у ЛОР-врача с диагнозом аденоидит, риносинусит, в анализе мочи наблюдается протеинурия до 1,3 г/л и гематурия до 50–60 в п/зр. Предположите диагноз:
А) гранулематоз Вегенера
Б) системная красная волчанка
В) диабет
Г) вторичный амилоидоз почек
Д) микроскопический полиангиит

17. Развитие быстро прогрессирующего гломерулонефрита наиболее характерно для:
А) системной красной волчанки
Б) микроскопического полиангиита
В) гранулематоза Вегенера
Г) геморрагического васкулита

18. Типичным для сахарного диабета является:
А) хронический пиелонефрит
Б) интракапиллярный гломерулосклероз
В) острая уратная блокада
Г) сосочковый некроз

19. Иммунологическими маркерами гранулематоза Вегенера будут:
А) повышение антинуклеарного фактора
Б) повышение антител к миелопероксидазе
В) повышение антител к протеиназе-3
Г) повышение антител к гломерулярной базальной мембране

20. Моно- и полинейропатия и миалгия может наблюдаться у больных с:
А) системной красной волчанкой
Б) амилоидозом почек
В) узелковым периартериитом
Г) гранулематозом Вегенера
Д) синдромом Чарга–Стросса

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детская нефрология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. М., 2018. С. 270–352.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2009. Т. 2. С. 89–139, 449–465.
3. Детские болезни. Нефрология: учебник / под. ред. Н.Н. Володина и Ю.Г. Мухиной. М., 2011. Т. 2. С. 154–177, 188–213.

5.2. Дополнительная

1. Детская нефрология: Руководство для врачей / под ред. М.С. Игнатовой. 3-е изд. М., 2011. С. 297–340.
2. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: руководство для врачей. СПб., 2008. 600 с.
3. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб., 1997. С. 204–215.
4. Нефрология детского возраста / под ред. В.А.Таболина и др. // Практическое руководство по детским болезням / под ред. В.Ф. Коколиной, А.Г. Румянцева). М., 2005. Т. VI.

ТЕМА 4
Заболевания интерстиция и канальцев

Цель

На основании теоретических знаний уметь выделять клинико-лабораторный симптомокомплекс интерстициальной патологии в структуре приобретенных и наследственных заболеваний, проводить дифференциальную диагностику между различными формами интерстициального нефрита и тубулопатий и разрабатывать терапевтические подходы.

Вопросы для самоподготовки:

Занятие 1

1. Острый тубулоинтерстициальный нефрит (ТИН). Этиология. Патогенез. Клиника, диагностика, лечение, профилактика.
2. Хронический ТИН. Этиология. Патогенез. Лекарственные и обменные поражения почек. Первичная и вторичная оксалурия. Синдром Леша–Найена. Ранние и поздние проявления оксалатного и уратного нефролитиаза. Профилактика и лечение.
3. Обструктивная и рефлюкс-нефропатии. Классификация. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Профилактика и лечение.

Занятие 2

1. Рахитоподобные тубулопатии: витамин D-зависимый и витамин D-резистентный рахиты, болезнь (синдром) Де Тони–Дебре–Фанкони. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.
2. Тубулопатии с синдромом полиурии и полидипсии: почечный тубулярный ацидоз, псевдогипо- и гиперальдостеронизм, почечная глюкозурия, синдром Лиддла, синдром Барттера. Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Принципы наблюдения и лечения.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- клинические особенности течения интерстициального нефрита, тубулопатий;
- этиологию и патогенез ТИН, основные лекарственные препараты и токсины, вызывающие ТИН;
- классификацию ТИН;
- клинические и лабораторные проявления этих заболеваний; инструментальные методы, используемые в диагностике;
- понятие первичных и вторичных тубулопатий, классификацию первичных тубулопатий по основному синдрому;
- заболевания, с которыми необходимо дифференцировать болезни интерстиция и канальцев;
- принципы терапии болезней интерстиция и канальцев, применяемые лекарственные препараты и механизм их действия;
- принципы диспансерного наблюдения детей с данными заболеваниями;
- методы оценки функции почечных канальцев; основные проявления канальцевых дисфункций.

Студент должен уметь:

- интерпретировать полученные данные клинического и дополнительного обследования;
- провести дифференциальную диагностику полученных данных клинического и дополнительного обследования;
- определить степень тяжести заболевания;
- назначить лечение;
- контролировать течение заболевания;
- корригировать терапию.

Занятие 1
Интерстициальные заболевания почек у детей

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. В таблице «Соответствие локализации поражения и клинико-лабораторных проявлений поражения канальцев» соедините соответствия стрелками:

Сегмент нефрона	Клинико-лабораторные проявления
1. Проксимальный каналец	А. Полиурия, резко гипоосмолярная моча, нормальный pH крови, нормальный или повышенный Na сыворотки
2. Петля Генле	Б. Гиперкалиемия, гиперхлоремический метаболический ацидоз, гипонатриемия, полиурия
3. Дистальный каналец	В. Полиурия/полидипсия, потеря солей, гипонатриемия, гипокалиемия, гипомагнезиемия, метаболический алкалоз
4. Собирательные трубочки	Г. Гиперхлоремический метаболический ацидоз, полиурия, низкомолекулярная протеинурия, глюкозурия, фосфатурия, гипокалиемия

1.2. Заполните таблицу «Клинико-лабораторные признаки ТИН у детей»:

Клинические признаки	Лабораторные изменения	Функциональные нарушения

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 лет. Острый ТИН лекарственной этиологии. ОПП II стадии.
2. Девочка, 15 лет. Острый ТИН с увеитом. ОПП II стадии.
3. Девочка, 12 лет. Хронический ТИН. ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3
Цвет			
Прозрачность			
Удельный вес			
Реакция			
Белок			
Глюкоза			
Эпителий			
Лейкоциты			
Эритроциты			
Цилиндры			
Соли			
Бактерии			

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 лет. Острый ТИН лекарственной этиологии. ОПП II стадии.
2. Девочка, 15 лет. Острый ТИН с увеитом. ОПП II стадии.
3. Девочка, 12 лет. Хронический ТИН. ХБП II стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Общий белок				65–85 г/л
Альбумины				38–45 г/л (53–56%)
Глобулины				43,3–33,2%

Мочевина				2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин				По возрасту, мкмоль/л
АЛТ				До 45 Ед/л
АСТ				До 40 Ед/л
Щелочная фосфатаза				По возрасту, Ед/л
Калий				4,5–5,7 ммоль/л
Натрий				135–145 ммоль/л
Кальций				2,24–2,5 ммоль/л
СРБ				Отрицательно

2.3. Заполните бланк пробы по Зимницкому пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 11 лет. Острый ТИН лекарственной этиологии. ОПП II стадии.
2. Девочка, 15 лет. Острый ТИН с увеитом. ОПП II стадии.
3. Девочка, 12 лет. Хронический ТИН. ХБП II стадии.

Диапазон, ч	**1**		**2**		**3**	
	уд. вес	**объем**	**уд. вес**	**объем**	**уд. вес**	**объем**
6–9						
9–12						
12–15						
15–18						
18–21						
21–24						
24–3						
3–6						
Общий диурез						
Дневной диурез						
Ночной диурез						

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача _____ М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача _____ М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем.

Задача 3.1

Девочка, 6 лет поступила в стационар в отделение токсикологии с жалобами на слабость, недомогание, боли в животе в области пупка, тошноту.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды на 41-й неделе, длительность 13 ч. При рождении масса тела 3500 г, рост 53 см. Выписана на 3-й день. На грудном вскармливании до 9 мес. Наблюдалась неврологом в связи с выявленной внутричерепной гипертензией. Психомоторное развитие на 1-м году без задержки. Болела ОРВИ 3–4 раза в год. Бронхитов, пневмоний, ангин не было. Детскими инфекциями не болела. Аллергии на пищу, лекарства отрицает. Привита по календарю. Мать девочки здорова, у отца в анамнезе почечная колика с отхождением камня, у деда по отцу сахарный диабет 2-го типа.

Анамнез заболевания: до настоящего заболевания изменений в моче не было (последний контроль за месяц до заболевания). Накануне поступления в связи с зубной болью в течение нескольких часов приняла 3 таблетки (1,5 г) анальгина. На следующий день жаловалась на слабость, тошноту, боли в животе. Госпитализирована с диагнозом «Острое случайное медикаментозное отравление».

Состояние при поступлении средней тяжести. Бледная, вялая, аппетит снижен. Была повторная рвота. Кожа бледная, чистая от инфекционной сыпи, веки несколько пастозны. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД 105/50 мм рт. ст. Живот мягкий, чувствительный при пальпации в эпигастральной области. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Hb 116 г/л; эрит. 4,39 × 10^{12}/л; лейк. 9,1 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 74%, лимф. 20%, эоз. 2%, мон. 3%; СОЭ 25 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая; удельный вес 1.006, глюкоза 1,5%, белок 1,78 г/л; лейк. 35–40 в п/зр.; эрит. 5–6 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68,3 г/л; альбумины 48,1%; холестерин 4,78 ммоль/л; креатинин 178 мкмоль/л; мочевина 14,8 ммоль/л.

УЗИ почек: правая почка 83,3 × 40,5 мм; левая почка 87,6 × 36,6 мм; контуры почек ровные, четкие. Паренхима правой почки 15,8 мм, левой почки 13,7 мм. Кортико-медуллярная дифференцировка нарушена. Эхогенность коркового слоя повышена. ЧЛК обеих почек не расширены, конкременты не определяются. Мочеточники не расширены. Кровоток в почках снижен. Индекс резистентности 0,79–0,81 на всех уровнях с обеих сторон.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3.Составьте план лечения: _____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 15 лет, заболел 2 года назад, когда впервые была выявлена минимальная протеинурия, гипостенурия, глюкозурия, аминоацидурия.

Анамнез заболевания: с 11 лет получал вальпроаты в связи с судорожным синдромом. Был обследован в стационаре, поставлен диагноз «ТИН лекарственной этиологии». Терапия судорожного синдрома была изменена. Регулярно получал ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, курсами антиоксиданты, антиагреганты. Изменения в анализах стойко сохранялись в виде микрогематурии, следовой протеинурии.

Настоящее состояние: близкое к удовлетворительному, самочувствие хорошее. Поступил для катамнестического обследования.

При осмотре: состояние удовлетворительное. Массо-ростовые показатели соответствуют возрасту (масса тела 59 кг, рост 172 см). Кожа бледная, чистая. Аускультативно в лёгких дыхание везикулярное. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧД 72/мин, АД 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий безболезненный. Физиологические отправления в норме.

Суточный диурез: до 2,5 в 24 ч.

Клинический анализ крови: Hb 109 г/л; эрит. 3,9 × 10^{12}/л; лейк. 9,1 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 64%, лимф. 30%, эоз. 2%, мон. 3%; СОЭ 5 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1010; белок 0,3 г/л, эрит. 3–5 в п/зр., лейк. 15–20 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л; альбумины 49%; холестерин 4,8 ммоль/л; креатинин 108 мкмоль/л; мочевина 5,8 ммоль/л.

Посев мочи на флору: бактериурии не выявлено.

Проба по Зимницкому: удельный вес 1003–1010; диурез: дневной 870 мл, ночной 1430 мл.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3.Составьте план лечения: _____

Задача 3.3.

Девочка, 8 лет, поступила в связи с жалобами на боли в пояснице, макрогематурией, развившейся на фоне вирусного заболевания с лихорадкой, увеличением лимфоузлов и легким фибринозным налетом на миндалинах.

При осмотре: температура 37,8°С. Отеков нет. АД 90/50 мм рт. ст. Увеличены тонзиллярные, передне- и заднешейные лимфоузлы. Моча красная, мутная.

Клинический анализ крови: Hb 106 г/л; эрит. 3,8 × 10^{12}/л; тромб. 254 × 10^{9}/л; лейк. 6,8 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 46%, лимф. 36%, эоз. 2%, баз. 1%, мон. 15%; СОЭ 50 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1011; белок 0,170 г/л; эрит. 200 в п/зр.; лейк 60 в п/зр.; мочевой осадок 76% лимфоцитов.

Посев мочи на флору: бактериурии не выявлено.

Биохимический анализ крови: мочевина 10,1 ммоль/л; креатинин 135 мкмоль/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1002–1010; диурез: дневной 690 мл, ночной 810 мл.

Серологические маркеры инфекционных заболеваний: IgM к вирусу Эпштейна–Барр 7,98 коэф. позитивности (N < 1,1 коэф. позитивности).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3.Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Мальчик, 13 лет, направлен на стационарное обследование в связи с выявленной при диспансеризации артериальной гипертензией (АД 170/100 мм рт. ст.).

Анамнез жизни: наследственность по заболеваниям органов мочевой системы не отягощена. Родился от 1-й, нормально протекавшей беременности, срочных неосложненных родов. Раннее развитие без особенностей.

Анамнез заболевания: АД ранее не измерялось. Последние 1–2 года беспокоили головные боли, последние 2–3 мес отмечено снижение зрения. Зрелый тип мочеиспускания с 4 лет. В 9 лет — появление ночного и дневного недержания, лейкоцитурии. По данным УЗИ почек — пиелоэктазия слева. Пролечен амбулаторно уросептиками до санации мочи и исчезновения недержания. Рентгеноурологическое обследование не проведено. В последующем анализы мочи при редком контроле были в норме. АД и функция почек не контролировались.

При осмотре: состояние средней тяжести. Физическое развитие — 10-й перцентиль. АД 170/100 мм рт. ст., АД на ногах 200/130 мм рт. ст. Перкуторно — расширение границы сердца влево. При аускультации – патологических шумов над крупными сосудами нет.

Общий анализ крови: Hb 114 г/л; эрит. 4,0 × 10^{12}/л; лейк. 6,5 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 64%, лимф. 27%, эоз. 1%, мон. 6%; СОЭ 10 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1011; белок 0,33 г/л; лейк. 5–7 в п/зр.; эрит. 2–4 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л; альбумины 40 г/л; мочевина 9,2 ммоль/л; креатинин 134 мкмоль/л; СРБ отр.; АЛТ 24 Ед/л; АСТ 35 Ед/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1006–1011; диурез: дневной 690 мл, ночной 950 мл.

Суточная протеинурия: 0,320 г/сут.

Биохимический анализ мочи: титрационная кислотность 35 ммоль/сут (норма 48–62); оксалаты 14 мг/сут (норма до 20); фосфор 17 ммоль/сут (норма до 20); кальций 2,1 ммоль/сут (норма до 2,5).

УЗИ почек: почки расположены обычно, правая почка — 112 × 41 мм, контуры ровные, четкие, паренхима — 16 мм, дифференцирована, эхогенность коркового слоя неравномерно повышена. ЧЛС справа не расширена. Левая почка — 61,5 × 22,6 мм, ротирована, контуры неровные, волнистые; паренхима — 8 мм, слабо дифференцирована, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. ЧЛС слева расширена: верхняя группа чашечек — 4,9 мм, средняя группа чашечек — 8,9 мм, нижняя группа чашечек — 5 мм. Конкременты не определяются. Кровоток в левой почке обеднен, прослеживается до капсулы. Мочевой пузырь при позыве на микцию — 350 мл, контуры ровные, левый мочеточник в нижней трети — 3 мм, в средней трети — 2,5 мм. Мочеточник справа не расширен.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 4 года, транзиторная микрогематурия, периодически осадок в моче.

Анамнез жизни: родилась от 1-й беременности с токсикозом первой половины, срочных неосложненных родов. Масса тела при рождении 3400 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Росла и развивалась нормально. Аллергические реакции: сухость кожи при избытке шоколада, цитрусовых. Лекарственной аллергии нет. Наследственность отягощена по мочекаменной болезни у отца и матери, ожирению у матери, подагре у деда по линии отца.

Анамнез заболевания: до настоящего заболевания анализы мочи контролировались в 2, 5, 12 и 24 мес (со слов родителей были в норме). Перед оформлением в детский сад выявлены эритроцитурия — 10–12 в п/зр. и лейкоцитурия — 2–3 в п/зр.

При осмотре: жалоб нет. Ребенок удовлетворительного питания, активен. При физикальном исследовании патологии не обнаружено. АД 80/50 мм рт. ст. Мочеиспускание свободное, не затруднено. Пьет мало, мочится редко.

Общий анализ крови: Hb 116 г/л; эрит. 4,2 × 10^{12}/л; тромб. 255 × 10^{9}/л; лейк. 5,5 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 50%, лимф. 40%, эоз. 2%, мон. 5%; СОЭ 10 мм/ч

Общий анализ мочи: удельный вес 1026, белок abs, лейк. 1–2 в п/зр., эрит. 6–8 в п/зр., оксалаты кальция много.

УЗИ: выявлено неравномерное уплотнение лоханок и стенок сосудов почечных пирамид с обеих сторон.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. ТИН — это поражение канальцев и интерстиция почки:
   А) грибковой этиологии
   Б) токсического генеза
   В) посттравматического генеза

2. При ТИН относительная плотность мочи чаще всего:
   А) снижена
   Б) повышена
   В) не изменена

3. Риск развития ТИН лекарственного генеза значительно возрастает от начала приема препарата через:
   А) 3 дня
   Б) 7 дней
   В) 10 дней
   Г) не зависит от длительности приема

4. Причина развития ТИН с увеитом:
   А) вирусная инфекция
   Б) бактериальная инфекция
   В) паразиты
   Г) лекарства
   Д) причина не установлена

5. При изолированном повреждении проксимальных канальцев возможно развитие следующего синдрома:
   А) нефротического
   Б) нефритического
   В) артериальной гипертензии
   Г) синдром Фанкони

6. Среди нестероидных противовоспалительных препаратов нефротоксичностью обладают:
   А) ацетилсалициловая кислота
   Б) диклофенак
   В) парацетамол
   Г) ибупрофен
   Д) все нестероидные противовоспалительные средства

7. При некоторых отравлениях глюкоза появляется в моче, несмотря на нормальный уровень в крови. Точкой приложения данных токсических веществ являются:
   А) клубочки
   Б) проксимальные канальцы
   В) петля Генле
   Г) дистальные канальцы
   Д) собирательные трубочки

8. В терапии ТИН глюкокортикоиды:
   А) никогда не назначаются
   Б) всегда назначаются
   В) могут назначаться, преимущественно короткими курсами
   Г) могут назначаться, преимущественно длительными курсами

9. Среди диуретиков наиболее нефротоксичными являются:
   А) калийсберегающие
   Б) петлевые
   В) осмотические

10. При нарушении обмена пуринов поражение почек обусловлено избыточным поступлением в почки:
   А) оксалатов
   Б) уратов
   В) цистина
   Г) триптофана
   Д) метионина

11. Растворимость уратов повышается:
   А) при кислых значениях pH мочи
   Б) при щелочных значениях pH мочи
   В) не зависит от pH

12 ТИН, ассоциированный с вирусной инфекцией, развивается:
А) исключительно при внедрении возбудителя в паренхиму почки
Б) исключительно как реактивный
В) в зависимости от возбудителя, может быть реактивным или вызванным прямой инвазией

13. Для установления окончательного диагноза хронического ТИН проведение биопсии почки:
А) необходимо Б) не является необходимым
В) зависит от этиологии ТИН
Г) необходимо только при идиопатическом ТИН

14. Протеинурия при ТИН представлена:
А) альбуминами Б) глобулинами
В) β_2-микроглобулинами Г) иммуноглобулинами

15. При изолированном повреждении собирательных трубочек возможно развитие:
А) мочевого синдрома в виде микрогематурии
Б) мочевого синдрома в виде лейкоцитурии
В) синдрома Фанкони
Г) мочевого синдрома (гематурия с/без лейкоцитурии) в сочетании с полиурией

16. Анальгетическая нефропатия характеризуется следующей гистологической характеристикой:
А) атрофия канальцев Б) эозинофильная инфильтрация канальцев
В) некроз проксимальной части канальцев Г) некроз почечных сосочков

4.2. Укажите все правильные ответы

17. При остром ТИН следует назначить:
А) глюкокортикоиды Б) ингибиторы кальциневрина В) антибиотики
Г) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
Д) препараты, регулирующие электролитные нарушения

18. Для лечения хронического ТИН используют следующие препараты:
А) витамин D Б) веторон В) фуросемид
Г) витамин А Д) токоферол
Е) нестероидные противовоспалительные средства

19. Хроническая мочекислая нефропатия может развиться при:
А) распаде опухолей Б) лечении опухолей цитостатиками
В) подагре Г) радиационной терапии
Д) большом приеме мясных продуктов

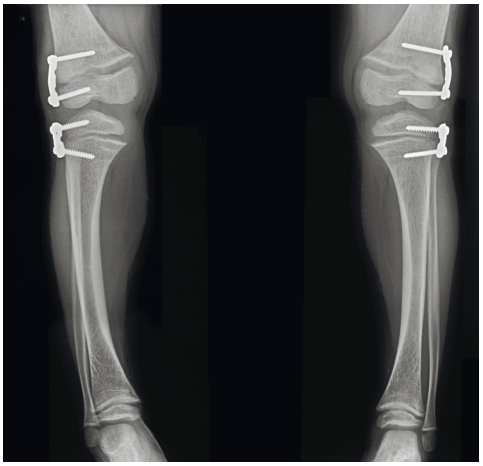
20. Острая мочекислая нефропатия может развиться при:
А) распаде опухолей Б) лечении опухолей цитостатиками
В) подагре Г) радиационной терапии
Д) большом приеме мясных продуктов

21. Из перечисленных соединений нефротоксичностью обладают:
А) гемоглобин Б) миоглобин В) липопротеиды
Г) гликопротеиды Д) креатин

Занятие 2
Тубулопатии

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы.

1.1. Предположите диагноз у девочки 6 лет:



Рентгенограмма трубчатых костей нижних конечностей. Варусная деформация нижних конечностей, остеопороз, широкие диафизы с утолщением кортикального слоя.

1.2. Заполните таблицу «Критерии дифференциальной диагностики тубулопатий с рахитоподобным синдромом»:

	Витамин D-дефицитный рахит	Витамин D-зависимый рахит	Фосфат-диабет	Нефропатический цистиноз	Почечный тубулярный ацидоз	
					1 тип	2 тип
Этиопатогенез						
Манифестация (возраст)						
Клинические проявления						
Изменения в биохимическом анализе крови						
Изменения в биохимическом анализе мочи						
Уровень паратгормона						
Рентгенологические признаки						
КОС крови						

1.3. Заполните таблицу «Возможные механизмы полиурии при тубулопатиях»:

Нефропатии	Нефрогенный несахарный диабет	Почечная глюкозурия	Солевой диабет, синдром Барттера
Механизм полиурии			
Электролиты сыворотки			
КОС			
Осмолярность мочи			

1.4. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика тубулопатий с электролитными сдвигами» (используйте ↓; ↑ или N):

Симптомы	Солевой диабет (псевдогипо-альдостеронизм)	Синдром Лиддла (псевдогипер-альдостеронизм)	Синдромы Барттера и Гительмана
АД			
Na^+ сыворотки			
K^+ сыворотки			
Cl^- сыворотки			
КОС			
Ренин и альдостерон сыворотки			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы.

2.1. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 2 года. Нефропатический цистиноз, инфантильный. ХБП II стадии.
2. Мальчик, 3 года. Почечный тубулярный ацидоз, I тип. ХБП I стадии. Инфекция мочевых путей.
3. Девочка, 11 лет. Фосфат-диабет. ХБП I стадии.

Показатель	1	2	3
Цвет			
Прозрачность			
Удельный вес			
Реакция			
Белок			
Глюкоза			

Эпителий			
Лейкоциты			
Эритроциты			
Цилиндры			
Соли			

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 2 года. Нефропатический цистиноз, инфантильный. ХБП II стадии.
2. Мальчик, 3 года. Почечный тубулярный ацидоз, I тип. ХБП I стадии. Инфекция мочевых путей.
3. Девочка, 11 лет. Фосфат-диабет. ХБП I стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Общий белок				65–85 г/л
Мочевина				2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин				По возрасту, мкмоль/л
Мочевая кислота				140–400 мкмоль/л
Щелочная фосфатаза				По возрасту, Ед/л
Калий				4,5–5,3 ммоль/л
Натрий				135–145 ммоль/л
Магний				1,1–1,8 ммоль/л
Кальций				2,24–2,5 ммоль/л
Хлориды				95–106 ммоль/л
Фосфор неорганический				0,9–1,45 ммоль/л
Глюкоза				3,33–5,55 ммоль/л

2.3. Заполните бланк биохимического анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 2 года. Нефропатический цистиноз, инфантильный. ХБП II стадии.
2. Мальчик, 3 года. Почечный тубулярный ацидоз, I тип. ХБП I стадии. Инфекция мочевых путей.
3. Девочка, 11 лет. Фосфат-диабет. ХБП I стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Суточный диурез, мл				
Вес ребенка, кг				
Мочевая кислота				100–800 мг
Креатинин				50–1500 мг
Кальций				1–4 мг/кг
Фосфор				0–20 мг/кг
Цистин				–
Белок				0–250 мг
pH				–
Хлориды				27–140 мэкв
Калий				35–125 мэкв
Натрий				50–220 мэкв
Хлориды/натрий				1–1
Калий/натрий				0,5–0,5
Мочевина				80–600 ммоль
Аминиазот				30–250 мг
Глюкоза				0–500 мг
Осмолярность				30–3000 ммоль
Оксалаты				10–40 мг
Магний				20–150 мг

2.5. Заполните бланк кислотно-основного состояния и электролиты крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 2 года. Нефропатический цистиноз, инфантильный. ХБП II стадии.
2. Мальчик, 3 года. Почечный тубулярный ацидоз, I тип. ХБП I стадии. Инфекция мочевых путей.
3. Девочка, 11 лет. Фосфат-диабет. ХБП I стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
pH				7,35–7,45
pCO_2				35–45 мм рт. ст.

pO_2				80–100 мм рт. ст.
AB				20–25 ммоль/л
SB				22–27 ммоль/л
BB				42–55 ммоль/л
BE				–3,0– +3,0
Na^+				132–145 ммоль/л
K^+				3,1–5,1 ммоль/л
Cl^-				98–107 ммоль/л

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Мальчик, 4 года, направлен на консультацию в нефроурологический центр в связи с варусной деформацией ног.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины, срочных, физиологических родов. Масса тела при рождении 3300 г, рост 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Находился на грудном вскармливании до 2 мес. Зубы — с 8 мес. На 1-м году жизни с профилактической целью получал витамин D_3 в курсовой дозе 150 000 МЕ. Ходит с 1 года 3 мес. Большой родничок закрыт с 18 мес. Часто болеет ОРВИ. Аллергоанамнез не отягощен.

Семейный анамнез: у матери с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость. Отец здоров.

Анамнез заболевания: в 1 год 3 мес у ребенка появилась умеренная деформация голеней. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу 2-го года жизни походка стала «утиной», варусная деформация ног нарастала. На 3-м году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D_3 в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, лечебная физкультура, препараты кальция.

При осмотре: жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см, масса тела 13,7 кг, окружность головы 48 см, окружность груди 53 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, «браслетки», реберные «четки», увеличение коленных и голеностопных суставов.

Клинический анализ крови: Hb 132 г/л; эрит. $3{,}9 \times 10^{12}$/л; тромб 280×10^9/л; лейк. $9{,}7 \times 10^9$/л: п/я 2%, с/я 38%, лимф. 50%, эоз. 2%, мон. 8%; СОЭ 9 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1010; реакция нейтральная; белок следы; лейк. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ мочи: Ca^{2+} 3,9 мг/кг/сут (норма 2,0–2,5 мг/кг/сут.); фосфор 46 мг/кг/сут (норма до 20 мг/кг/сут).

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, эхогенность паренхимы не изменена.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,37; BE –2,5

Рентгенография трубчатых костей нижних конечностей: общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, расширение метафизов, больше в медиальных отделах, склерозирование диафизов.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 9 мес жизни, на приеме у педиатра с жалобами на слабость, капризность, нарушение сна.

Анамнез жизни: Мальчик от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды в срок. Родился осенью. Масса при рождении 3200 г, рост 52 см. Рос и развивался удовлетворительно. Находился на грудном вскармливании до 7 мес. Первые зубы в возрасте 8 мес.

Анамнез болезни: Ребенку педиатром на участке в возрасте 6 мес был поставлен диагноз: рахит, период разгара, средняя степень тяжести. Назначен витамин D_3 в дозе 5000 МЕ, на фоне приема которого отмечалась положительная динамика. Однако при снижении дозы витамина D_3 состояние мальчика стало ухудшаться: ребенок стал вялым, капризным, появились потливость и нарушение сна.

При осмотре: ребенок капризный, сидит плохо, при попытке поставить мальчика на ноги, ребенок стремится сесть, не может устоять. Отмечается развернутая апертура, умеренные рахитические «четки» на ребрах, мышечная гипотония. Формируется варусная деформация голеней.

Клинический анализ крови: Hb 128 г/л; эрит. 4,1 × 10^{12}/л, тромб. 280 × 10^9/л; лейк. 8,6 × 10^9/л: п/я 2%, с/я 33%, лимф. 57%, эоз. 1%, мон. 7%; СОЭ 9 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1010; реакция нейтральная; белок следы; лейк. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ мочи: Ca^{2+} 4,3 мг/кг/сут (норма 2,0-2,5 мг/кг/сут.); фосфор 22 мг/кг/сут (норма до 20 мг/кг/сут.).

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,21; BE –9

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.3

На приеме у врача-педиатра мама с жалобами на плохую прибавку в весе у ребенка 5 мес.

Анамнез жизни: Ребенок от 3-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза. Роды в срок. Масса тела при рождении 3100 г, рост 52 см. Находится на грудном вскармливании. С 4,5 мес введен прикорм в виде овсяной каши.

Семейный анамнез: родители и старшая сестра здоровы. Старший брат погиб в 3 мес: с рождения отмечалось беспокойство, плохая прибавка в весе, сосал с жадностью, в 3 мес на фоне ОРВИ — резкая гипертермия, судороги, отек мозга. Диагноз: нейроинфекция?

Анамнез болезни: мама отмечает, что у ребенка постоянное чувство голода. Спустя 30–40 мин после кормления ребенок плачет и успокаивается только после кормления. Сосет жадно. Более того, мама заметила, что после каждого кормления мальчик обильно мочится. В возрасте 3 мес проводили контрольное вскармливание. Мальчик высасывал 140–150 мл. С 4 мес мама стала давать фруктовые соки. В настоящее время мальчик выпивает до 100 мл яблочного сока.

При осмотре: ребенок пониженного питания, беспокоен, раздражителен, капризен. Масса тела 6100 г, рост 66 см. Кожа сухая, тургор тканей снижен, подкожно-жировая клетчатка мало выражена. По органам и системам без особенностей. Мама на приеме сменила памперс, говоря, что надевала его час назад.

Клинический анализ крови: Hb 133 г/л; эрит. 3,8 × 10^{12}/л; тромб. 270 × 10^9/л; лейк. 9,7 × 10^9/л: п/я 2%, с/я 29%, лимф. 61%, эоз. 1%, мон. 7%, СОЭ 9 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1001; реакция нейтральная; белок abs, лейк. abs.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,38, BE –1,5

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Девочка, 1 год 6 мес, на приеме у нефролога с жалобами на вальгусное искривление нижних конечностей, повышенную жажду.

Анамнез жизни: Девочка от 3-й, нормально протекавшей беременности (1-е роды — здоровый ребенок, 2-е роды — медицинский аборт). Масса тела при рождении 3300 г, рост 53 см. Росла постоянно с отставанием в физическом развитии. На грудном вскармливании до 1 года. Прививки по календарю. В год девочка весила 9300 г, рост 71 см. С 3 до 9 мес получала профилактическую дозу витамина D_3 — курсовая доза составила 150 000 Ед. С 9 мес доза витамина D_3 была увеличена до 2000 Ед/сут. Витамин D_3 получает до настоящего времени.

Анамнез болезни: со 2-го месяца жизни мама стала отмечать плохую прибавку в весе. Однако при контрольном вскармливании объем высосанного грудного молока был достаточный. В связи с плохой прибавкой в весе девочке начат ранний прикорм в виде гречневой каши в возрасте 4 мес. Более того, в возрасте 3 мес педиатр зарегистрировал признаки рахита (раздражительность, мышечную гипотонию, облысение затылка), был назначен витамин D_3 в дозе 800 Ед/сут. Несмотря на прием витамина D_3, в возрасте 9 мес у девочки были отмечены рахитические «четки» на ребрах, «браслетки» на руках. Сидеть девочка стала только в 8,5 мес, стоять в 12 мес. Мама также отмечала, что девочка пьет с жадностью и часто плачет, пока не выпьет либо чай, либо компот. Ходить ребенок стал только с 1 года 4 мес.

При осмотре: девочка капризная, плохо реагирует на осмотр. Отстает в физическом развитии: масса тела 9800 г, рост 73 см. Кожа сухая, со сниженным тургором. Слизистые розовые, сухие. Отмечаются выраженные изменения костной системы: развернутая апертура грудной клетки, «четки» на ребрах, «браслетки» на руках, вальгусная деформация обеих нижних конечностей. Тоны сердца звучные, аритмичные. Границы в пределах возрастной нормы. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы. Живот увеличен в размере. Печень на 1 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул со склонностью к запорам. Суточный диурез до 1,8 л.

Клинический анализ крови: Hb 153 г/л; эрит. 4,5 × 10^{12}/л; Ht 40%; тромб. 370 × 10^9/л; лейк. 7,8 × 10^9/л: п/я 1%, с/я 26%, эрит. 3%, лейк. 64%, мон. 6%; СОЭ 11 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1006; реакция щелочная; белок abs; лейк. 1–2 в п/зр.

Кислотно-основное состояние и электролиты крови: pH 7,24; pCO_2 37 мм рт. ст.; pO_2 83 мм рт. ст.; AB 17 ммоль/л; SB 22 ммоль/л; BB 35 ммоль/л; BE –11,3 ммоль/л; Na^+ 132 ммоль/л; K^+ 2,9 ммоль/л; Cl^- 116 ммоль/л; Clk 4,3 ммоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 8 мес, поступила в отделение с жалобами на периодическую рвоту, плохую прибавку в весе.

Анамнез жизни: Девочка от 2-й, нормально протекавшей беременности, 2-х срочных, физиологических родов (1-е роды — здоровый ребенок). Масса тела при рождении 2900 г, рост 48 см. С рождения девочка плохо прибавляла в весе.

Анамнез болезни: плохую прибавку в весе мама отмечает с рождения. Девочка находилась на естественном вскармливании. Периодически наблюдалась рвота. Обследована по поводу рвот: диагнозы пилоростеноз и пилороспазм исключены. Также мама отмечает, что девочка с жадностью сосет грудь.

При осмотре: девочка весит 6100 г, рост 62 см. Кожа сухая, чистая. Слизистые розовые, умеренно влажные. Тургор тканей выражено снижен. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны звучные, ритмичные. ЧСС 115/мин. АД 140/100 мм рт. ст (ранее АД не измеряли). В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы. Живот мягкий безболезненный. Печень на 1 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Суточный диурез до 1,5 л.

Клинический анализ крови: Hb 137 г/л; эрит. 4,1 × 10^{12}/л; Ht 40%; тромб. 270 × 10^{9}/л; лейк. 9,7 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 27%, лимф. 63%, эоз. 1%, мон. 8%; СОЭ 12 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; удельный вес 1004; реакция нейтральная; белок следы; лейк. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 67 г/л; альбумины 35 г/л; холестерин 4,3 ммоль/л; мочевина 5,1 ммоль/л; креатинин 36 мкмоль/л; щелочная фосфатаза 320 Ед/л; K^+ 2,7 ммоль/л; Na^+ 153,5 ммоль/л; Ca^{2+} 2,4 ммоль/л; Cl^- 107 ммоль/л.

Кислотно-основное состояние и электролиты крови: pH 7,48; pCO_2 37 мм рт. ст.; pO_2 83 мм рт. ст.; AB +3,2 ммоль/л; SB +3,7 ммоль/л; BB 65 ммоль/л; BE +2,1 ммоль/л; Na^+ 154 ммоль/л; K^+ 2,8 ммоль/л; Cl^- 106 ммоль/л; Clk 4,3 ммоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.6

Ребенок, 1 мес, поступил в отделение патологии новорожденных с жалобами на вялость, маленькую прибавку в весе, постоянные срыгивания и рвоту.

Анамнез жизни: Мальчик от 1-й беременности, протекавшей с многоводием. Роды на 37-й неделе. Масса тела при рождении 2250 г, рост 47 см. Находится на естественном вскармливании.

Анамнез болезни: с первых дней от рождения не прибавляет в весе. Проводили контрольное вскармливание: высасывает 70–80 мл грудного молока. Рентгеноконтрастное исследование верхних отделов пищеварительного тракта не выявило аномалий желудочно-кишечного тракта и гастроэзофагального рефлюкса.

При осмотре: мальчик весит 2350 г, рост 48 см. Кожа сухая, чистая. Слизистые розовые, умеренно влажные. Тургор тканей снижен. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны приглушены, ритмичные. Тахикардия: ЧСС 150 в 1 мин. АД 75/40 мм рт. ст. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы. Живот мягкий безболезненный. Печень на 1 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул 2–3 раза в день, кашицеобразный, без патологических примесей.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л; эрит. 4,1 × 10^{12}/л; Ht 33%; тромб. 270 × 10^{9}/л; лейк. 9,1 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 27%, лимф. 63%, эоз. 1%, мон. 6%; СОЭ 12 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, удельный вес 1004; реакция нейтральная; белок abs; лейк. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 67 г/л; альбумины 35 г/л; холестерин 4,3 ммоль/л; мочевина 4,1 ммоль/л; креатинин 53 мкмоль/л; щелочная фосфатаза 120 Ед/л; K^+ 2,3 ммоль/л; Na^+ 111,5 ммоль/л; Ca^{2+} 2,3 ммоль/л; Cl^- 57 ммоль/л (норма 96–106).

Кислотно-основное состояние и электролиты крови: pH 7,54; pCO_2 37 мм рт. ст.; pO_2 83 мм рт. ст.; AB +3,2 ммоль/л; SB +3,2 ммоль/л; BB 65 ммоль/л; BE +2,5 ммоль/л; Na^+ 123 ммоль/л; K^+ 2,4 ммоль/л; Cl^- 84 ммоль/л; Clk 4,3 ммоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Почечный несахарный диабет является следствием понижения чувствительности клеток эпителия собирательных трубочек к:

А) альдостерону Б) вазопрессину В) паратгормону

2. Причина развития почечного солевого диабета:

А) низкая чувствительность к альдостерону
Б) повышенная чувствительность к паратгормону
В) сниженная чувствительность к антидиуретическому гормону
Г) повышенная чувствительность к альдостерону
Д) сниженная чувствительность к паратгормону

3. Ведущее нарушение при почечном тубулярном ацидозе:

А) нарушенное кишечное всасывание

Б) снижение СКФ В) незрелость ферментов печени
Г) снижение реабсорбции бикарбонатов, неспособность снижать pH мочи и ограничение транспорта ионов H

4. Ведущий патогенетический механизм развития витамин-D-зависимого рахита:
А) повышенная чувствительность эпителия почечных канальцев к паратгормону
Б) нарушение образования в почках 1,25-дигидроксихолекальциферола
В) недостаточное поступление витамина D_2 в организм ребенка
Г) нарушение формирования коллагена IV типа

5. Почечный тубулярный ацидоз предполагает кислую реакцию:
А) мочи Б) крови В) мочи и крови

6. При псевдогипоальдостеронизме концентрация альдостерона:
А) ниже нормы Б) выше нормы
В) соответствует норме или незначительно повышена

7. Синдром артериальной гипертензии при синдроме Лиддла обусловлен:
А) активацией ренин-ангиотензиновой системы
Б) увеличением ОЦК В) вазоконстрикцией сосудов

8. Удельный вес мочи при почечном несахарном диабете колеблется в пределах:
А) 1010–1011 Б) 1003–1005 В) 1005–1011

9. Для нефрогенного несахарного диабета характерны:
А) гипонатриемия, гиперкалиемия, ацидоз Б) гипокалиемия, гипонатриемия, алкалоз
В) калий в норме, натрий в норме или повышен, КОС в норме

10. При дистальном типе почечного канальцевого ацидоза pH мочи:
А) постоянно щелочная Б) постоянно кислая
В) может изменяться в широких пределах

11.Для почечного солевого диабета характерны:
А) гипонатриемия, гиперкалиемия, ацидоз Б) гипернатриемия, гипокалиемия, алкалоз
В) гипокалиемия, гипонатриемия, алкалоз

12. Основным принципом лечения почечного солевого диабета является введение:
А) вазопрессина Б) альдостерона В) натрия хлорида
Г) гипотиазида Д) глюкозы

13. При синдроме Фанкони имеется:
А) снижение реабсорбции аминокислот, глюкозы, фосфатов из проксимальных канальцев
Б) нарушенное кишечное всасывание
В) повышенная чувствительность эпителия почечных канальцев к паратгормону
Г) незрелость ферментов печени

14. Клинику витамин D-дефицитного рахита в его «цветущей» форме напоминает:
А) витамин D-зависимый рахит
Б) витамин D-резистентный рахит
В) синдром де Тони–Дебре–Фанкони

15. Гипохлоремия наблюдается при:
А) синдроме Лиддла Б) синдроме Де Тони–Дебре–Фанкони
В) почечном тубулярном ацидозе Г) синдроме Барттера

4.2. Укажите все правильные ответы

16. При рахитоподобных заболеваниях первые изменения в крови касаются уровня:
А) кальция Б) калия
В) фосфора Г) щелочной фосфатазы

17. Синдром Барттера характеризуется:
А) гиперхлоремией Б) гиперкалиемией
В) гипокалиемией Г) артериальной гипертензией
Д) гипонатриемией Е) гипохлоремией

18. Почечный солевой диабет характеризуется:
А) гипонатриемией Б) гипернатриемией
В) гипокалиемией Г) гиперкалиемией
Д) гиповолемией Е) гиперволемией

19. Повышение альдостерона в сыворотке характерно для :
А) синдрома Лиддла Б) солевого диабета
В) синдрома Барттера Г) почечного тубулярного ацидоза
Д) фосфат-диабета

20 Рахитоподобные изменения при нефропатиях могут быть следствием:
А) потери фосфатов в канальцах Б) потери глюкозы к канальцах
В) нарушения способности почек подкислять мочу
Г) нарушения способности почек гидроксилировать холекальциферол
Д) потери электролитов и воды в канальцах

21. Вальгусная деформация конечностей наиболее характерна для:
А) витамин D-зависимого рахита Б) фосфат-диабета
В) нефропатического цистиноза Г) витамин D-дефицитного рахита
Д) дистального почечного тубулярного ацидоза

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детская нефрология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. М., 2018. С. 353–420.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2009. Т. 2. С. 194–212, 252–260.
3. Детские болезни. Нефрология: учебник / под. ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М., 2011. Т. 2. С.214–257.

5.2. Дополнительная

1. Детская нефрология: руководство для врачей / под ред. М.С. Игнатовой. 3-е изд. М., 2011. С. 353–389.
2. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: руководство для врачей. СПб., 2008. 600 с.
3. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб., 1997. С. 204–215.
4. Нефрология детского возраста / под ред. В.А.Таболина и др. // Практическое руководство по детским болезням / под ред. В.Ф. Коколиной, А.Г.Румянцев. М., 2005. Т. VI.

ТЕМА 5
Острое повреждение почек и хроническая болезнь почек

Цель

Научиться определять функциональное состояние почек у детей на основании анамнестических, клинических и лабораторно-инструментальных данных, с учетом особенностей течения ООП и ХБП в возрастном аспекте, а также разработать подходы к терапевтической коррекции.

Вопросы для самоподготовки:

Занятие 1

1. ОПП. Этиология. Патогенез. Основные клинико-лабораторные проявления. Принципы современной диагностики. Диагностические критерии. Современные методы коррекции. Патогенетическая и симптоматическая терапия. Эфферентная терапия при ОПП.
2. Тромботические микроангиопатии. Понятие о гемолитико-уремическом синдроме (ГУС). Типичные и атипичные формы. Этиология и патогенез клинических форм. Клиника. Диагностика. Принципы лечения различных форм ГУС. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковиц). Этиология, патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Современные принципы лечения.

Занятие 2

3. ХБП. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Классификация. Основные ранние и поздние клинические проявления. Осложнения. Основные принципы консервативного лечения. Современные представления о ренопротекции. Эфферентная терапия. Трансплантация почек.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- основную терминологию: ОПП, острая почечная недостаточность, ГУС, тромботическая микроангиопатия, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, ХБП, ХПН;
- основные клинические и лабораторные маркеры нарушения функции почек;
- этиологию, патогенез и стадии ОПП у детей и ХБП;
- классификации ОПП и ХБП;
- особенности клинической картины в зависимости от стадий заболевания;
- критерии лабораторной и инструментальной диагностики;
- применяемые лекарственные препараты и механизмы их действия;
- показания к гемодиализу при ОПП и ХБП;
- исходы и прогноз острой почечной недостаточности у детей;
- принципы заместительной почечной терапии у детей с ХБП;
- принципы диспансерного наблюдения детей с данными заболеваниями.

Студент должен уметь:

- проводить осмотр ребенка с патологией органов мочевой системы; оценить физическое развитие пациента;
- работать с историей болезни, своевременно назначить и правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (клинического и биохимического анализов крови и мочи, коагулограммы, анализа активности ферментов мочи, анализа мочи по Зимницкому, данные ультразвукового и радиоизотопного исследования почек), выделить основные симптомы и синдромы заболевания;

- выстраивать диагностические алгоритмы на основании выявляемых клинико-лабораторных синдромов;
- на основании выраженности клинической симптоматики оценить тяжесть заболевания и назначить адекватную терапию;
- выписать рецепты на назначаемые препараты;
- дать рекомендации по режиму жизни и питания и составить план диспансерного наблюдения ребенка.

Занятие 1
Острое повреждение почек

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Возможные причины ОПП у детей»:

Преренальные	Ренальные	Постренальные

1.2. Стрелками укажите соответствие между правой и левой колонками таблицы:

Лечебные мероприятия	Заболевание
А. Перитонеальный диализ	1. Асфиксия новорожденного. Преренальное острое повреждение почек
Б. Проба с водной нагрузкой	2. ГУС
В. Нефростома	3. Мочекаменная болезнь. Единственная правая почка. Острое повреждение почек

1.3. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические маркеры тромботических микроангиопатий»:

Маркеры	STEC-ГУС	Атипичный ГУС	Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура	ДВС-синдром
Диарея				
Геморрагический синдром				

Желтуха				
Поражение ЦНС				
Артериальная гипертензия				
Гемоглобин				
Тромбоциты				
Лейкоциты				
Протромбиновый комплекс				
Фибриноген				
Гаптоглобин				
Лактатдегидрогеназа (общая)				
Билирубин				
ADAMTS13				
C3				
C4				
Фактор H				
Аутоантитела к фактору H				
Аутоантитела к ADAMTS13				

1.4. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика ренального, преренального и постренального ОПП»:

Анализы	Норма	Преренальное	Ренальное	Постренальное
Фракционная экскреция натрия, %	1			
Фракционная экскреция мочевины, %	–			
Urea/Crea-Ratio	–			
Натрий в моче, ммоль/л	40–80			
Осмолярность мочи, мосмоль/кг	90–900			
Общий белок в моче	Не обнаружен			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 2 года. Острая кишечная инфекция. ГУС инфекционный. ОПП III стадии.
2. Девочка, 3 мес. Острый пиелонефрит. Уросепсис. ДВС-синдром. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 12 лет. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, нефритический синдром. ОПП I стадии.

Показатель	1	2	3
Гемоглобин, г/л			
Эритроциты, × 10^{12}/л			
Ретикулоциты, ‰			
Тромбоциты, × 10^{9}/л			
Лейкоциты, × 10^{9}/л			
П/я, %			
С/я, %			
Эозинофилы, %			
Базофилы, %			
Лимфоциты, %			
Моноциты, %			
СОЭ, мм/ч			

2.2. Заполните бланк на анализа крови на КОС:

1. Девочка, 2 года. Острая кишечная инфекция. ГУС инфекционный. ОПП III стадии.
2. Девочка, 3 мес. Острый пиелонефрит. Уросепсис. ДВС-синдром. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 12 лет. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, нефритический синдром. ОПП I стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
pH				7,35–7,45
pCO_2				35–45 мм рт. ст.
pO_2				80–100 мм рт. ст.
AB				20–25 ммоль/л
SB				22–27 ммоль/л
BB				42–55 ммоль/л
BE				-3,0 – +3,0

Na^+				132–145 ммоль/л
K^+				3,1–5,1 ммоль/л
Cl^-				98–107 ммоль/л

2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 2 года. Острая кишечная инфекция. ГУС инфекционный. ОПП III стадии.
2. Девочка, 3 мес. Острый пиелонефрит. Уросепсис. ДВС-синдром. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 12 лет. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, нефритический синдром. ОПП I стадии.

Показатель	1	2	3
Цвет			
Прозрачность			
Удельный вес			
Реакция			
Белок			
Глюкоза			
Эпителий			
Лейкоциты			
Эритроциты			
Цилиндры			
Соли			
Слизь			
Бактерии			

2.4. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 2 года. Острая кишечная инфекция. ГУС инфекционный. ОПП III стадии.
2. Девочка, 3 мес. Острый пиелонефрит. Уросепсис. ДВС-синдром. ОПП III стадии.
3. Мальчик, 12 лет. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, нефритический синдром. ОПП I стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Общий белок				65–85 г/л
Мочевина				2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин				По возрасту, мкмоль/л

Мочевая кислота					140–400 мкмоль/л
Холестерин					3,5–5,5 ммоль/л
Триглицериды					0,4–1,82 ммоль/л
Щелочная фосфатаза					По возрасту, Ед/л
Калий					4,5–5,7 ммоль/л
Натрий					135–145 ммоль/л
Кальций					2,24–2,5 ммоль/л
Фосфор неорганический					1,2–1,8 ммоль/л
Железо	Мал.				14,3–26,0 ммоль/л
	Дев.				0,7–21,5 ммоль/л
Глюкоза					3,33–5,55 ммоль/л
Антистрептолизин-О					>200 Ед/мл

2.5. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 3 года.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом в I триместре и нефропатией в III триместре. Роды 2-е, в срок. Масса тела при рождении 3600 г, рост 52 см. На

грудном вскармливании до 3 мес. Профилактические прививки по возрасту. Перенесла краснуху, ОРВИ болела редко.

Анамнез заболевания: настоящее заболевание началось с появления рвоты, жидкого стула, субфебрильной температуры. На следующий день появились резкая боль в поясничной области, озноб, двукратная рвота, температура тела достигла фебрильных цифр.

Настоящее состояние: тяжелое, в сознании, вялая. Кожные покровы бледные с желтушным оттенком, общая пастозность. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Границы сердца: правая — по правому краю грудины, левая — по левой среднеключичной линии, верхняя — по 3 ребру. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичны. Живот мягкий, при пальпации умеренно болезненный в эпигастральной области. Печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул жидкий, с прожилками крови. Олигурия, на следующий день — анурия.

Клинический анализ крови: Hb 95 г/л; эрит. 3,2 × 10^{12}/л; рет. 8%; тромб. 70 × 10^{9}/л; лейк. 15,7 × 10^{9}/л; СОЭ 25 мм/ч.

Общий анализ мочи: количество мочи 10 мл; цвет темно-коричневый; белок 0,66 г/л; лейк. 2+3 в п/зр.; эрит. до 50 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л; СРБ ++; общий билирубин 40 мкмоль/л; прямой 3,5 мкмоль/л; холестерин 4,7 ммоль/л; глюкоза 4,5 ммоль/л; мочевина 28,6 ммоль/л; креатинин 573 мкмоль/л; K^+ 6,19 ммоль/л; Na^+ 140,0 ммоль/л.

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, увеличены, отмечается отечность паренхимы, ЧЛС не изменена.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Девочка, 5-й день жизни.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 36 лет, страдающей холециститом, хроническим аднекситом, миомой матки, от 3-й беременности, протекавшей с токсикозом на всем протяжении, отеками с 38-й неделе. Роды на 40-й неделе. Тазовое предлежание. В родах — ручное пособие. Масса тела при рождении 4000 г, рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 2 балла. При рождении состояние крайне тяжелое за счет асфиксии, нарушения мозгового кровообращения II–III степени травматического генеза, судорожного синдрома. С рождения на ИВЛ. Получала инфузионную терапию, антибиотики, гемостатическую терапию, противосудорожные препараты.

В конце 1-х суток жизни переведена в неонатальный центр.

Настоящее состояние: тяжелое. Проводится ИВЛ. Девочка вялая, гипотоничная. Тремор подбородка. Кожные покровы бледные, мраморные. Обширная гематома промежности. Отечность лица, голеней. Большой родничок 2 × 2,5 см. Дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца глухие. Живот мягкий, вздут. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги. Стул после клизмы. Моча за первые сутки — 20 мл. За 2-е сутки выделила 180 мл мочи по катетеру.

На 5-е сутки жизни состояние крайне тяжелое. Продолжается ИВЛ. Судороги. Реакция на осмотр отсутствует. Кожные покровы бледные, выраженные нарушения микроциркуляции. Пас-

тозность мягких тканей. Печень на 3,5 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка — на 1,5 см. Пальпируются большие плотные почки. Диурез 0,5–0,8 мл/кг/ч.

Общий анализ мочи: количество 7,0 мл; белок 1,5 г/л; лейк. 8–10 в п/зр., эритр. 18–120 в п/зр.

Биохимический анализ крови: мочевина 55,2 ммоль/л; креатинин 530 мкмоль/л; K^+ 8,8 ммоль/л.

КОС крови: pH 7,21–7,36; BE от –7,7 до –17,7.

УЗИ почек: почки больших размеров, правая 58 × 30 мм, левая 54 × 30 мм, контуры нечеткие, капсула уплотнена, гиперэхогенные участки в области пирамидок (признаки инфаркта).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Мальчик, 12 лет.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды срочные, физиологические. Масса тела при рождении 3600 г, рост 51 см. На грудном вскармливании непродолжительное время. Раннее развитие по возрасту. Профилактические прививки по календарю. Детскими инфекциями не болел. Перенесенные заболевания: ОРВИ, бронхит. Травм и операций не было.

Анамнез заболевания: изменений в анализах мочи не было. Вечером вдыхал газ из воздушных шаров, после чего наутро появились боли в животе, однократная рвота, повышение температуры до 38–39°С. В дальнейшем отмечена иктеричность склер и кожи, темный цвет мочи. Экстренно доставлен в стационар с подозрением на вирусный гепатит. При обследовании в общем анализе крови отмечалось постепенное падение гемоглобина до 73 г/л, в биохимическом анализе крови повышение общего билирубина до 83 мкмоль/л, повышение АЛТ до 170 Ед/л, АСТ до 374 Ед/л, нарастание азотемии (мочевины до 26,6 ммоль/л, креатинина до 396 мкмоль/л). В связи с подозрением на ингаляционное отравление гемолитическим ядом переведен в отделение токсикологии.

Состояние при поступлении: тяжелое. Активных жалоб нет. Мальчик в сознании, адекватен, зрачки средних размеров, фотореакция сохранена, очаговой симптоматики нет. Температура тела нормальная. Кожа, склеры иктеричные, чистые от сыпи, умеренной влажности. Катаральных явлений нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 105 в 1 мин. АД 115/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Моча темно-желтого цвета. Стул без особенностей.

Клинический анализ крови: Hb 85 г/л; эрит. $2{,}8 \times 10^{12}$/л; тромб. $145{,}0 \times 10^9$/л; лейк. $9{,}7 \times 10^9$/л: п/я 10%, с/я 68%, лимф. 17%, эоз. 1%, мон. 4%; СОЭ 28 мм/ч.

Общий анализ мочи: количество мочи 10 мл; белок 0,033, г/л; лейк. 2–3 в п/зр., эрит. 2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л; СРБ ++; АЛТ 198 Ед/л, АСТ 100 Ед/л; общий билирубин 44,9 мкмоль/л; прямой 8,6 мкмоль/л; холестерин 4,03 ммоль/л; мочевина 26,5 ммоль/л; креатинин 459 мкмоль/л; K^+ 4,04 ммоль/л, Na^+ 134,5 ммоль/л.

Концентрация мышьяка в средах: в крови 0,944 мг/л (норма — 0,0017–0,0230 мг/л), в моче 0,791 мг/л (норма — 0,01–0,03 мг/л).

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, увеличены: правая 110,5 × 60 мм, паренхима 23,6 мм, левая 120 × 61 мм, паренхима 22 мм. Паренхима утолщена, дифференцирована, эхогенность паренхимы повышена. Корково-медуллярная дифференцировка снижена. ЧЛС не изменена. Кровоток прослеживается до капсулы почек, обеднен. Индекс резистентности 0,73–0,74 — повышен на всех уровнях.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.4

Мальчик, 14 лет.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей без особенностей, роды 2-е, срочные. Масса тела при рождении 3100 г, рост 50 см. На грудном вскармливании до 3 мес. Раннее развитие по возрасту. Профилактически прививки по календарю. Детскими инфекциями не болел. Перенесенные заболевания: ОРВИ. Травм и операций не было.

Анамнез заболевания: настоящее заболевание началось со рвоты после употребления алкоголя домашнего производства. На следующий день отмечены нарастающая вялость, головная боль.

При поступлении в стационар состояние тяжелое, в сознании. АД 60/100 мм рт. ст. Видимых отеков нет. В легких дыхание жесткое. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до ЧСС 92 в 1 мин. Диурез за сутки 200 мл.

Общий анализ мочи: количество мочи 10 мл; белок 0,099 г/л; лейк. 4–5 в п/зр., эрит. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л; мочевина 16,5 ммоль/л; креатинин 250 мкмоль/л; K^+ 5,8 ммоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 10 лет.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом в I триместре. Роды 1-е, в срок. Масса тела при рождении 3400 г, рост 50 см. На грудном вскармливании до 6 мес. Профилактические прививки по возрасту. Перенесла ветряную оспу. ОРВИ болела редко.

Анамнез заболевания: настоящее заболевание началось с повышения температуры тела до фебрильных цифр, развития острой респираторной инфекции, острого тонзиллофарингита. Врач назначил бисептол, который ребенок получал в течение 3 дней. Жидкости употребляла мало — до 400 мл/сут. В динамике состояние без улучшения, в связи с чем ребенок был госпитализирован.

При поступлении: усилилась вялость, появились рвота, боли в животе. В течение последних 12 ч не мочилась. При осмотре видимых отеков нет. Пульс хорошего наполнения и напряжения, ЧСС 90 в 1 мин. АД 140/80 мм рт. ст. При постановке катетера в мочевой пузырь мочи не получено. Проведена инфузионная терапия в объеме 600 мл. В течение 2 ч ребенок выделил 50 мл мочи.

Общий анализ мочи: количество 10 мл; цвет темно-коричневый; белок 0,066 г/л; лейк. 10–12 в п/зр., эрит. до 50 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л; СРБ +; мочевина 21,6 ммоль/л; креатинин 374 мкмоль/л; K^+ 5,7 ммоль/л.

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, увеличены в размерах, отмечается гиперэхогенность паренхимы, ЧЛС не изменена.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Преренальное острое повреждение почек — это развитие ОПП вследствие:
   А) заболевания, исходно поражающего не почки
   Б) снижения перфузии почек

2. ГУС — это:
   А) поражение почек при гемолитическом кризе вследствие иммунной гемолитической анемии
   Б) поражение эндотелия сосудов с развитием тромбоза, в том числе в сосудах почек
   В) уремия вследствие отравления ядохимикатами

3. Обязательный признак ОПП — это:
   А) снижение диуреза и возникновение отеков
   Б) повышение мочевины и креатинина
   В) повышение калия сыворотки
   Г) возникновение метаболического ацидоза

4. Ренальное ОПП — это:
А) развитие ОПП вследствие снижения перфузии почек
Б) поражение либо клубочков, либо канальцев
В) поражение канальцевого аппарата почек

5. Этиологией инфекционного ГУС является:
А) низкая активность ADAMTS-13 Б) шига-подобный токсин
В) респираторно-вирусная инфекция

6. ОПП — это:
А) острое, потенциально обратимое нарушение регулируемых почками параметров гомеостаза
Б) иммуновоспалительный процесс в клубочках с развитием эпителиальных полулуний
В) острое нарушение кальциево-фосфорного равновесия

7. Постренальная ОПН может развиться при:
А) острой уратной нефропатии Б) остром нефрите
В) обструкции нижних мочевых путей Г) приеме анальгетиков

8. Развитие ОПП на фоне приема ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента наблюдается при:
А) гломерулонефрите Б) интерстициальном нефрите
В) патологии собирательной системы Г) двустороннем стенозе почечных артерий

4.2. Укажите все правильные ответы

9. Преренальной причиной ОПП являются:
А) острое поражение паренхимы почек Б) обструкция мочевыводящих путей
В) шок Г) дегидратация при рвоте/диарее
Д) синдром раздавливания

10. Патогенетическими механизмами преренального ОПП являются:
А) уменьшение внутрисосудистого объема крови
Б) снижение сердечного выброса В) токсический тубулонекроз
Г) системная вазодилатация Д) почечная вазодилатация
Е) гломерулонефрит

11. При ОПН различают стадии:
А) начальную Б) олигоанурическую
В) терминальную Г) полиурическую
Д) восстановления

12. При ГУС наблюдаются:
А) анемия Б) тромбоцитоз В) тромбоцитопения
Г) ОПН Д) ХПН

13. Для гиперкалиемии характерны:
А) парестезии, мышечная слабость Б) тахикардия
В) брадикардия Г) низкий зубец *Т*
Д) высокий острый зубец *Т*

14. Основные параметры, имеющие диагностическую значимость при ОПП:
А) скорость клубочковой фильтрации Б) уровень диуреза
В) гематурия Г) лейкоцитурия
Д) уровень креатинина крови Е) электролиты сыворотки крови

15. Основные причинами развития анемии при ОПП:
А) снижение уровня эритропоэтина Б) укорочение жизни эритроцитов
В) гипоплазия красного костного мозга Г) снижение уровня сывороточного железа

16. Ренальная олигоанурия развивается при:
А) острой сосудистой недостаточности Б) некрозе канальцев почек;
В) остром отравлении солями тяжелых металлов
Г) сужении мочеточника Д) мочекаменной болезни

17. Показаниями к гемодиализу при ОПН являются:
А) снижение СКФ Б) азотемия
В) гипокальциемия Г) гиперкалиемия
Д) анурия

18. Для олигоурической стадии ОПП типичны следующие нарушения гомеостаза:
А) метаболический алкалоз Б) азотемия
В) гиперкалиемия Г) гиперкальциемия
Д) метаболический ацидоз

19. Ренальная олигоанурия развивается при:
А) острой сосудистой недостаточности Б) токсикозе с эксикозом
В) остром отравлении солями тяжелых металлов
Г) сужении мочеточника Д) некрозе канальцев почек

20. Исходы ОПН:
А) восстановление функций почек Б) хроническая болезнь почек
В) гломерулонефрит Г) пиелонефрит
Д) безвозвратная потеря функции с трансформацией в терминальную ХПН

21. Олигоанурическая стадия ОПП характеризуется:
А) метаболическим ацидозом
Б) увеличением концентрации мочевины в крови
В) увеличением концентрации креатинина в крови
Г) гиповолемией Д) гиперкалиемией

Занятие 2
Хроническая болезнь почек

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Основные синдромы ХБП»:

Синдром	Патогенетические механизмы	Методы коррекции
Артериальная гипертензия		
Анемия		
Водно-электролитный дисбаланс		
Метаболический ацидоз		
Остеопатия + сердечно-сосудистые нарушения		
Задержка роста		

1.2. Заполните таблицу «Алгоритм ведения больного с ХБП в зависимости от ее стадии»:

Стадия ХБП	СКФ, креатинин сыворотки крови	Необходимые лечебные мероприятия
I		
II		
III		
IV		
V		

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 1,5 года. Клапан задней уретры. Двусторонний уретерогидронефроз. Вторичный обструктивный пиелонефрит, клинико-лабораторная ремиссия. ХБП III стадии.

2. Девочка, 5 лет. Вторичный обструктивный пиелонефрит, обострение (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний мегауретер. ХБП II стадии.
3. Девочка, 5 лет. Аутосомно-рецессивная ПКБП. ХБП V стадии.

Показатель	1	2	3
Гемоглобин, г/л			
Эритроциты, × 10^{12}/л			
Цветовой показатель			
Ретикулоциты, ‰			
Тромбоциты, × 10^{9}/л			
Лейкоциты, × 10^{9}/л			
П/я, %			
С/я, %			
Эозинофилы, %			
Базофилы, %			
Лимфоциты, %			
Моноциты, %			
СОЭ, мм/ч			

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 1,5 года. Клапан задней уретры. Двусторонний уретерогидронефроз. Вторичный обструктивный пиелонефрит, клинико-лабораторная ремиссия. ХБП III стадии.
2. Девочка, 5 лет. Вторичный обструктивный пиелонефрит, обострение (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний мегауретер. ХБП II стадии.
3. Девочка, 5 лет. Аутосомно-рецессивная ПКБП. ХБП V стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Общий белок				65–85 г/л
Альбумины				38–45 г/л (53–56%)
Глобулины				43,3–33,2%
Мочевина				2,50–8,33 ммоль/л
Креатинин				По возрасту, мкмоль/л
Мочевая кислота				140–400 мкмоль/л

Билирубин общий					8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный					6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный					2,14–5,12 мкмоль/л
Холестерин					3,5–5,5 ммоль/л
Триглицериды					0,4–1,82 ммоль/л
АЛТ					>45 Ед/л
АСТ					>40 Ед/л
Щелочная фосфатаза					По возрасту, Ед/л
Калий					4,5–5,7 ммоль/л
Натрий					135–145 ммоль/л
Кальций					2,24–2,5 ммоль/л
Хлориды					95–106 ммоль/л
Фосфор неорганический					1,2–1,8 ммоль/л
Железо	Мал.				14,3–26,0 ммоль/л
	Дев.				0,7–21,5 ммоль/л
Глюкоза					3,33–5,55 ммоль/л

2.3. Заполните бланк анализа кислотно-основного состояния и электролитов крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 1,5 года. Клапан задней уретры. Двусторонний уретерогидронефроз. Вторичный обструктивный пиелонефрит, клинико-лабораторная ремиссия. ХБП III стадии.
2. Девочка, 5 лет. Вторичный обструктивный пиелонефрит, обострение (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний мегауретер. ХБП II стадии.
3. Девочка, 5 лет. Аутосомно-рецессивная ПКБП. ХБП V стадии.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**Норма**
pH				7,35–7,45
pCO_2				35–45 мм рт. ст.
pO_2				80–100 мм рт. ст.
AB				20–25 ммоль/л
SB				22–27 ммоль/л
BB				42–55 ммоль/л

BE				–3,0 – +3,0
Na^+				132–145 ммоль/л
K^+				3,1–5,1 ммоль/л
Cl^-				98–107 ммоль/л

2.4. Заполните бланк анализа крови на паратгормон:

1. Мальчик, 1,5 года. Клапан задней уретры. Двусторонний уретерогидронефроз. Вторичный обструктивный пиелонефрит, клинико-лабораторная ремиссия. ХБП III стадии.
2. Девочка, 5 лет. Вторичный обструктивный пиелонефрит, обострение (активность III), рецидивирующее течение. Двусторонний мегауретер. ХБП II стадии.
3. Девочка, 5 лет. Аутосомно-рецессивная ПКБП. ХБП V стадии.

Показатель	1	2	3	Норма
Паратгормон				25–60 пг/мл

2.5. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____
руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача _____
М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 6 лет, поступила в стационар с направляющим диагнозом «Железодефицитная анемия средней степени тяжести. Рахитоподобное заболевание».

Анамнез заболевания: с 4 лет при диспансерном исследовании определяется пониженный уровень гемоглобина (85–90 г/л), неоднократно лечилась препаратами железа без существенного успеха. В течение последнего года стало проявляться рахитоподобное искривление нижних конечностей, несколько раз консультирована ортопедом, но точный диагноз поставлен не был. Субъективных жалоб не было, но мать отмечала повышенную жажду. Неделю назад при оформлении в детский сад обнаружено снижение гемоглобина до 56 г/л, в связи с чем направлена в стационар.

Анамнез жизни: родилась от 1-й беременности, протекавшей с ОРВИ на сроке 12–14 нед, нефропатией, 1-х срочных неосложненных родов. Родители здоровы, у родственников по линии отца — гастрит, гипертоническая болезнь, у бабушки по матери — бронхиальная астма. Психомоторное развитие по возрасту. Болела ОРВИ 5–6 раз в год. В 3 года был кратковременный эпизод лейкоцитурии до 8–10 в п/зр., лечилась фурагином. Подробное обследование не проводилось. Далее отмечалась незначительная протеинурия, удельный вес мочи не выше 1010.

При осмотре: состояние средней тяжести, питание понижено, физическое развитие соответствует 3-й перцентили. Кожные покровы бледные, с серовато-желтым оттенком, склеры чистые. Обращает на себя внимание высокое нёбо, эпикант, воронкообразная грудная клетка, плоскостопие, сандалевидная щель, Х-образные ноги. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 102 в 1 мин, систолический шум во II–III межреберье. Живот не увеличен в объеме. Печень и селезенка не пальпируются. АД 135/80 мм рт. ст. Моча прозрачная, мочеиспускание не затруднено, безболезненное, диурез увеличен. Стул оформленный.

Общий анализ крови: Hb 56 г/л; эрит. $2{,}9 \times 10^{12}$/л; цветовой показатель 0,99; тромб. 255×10^9/л; лейк. $5{,}8 \times 10^9$/л: п/я 2%, с/я 65%, лимф. 27%, эоз. 1%, мон. 5%; СОЭ 26 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1005; белок 0,099 г/л; лейк. 3–5 в п/зр.; эритр. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 62 г/л; альбумины 37 г/л; АЛТ 15 Ед/л; АСТ 32 Ед/л; щелочная фосфатаза 1169 Ед/л; мочевина 26,4 ммоль/л; креатинин 485 мкмоль/л; кальций общий 1,9 ммоль/л; Ca^{2+} 0,9 мэкв/л; Na^+ 135 мэкв/л; K^+ 3,8 мэкв/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1001–1010; диурез: дневной 750 мл, ночной 950 мл.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,25; BE –13,2.

УЗИ: почки расположены типично, уменьшены в размере, плохо дифференцируются от окружающей ткани, контуры их неровные. Слои паренхимы практически не дифференцируются. ЧЛС без деформаций и эктазий.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 11 лет, направлен в стационар с подозрением на несахарный диабет.

Анамнез заболевания: в течение последнего полугода жалуется на жажду и полиурию, которые особенно усилились в последний месяц. Глюкоза крови 4,3 ммоль/л. Консультирован эндокринологом, сахарный диабет был исключен. Поступил для обследования и уточнения генеза полиурии.

Анамнез жизни: родился от 2-й беременности, протекавшей без осложнений (от 1-й беременности — здоровая дочь). Психомоторное развитие по возрасту. Болел ОРВИ 3–4 раза в год. Перенес корь. В анализах с 5 лет отмечалась незначительная протеинурия (0,033–0,0066 г/л). Мать здорова, у бабушки по линии матери — сахарный диабет 2-го типа, у отца — язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, у бабушки по линии отца — гипертоническая болезнь. Двоюродный брат пациента по линии матери умер в 16 лет от какого-то заболевания почек.

При осмотре: состояние средней тяжести, питание понижено, физическое развитие соответствует 10-й перцентили. Кожные покровы бледные, под глазами синева. Склеры чистые. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные. ЧСС 98 в 1 мин. АД 130/90 мм рт. ст. Живот не увеличен в объеме. Печень и селезенка не пальпируются. Моча прозрачная, мочеиспускание не затруднено, безболезненное, мочится часто и большими порциями. Стул оформленный.

Общий анализ крови: Hb 86 г/л, эрит. $2{,}9 \times 10^{12}$/л, цветовой показатель 0,89; тромб. 245×10^9/л; лейк. $6{,}8 \times 10^9$/л: п/я 3%, с/я 56%, лимф. 32%, эоз. 2%, мон. 7%, СОЭ 18 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1005, белок 0,066 г/л; лейк. 3–4 в п/зр., эрит. 1–2 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 68 г/л; альбумины 36 г/л; мочевина 20,1 ммоль/л; креатинин 259 мкмоль/л; АЛТ 15 Ед/л; АСТ 32 Ед/л; кальций общий 1,9 ммоль/л; Ca^{2+} 0,9 мэкв/л; Na^+ 131 мэкв/л; K^+ 3,3 мэкв/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1001–1006; диурез: дневной 950 мл, ночной 1480 мл.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,21; BE –14,8.

УЗИ: почки расположены типично, уменьшены в размере, плохо дифференцируются от окружающей ткани, контуры их неровные. Слои паренхимы практически не дифференцируются. ЧЛС без деформаций и эктазий.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Девочка, 15 лет, поступила в стационар с направляющим диагнозом «Ревматизм, миокардит, артралгии».

Анамнез заболевания: состояние резко ухудшилось в последнюю неделю после перенесенного гриппа: стала вялой, аппетит резко снижен, тошнота, несколько раз повторялась рвота,

беспокоят одышка, боли в коленных суставах, кожный зуд, боли в груди в области сердца, несколько раз повторялись носовые кровотечения. Бригадой «Скорой помощи» была сделана ЭКГ. Выявлены значительные изменения. До инфекции самочувствие было неплохим, однако мать отмечала, что девочка бледная, много пьет, регулярно встает мочиться ночью.

Анамнез жизни: девочка от 1-й беременности, протекавшей с ОРВИ на сроке 4 нед, нефропатией, 1-х срочных неосложненных родов. Психомоторное развитие по возрасту. Болела ОРВИ 4–5 раз в год. Перенесла краснуху, ветряную оспу, дизентерию. В 3 года и в 5 лет перенесла 2 операции по поводу врожденной аномалии органов мочевой системы (корригирующие операции на мочеточниках в связи с уретерогидронефрозом). Впоследствии неоднократно отмечались обострения пиелонефрита. После 10 лет в связи с переменой места жительства у урологов больше не наблюдалась и контрольное обследование не проходила, анализы мочи сдавала нерегулярно, и результат их указать не может. Родители здоровы. Родных сибсов нет. У родственников по обеим линиям — сердечно-сосудистые заболевания, патология ЖКТ.

При осмотре состояние больной тяжелое, питание понижено. Физическое развитие соответствует 10-й перцентили. Кожные покровы бледные, с серовато-желтым оттенком, сухие, с расчесами. В носу геморрагические корочки. Дефигурации суставов и ограничения движений нет. Дыхание глубокое, шумное. ЧД до 40 в 1 мин. АД 160/100 мм рт. ст. Левая граница сердца по передней аксиллярной линии. Тоны сердца ритмичные, брадикардия (ЧСС 52 в 1 мин), систолический шум во II–III межреберье. Шум трения перикарда. Живот не увеличен в объеме. Печень и селезенка не пальпируются. Мочится мало, моча мутная.

Общий анализ крови: Hb 64 г/л; эрит. 2,0 × 10^{12}/л; цветовой показатель 0,9; тромб. 212 × 10^{9}/л; лейк. 10,8 × 10^{9}/л: п/я 7%, с/я 67%, лимф. 14%, эоз. 3%, мон. 5%; СОЭ 64 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1007; белок 0,165 г/л; лейк. сплошь в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л; альбумины 36 г/л; серомукоид 0,510 Ед/л; АЛТ 15 Ед/л; АСТ 32 Ед/л; мочевина 110 ммоль/л; креатинин 1485 мкмоль/л; мочевая кислота 0,785 ммоль/л; кальций общий 1,5 ммоль/л; Ca^{2+} 0.64 мэкв/л; Na^{+} 135 мэкв/л, K^{+} 7,0 мэкв/л.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,0,48; BE –26,4.

ЭКГ: брадикардия, ЧСС 38–42 в 1 мин. Зубец *T* во всех отведениях высокий, острый. Подъем сегмента *ST*. Выраженные метаболические изменения в миокарде.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.4

Мальчик, 17 лет, обследован в нефрологическом отделении в связи с изменениями в анализах мочи.

Анамнез жизни: родной брат мальчика наблюдается с диагнозом «Синдром Альпорта», брат матери умер в возрасте 20 лет от неуточнённого заболевания почек.

Впервые изменения в анализах (следовая протеинурия, умеренная гематурия) выявлены в возрасте 3 года. В 13 лет появились жалобы на снижение слуха.

При поступлении: состояние средне-тяжелое. Рост 168 см, масса тела 52 кг. АД 150/100, диурез 2800 мл/сут.

Клинический анализ крови: Hb 76 г/л; эрит. 2,5 × 10^{12}/л; лейк. 7,4 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 42%, лимф. 49%, эоз. 2%, мон. 6%; СОЭ 12 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; реакция кислая; удельный вес 1015; белок 1,32 г/л; лейк. 0–1 в п/зр.; эритр. 60–80 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, креатинин крови 618 мкмоль/л; мочевина 24 ммоль/л; фосфор 1,86 ммоль/л; Ca^{2+} 2,52 ммоль/л; K^{+} 5,9 ммоль/л.

Паратгормон: 316,9 пг/мл (норма — 12–95 пг/мл).

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, контуры ровные. Правая почка — 98 × 30 мм, левая — 97 × 31, паренхима — эхогенность повышена, дифференцировка на слои отсутствует, васкуляризация снижены. ЧЛС не расширена.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 8 лет, обследована в нефрологическом отделении в плановом порядке.

Анамнез заболевания: впервые изменения в анализах в виде протеинурии (до 0,8 г/л), лейкоцитурии (до 10–15 в п/зр.) и минимальной гематурии выявлены на 1-м году жизни при диспансерном обследовании. В дальнейшем отмечался непостоянный мочевой синдром. Протеинурия и лейкоцитурия увеличивались на фоне интеркуррентных заболеваний. Прием уроантисептиков не влиял на характер анализов мочи.

При осмотре: отставание в физическом развитии (рост 117 см, масса тела 18,5 кг), множественные стигмы дизэмбриогенеза. Отеков нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, короткий систолический шум на верхушке. АД 100/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Клинический анализ крови: Hb 125 г/л; эрит. 4,6 × 10^{12}/л; лейк. 9,5 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 63%, лимф. 30%, эоз. 2%, мон. 3%; СОЭ 8 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый; реакция кислая; удельный вес 1005; белок 0,06 г/л; лейк. 8–10 в п/зр.; эрит. 0–1 в п/зр.

Посев мочина флору: бактериурии не обнаружено.

Биохимический анализ крови: общий белок 59 г/л; креатинин 130 мкмоль/л; мочевина 10,4 ммоль/л; K^{+} 5,3 мэкв/л.

Проба по Зимницкому: удельный вес мочи 1005–1010; диурез: дневной 320 мл, ночной 900 мл.

УЗИ почек: почки расположены в типичном месте, контур их неровный. Повышенная подвижность левой почки. Расширение верхней группы чашечек с обеих сторон. Эхогенность коркового слоя обеих почек неравномерно повышена.

Статическая реносцинтиграфия: снижение секреторной функции обеих почек.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Оцените функциональное состояние почек: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. При ХБП II стадии СКФ составляет:
   А) >90 мл/мин
   Б) 60–89 мл/мин
   В) 30–59 мл/мин
   Г) 15–29 мл/мин
   Д) <15 мл/мин

2. Стадию ХБП определяет:
   А) креатинин крови
   Б) мочевина крови
   В) креатинин мочи
   Г) СКФ

3. При ХПН нарушается функция:
   А) канальцев
   Б) клубочков
   В) одновременно клубочков и канальцев

4. При ХБП III стадии СКФ составляет:
   А) >90 мл/мин
   Б) 60–89 мл/мин
   В) 30–59 мл/мин
   Г) 15–29 мл/мин
   Д) <15 мл/мин

5. Анемия при ХБП развивается вследствие:
   А) потери эритроцитов с мочой
   Б) недостатка витаминов
   В) разрушения эритроцитов
   Г) дефицита эритропоэтина

6. Самой частой причиной терминальной ХПН в дестком возрасте является:
   А) CAKUT-синдром (анатомические аномалии органов мочевой системы)
   Б) быстро прогрессирующий гломерулонефрит
   В) аутосомно-рецессивная ПКБП
   Г) синдром Альпорта

7. У детей раннего возраста предпочтительнее проведение:
А) гемодиализа Б) перитонеального диализа

8. Снижение СКФ при ХПН происходит вследствие:
А) азотемии Б) артериальной гипертензии
В) снижения массы действующих нефронов Г) олигурии

9. При ХБП IV стадии СКФ составляет:
А) >90 мл/мин Б) 60–89 мл/мин В) 30–59 мл/мин
Г) 15–29 мл/мин Д) <15 мл/мин

10. Заместительная почечная терапия проводится при следующей стадии ХБП:
А) II Б) I В) V
Г) IV Д) III

4.2. Укажите все правильные ответы

11. К развитию ХПН могут привести:
А) хронический гломерулонефрит Б) поликистоз почек
В) сепсис Г) острый пиелонефрит
Д) системная красная волчанка

12. К основным синдромам ХБП относятся:
А) остеодистрофия Б) метаболический ацидоз
В) ГУС Г) артериальная гипертензия
Д) дизурический синдром

13. Лечение ХБП включает:
А) гипотензивную терапию Б) коррекцию анемии
В) коррекцию гиперфосфатемии Г) коррекцию гипопаратиреоза
Д) заместительную почечную терапию

14. Заместительная почечная терапия — это:
А) гемодиализ Б) перитонеальный диализ
В) плазмаферез Г) трансплантация почки

15. К уремическим токсинам относятся:
А) мочевина Б) креатинин
В) холестерин Г) паратгормон

16. К развитию ХПН может привести:
А) гломерулонефрит Б) поликистоз почек
В) сепсис Г) острый пиелонефрит
Д) люпус-нефрит

17. Гемо- и перитонеальный диализ способны корригировать следующие проявления ХПН:
А) гиперазотемию Б) гипергидратацию
В) анемию Г) электролитные нарушения и ацидоз
Д) минеральные костные нарушения

18. Для почечной остеодистрофии характерно:
А) повышение в крови концентрации $1,25(OH)_2$ витамина D_3
Б) снижение в крови концентрации $1,25(OH)_2$ витамина D_3
В) гиперкальциемия Г) гиперфосфатемия Д) гипофосфатемия

19. К ведущим причинам артериальной гипертензии при ХБП можно отнести:
А) активацию ренин-ангиотензиновой системы
Б) активацию выработки простагландинов в мозговом слое почек
В) задержку натрия и воды
Г) вторичный гиперпаратиреоз

20. Начальные стадии ХБП характеризуются:
А) полиурией
Б) олигурией
В) странгурией
Г) поллакиурией
Д) никтурией

21. В начальных стадиях ХБП наблюдается:
А) полиурия
Б) олигурия
В) анемия
Г) гипостенурия
Д) запах аммиака изо рта

22. К особенностям диеты больного ХБП относятся:
А) низкое содержание белка
Б) высокое содержание белка
В) ограничение калия
Г) повышенное содержание калия
Д) повышенное содержание фосфора

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детская нефрология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. М., 2018. С. 491–533.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 261–288.
3. Детские болезни. Нефрология: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г.Мухиной. М., 2011. Т. 2. С. 308–343.

5.2. Дополнительная

1. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. Киев, 2002. С. 226–235.
2. Новиков П.В. Лечение остеопороза и остеомаляции у детей с первичными тубулопатиями // Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии / под ред. А.Д. Царегородцева, В.А. Таболина. М., 2003. Т. 3. С. 222–226.
3. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Руководство для врачей. СПб., 2002. С. 201–223.
4. Тареева И.Е., Игнатова М.С. Канальцевые дисфункции // Нефрология / под ред. И.Е. Тареевой. М., 2000. С. 320–328.
5. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб., 1997. С. 204–215.

Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний

Международное название (впишите латинское название)	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Препараты для иммуносупрессивной терапии			
Азатиоприн			
Хлорбутин			
Циклофосфамид			
Метилпреднизолон			
Преднизолон			
Циклоспорин А			
Такролимус			
Мофетила микфенолат			
Микофеноловая кислота			
Моноклональные антитела			
Ритуксимаб			
Экулизумаб			

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Диуретики			
Фуросемид			
Торасемид			
Спиронолактон			
Гипотиазид			
Антибактериальные препараты			
Амоксициллин + клавулановая кислота			
Цефиксим			
Зинацеф			
Цефтазидим			
Амикацин			
Препараты для регуляции фосфорно-кальцевого обмена			
Альфакальцидол			
Парикальцитол			
Кальцитриол			
Севеламер			
Карбонат кальция			

Международное название (впишите латинское название)	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Ацетат кальция			
Цинакальцет			
Препараты для стимуляции эритропоэза			
Эпоэтин-бета			
Эпоэтин-альфа			
Дарбэпоэтин			
Антикоагулянты			
Гепарин			
Фраксипаринп			
Дальтепарин			
Варфарин			
Антиаггреганты			
Дипиридамол			
Тиклид			
Гипотензивные препараты			
Каптоприл			
Эналаприл			

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Рамиприл			
Лизиноприл			
Лозартан			
Валсартан			
Амлодипин			
Нормодипин			
Нифедипин			
Бисопролол			
Препараты для коррекции КОС и электролитных нарушений			
Кальция хлорид			
Лимонная кислота + Калия гидрокарбонат + Натрия цитрат			
Натрия гидрокарбонат			
Натрия хлорид			
Окись магния			
Панангин			

Итоговый зачет

Рубежный тестовый контроль (%)	Собеседование по курируемому больному (оценка)	Собеседование по темам модуля (оценка)	Итог рубежного контроля (зачет/незачет)	Дата Подпись преподавателя и расшифровка

Учебное издание

Боткина Александра Сергеевна, Вайнштейн Наталья Петровна, Ворона Любовь Дмитриевна, Гаврилова Валерия Аркадьевна, Демьянова Татьяна Геннадьевна, Дорофеева Анна Борисовна, Дубровская Мария Игоревна, Думова Светлана Владимировна, Зоненко Оксана Григорьевна, Ильина Алла Яковлевна, Ипатова Мария Георгиевна, Коваленко Анжелика Анатольевна, Козловская Ирина Сергеевна, Костырко Елена Владимировна, Котлукова Наталья Павловна, Лапцевич Александра Анатольевна, Лев Наталья Сергеевна, Лёвина Евгения Евгеньевна, Левченко Людмила Анатольевна, Майорова Ольга Андреевна, Максимяк Лариса Александровна, Молчанова Мария Сергеевна, Морено Илья Геннадьевич, Мухина Юлия Григорьевна, Османов Исмаил Магамедтагирович, Петросян Эдита Константиновна, Полякова Светлана Игоревна, Рязанова Ольга Владимировна, Саркисян Егине Альбертовна, Трунина Инна Игоревна, Филатова Татьяна Алексеевна, Хандамирова Ольга Олеговна, Черкасова Светлана Вячеславна, Чубарова Антонина Игоревна, Чугунова Ольга Леонидовна, Шабельникова Екатерина Игоревна, Шарыкин Александр Сергеевич, Шаряфетдинова Гульнара Рустамовна, Шатохина Ольга Васильевна, Шумилов Петр Валентинович, Ярошевская Ольга Ильинична

Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Нефрология»

Учебное пособие

Под редакцией Шумилова Петра Валентиновича

Выпускающий редактор И.Е. Головина
Редактор, оформление О.В. Устинкова

Подписано в печать 25.05.2020. Формат 60 × $90^{1}/_{8}$. Объем 12,5 п.л.
Тираж 600 экз. Заказ 04-20.

Отпечатано в типографии «Майер».
г. Санкт-Петербург, Троицкий просп., д. 6.
+7 (812) 448-13-11. spb@mayer-print.ru