ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра педиатрии и неонатологии

Оценочные материалы

по дисциплине «Избранные вопросы нефрологии»

Специальность 31.08.19 «Педиатрия»

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной

профессиональных (ПК)

tpoweeenonation (111t)			
Код и наименование профессиональной	Индикатор(ы) достижения профессиональной		
компетенции	компетенции		
ПК-1. Способен применять клинические	ПК-1.1 Применяет клинические		
рекомендации, стандарты, клинические протоколы в диагностике и лечении	рекомендации, стандарты, клинические		
соматических заболеваний у детей и	протоколы в диагностике и лечении соматических заболеваний у детей и		
подростков в амбулаторных и			
стационарных условиях	подростков в амбулаторных и		
	стационарных условиях		

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК-1	Задания закрытого типа (тесты с одним вариантом правильного ответа)	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа: Ситуационные задачи Вопросы для собеседования	75 с эталонами ответов

ПК-1: Способен применять клинические рекомендации, стандарты, клинические протоколы в диагностике и лечении соматических заболеваний у детей и подростков в амбулаторных и стационарных условиях

Задания закрытого типа:

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для оценки бактериурии используют:

- 1. Посев мочи
- 2. Анализ мочи по Нечипоренко
- 3. Общий анализ мочи
- 4. Пробу Зимницкого

Эталон ответа: 1. Посев мочи

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для клинической картины нефротического синдрома характерно:

- 1. Стойкая артериальная гипертензия
- 2. Макрогематурия
- 3. Отеки при нормальном артериальном давлении
- 4. Иктеричность склер

Эталон ответа: 3. Отеки при нормальном артериальном давлении

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Для нефротического синдрома характерен комплекс лабораторных показателей:

- 1. Макрогематурия, протеинурия, фосфатурия
- 2. Протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия
- 3. Гипофосфатемия, гиперкальциурия, повышение уровня щелочной фосфатазы
- 4. Цилиндурия, оксалурия, диспротеинемия

Эталон ответа: 2. Протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Доза преднизолона для лечения нефротического синдрома составляет:

- 1. 0.5 MG/kg/cyt
- 2. 1.0 мг/кг/сут
- 3. 2.0 мг/кг/сут
- 4. 3.0 мг/кг/сут

Эталон ответа: 3. 2.0 мг/кг/сут

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Типичными клиническими симптомами острого постстрептококкового гломерулонефрита являются:

- 1. Нормотензия, лихорадка, протеинурия
- 2. Макрогематурия, гипертензия, умеренные отеки
- 3. Анасарка, нормотензия, светлая моча
- 4. Полиурия, иктеричность склер, боли в поясничной области

Эталон ответа: 2. Макрогематурия, гипертензия, умеренные отеки

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Дети с хроническим гломерулонефритом наблюдаются:

- 1. В течение 5 лет
- 2. В течение 1 года
- 3. До перевода во взрослую поликлинику
- 4. В течение 3 лет

Эталон ответа: 3. До перевода во взрослую поликлинику

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При гломерулонефрите поражается:

- 1. Эпителий лоханки
- 2. Интерстиций
- 3. Клубочки
- 4. Канальцы

Эталон ответа: 3. Клубочки

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Клиренс эндогенного креатинина оценивает:

- 1. Секреторную функцию почек
- 2. Концентрационную функцию почек
- 3. Величину суточного диуреза
- 4. Фильтрационную функцию почек

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Никтурия – это:

- 1. Недержание мочи ночью
- 2. Преобладание ночного диуреза над дневным
- 3. Увеличение суточного диуреза в 2 раза
- 4. Снижение удельного веса мочи

Эталон ответа: 2. Преобладание ночного диуреза над дневным

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Мочевой синдром при остром пиелонефрите характеризуется:

- 1. Лейкоцитурией, бактериурией
- 2. Протеинурией
- 3. Гематурией
- 4. Кристаллурией

Эталон ответа: 1. Лейкоцитурией, бактериурией

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Самым частым возбудителем инфекции мочевой системы является:

- 1. Proteus vulgaris
- 2. Klebsiella pneumoniae
- 3. Escherichia coli
- 4. Staphylococcus epidermidis

Эталон ответа: 3. Escherichia coli

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Скорость клубочковой фильтрации при 2 стадии хронической болезни почек составляет:

- 1. 90-105 мл/мин/1,73 м2
- 2. 89-60 мл/мин/1,73 м2
- 3. 59-30 мл/мин/1,73 м2
- 4. 29-15 мл/мин/1,73 м2

Эталон ответа: 2. 89-60 мл/мин/1,73 м2

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для оценки скорости клубочковой фильтрации используют пробу:

- 1. Зимницкого
- 2. Аддиса-Каковского
- 3. Нечипоренко
- 4. Реберга

Эталон ответа: 4. Реберга.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Показанием к биопсии почки является:

- 1. Единственная почка
- 2. Поликистоз почек
- 3. Туберкулез почек
- 4. Гормонорезистентный нефротический синдром

Эталон ответа: 4. Гормонорезистентный нефротический синдром

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При наследственном нефрите у ребенка часто выявляется:

- 1. Врожденный порок сердца
- 2. Тугоухость
- 3. Заболевания суставов
- 4. Умственная отсталость

Эталон ответа: 2. Тугоухость.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Концентрационную функцию почек характеризуют:

- 1. Относительная плотность мочи
- 2. Креатинин крови
- 3. Мочевина крови
- 4. Белок и белковые фракции

Эталон ответа: 1. Относительная плотность мочи.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Анемия при хронической болезни почек развивается вследствие:

- 1. Потери эритроцитов с мочой
- 2. Нарушения всасывания железа в кишечнике
- 3. Дефицита эритропоэтина
- 4. Разрушения эритроцитов

Эталон ответа: 3. Дефицита эритропоэтина.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Снижение скорости клубочковой фильтрации при ХБП происходит вследствие:

- 1. Артериальной гипертензии
- 2. Полиурии
- 3. Снижения массы действующих нефронов
- 4. Нерационального питания

Эталон ответа: 3. Снижения массы действующих нефронов.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

При остром интерстициальном нефрите следует:

- 1. Отменить этиологический фактор
- 2. Назначить антибактериальные препараты
- 3. Назначить глюкокортикоиды
- 4. Применить ингибиторы кальциневрина

Эталон ответа: 1. Отменить этиологический фактор.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для синдрома Леша-Нихана характерны:

- 1. Гиперурикемия, уратурия, уратный литиаз, аутоагрессивное поведение
- 2. Цистинурия, уролитиаз
- 3. Фосфатурия, нервно-психическое развитие соответствует возрасту
- 4. Гипероксалурия, нефрокальциноз, уролитиаз

Эталон ответа: 1. Гиперурикемия, уратурия, уратный литиаз, аутоагрессивное поведение

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К методам заместительной почечной терапии относятся:

- 1. Всё перечисленное
- 2. Перитонеальный диализ
- 3. Трансплантация почки
- 4. Гемодиализ

Эталон ответа: 1. Всё перечисленное

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Лечение хронической болезни почек включает:

- 1. Коррекцию анемии
- 2. Всё перечисленное
- 3. Заместительную почечную терапию

- 4. Гипотензивную терапию
- 5. Коррекцию гиперфосфатемии

Эталон ответа: 2. Всё перечисленное

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Обязательный признак острого повреждения почек:

- 1. Повышение уровня мочевины и креатинина
- 2. Метаболический ацидоз
- 3. Гиперкалиемия
- 4. Олигурия, отеки

Эталон ответа: 1. Повышение уровня мочевины и креатинина

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Удельный вес мочи при почечном несахарном диабете:

- 1. 1010-1015
- 2. 1025-1040
- 3. 1001-1003
- 4. 1006-1010

Эталон ответа: 3. 1001-1003

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Препаратами выбора для лечения диабетической нефропатии являются:

- 1. Цитостатики
- 2. Глюкокортикостероиды
- 3. Ингибиторы АПФ
- 4. Энтеросорбенты.

Эталон ответа: 3. Ингибиторы АПФ.

Задания открытого типа:

Задание 1.

Мальчик С., 5 лет, поступил в отделение с жалобами на жажду, полиурию, плохой аппетит, периодически рвоту после еды, дневное и ночное недержание мочи. Из анамнеза: родился в срок, от нормально протекавшей беременности, с возраста 1 год появилась жажда, полиурия, снижение аппетита, плохая прибавка массы. При обследовании: удельный вес мочи 1001-1003, глюкоза крови — норма, УЗИ почек и мочевого пузыря — расширение лоханок и мочеточников с обеих сторон, мочевой пузырь увеличен в размере.

- 1. Сформулируйте диагноз.
- 2. План диагностических мероприятий.
- 3. Какова терапевтическая тактика?
- 4. Прогноз?

Эталон ответа:

- 1. Нефрогенный несахарный диабет. Пиелоэктазия, мегауретер с обеих сторон, мегацистис.
- 2. Провести пробу с вазопрессином; молекулярно-генетическое обследование.
- 3. Жидкость не ограничивать, назначить гипотиазид 1-2 мг/кг/сут ежедневно или через день.
- 4. Прогноз серьезный, ограничение жидкости приводит к обезвоживанию, гипернатриемии; большие объемы мочи способствуют развитию гидронефроза и формированию ХБП.

Задание 2.

Мальчик Р., 6 мес., направлен на консультацию к нефрологу. При проведении планового обследования по месту жительства выявлено: в общем анализе мочи — глюкоза 1%, остальные показатели в пределах нормы; глюкоза сыворотки крови натощак — норма, уровень мочевины, креатинина, калия, фосфора — в пределах референсных значений; УЗИ почек — структурных изменений не выявлено. При объективном осмотре — без особенностей.

- 1. Предварительный диагноз?
- 2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
- 3. Лечебная тактика?
- 4. Каков прогноз?

Эталон ответа:

- 1. Ренальная глюкозурия, тип А
- 2. Сахарный диабет; ренальная глюкозурия, тип В (врожденная глюкозо-галактозная мальабсорбция); симптоматическая (вторичная) глюкозурия при других тубулопатиях.
- 3. Лечения не требует
- 4. Прогноз благоприятный

Задание 3.

Девочка, 4 года, поступила в отделение с жалобами на жажду, слабость, отставание в росте, X-образную деформацию нижних конечностей.

Ребенок от 1 физиологически протекавшей беременности, срочных родов, с массой тела 3200 г, длиной 50 см. С 1-го года жизни отмечалась плохая прибавка в массе, сниженный аппетит, на 2-м году появились жажда, полиурия, стала прогрессировать вальгусная деформация голеней. При объективном обследовании обращают на себя внимание физическое развитие ниже среднего, бледность кожных покровов, снижение мышечного тонуса, X-образное искривление нижних конечностей. При дополнительном обследовании: в общем анализе мочи — рН 7,5, удельный вес 1018, лейкоциты 10-12 в поле зрения, эритроциты 4-6 в поле зрения; в биохимическом анализе крови — калий 3,3 ммоль/л, натрий 135 ммоль/л, хлориды 108 ммоль/л, кальций 2,26 ммоль/л; УЗИ почек — выраженные диффузные изменения в паренхиме обеих почек (синдром гиперэхогенных пирамид).

- 1. Сформулируйте диагноз
- 2. Наметьте план дальнейшего обследования, ожидаемые результаты?
- 3. Какова тактика лечения?

Эталон ответа:

- 1. Почечный тубулярный ацидоз, дистальный тип. Нефрокальциноз.
- 2. Оценка КЩС (резко выраженный метаболический ацидоз), биохимический анализ мочи (гиперкальциурия, гипоцитратурия).
- 3. Коррекция метаболического ацидоза (введение растворов бикарбоната натрия, цитратных смесей), возможно использование буферных смесей, содержащих лимонную кислоты и ее соли (блемарен, магурлит).

Задание 4.

Девочка, 13 лет, обратилась на прием к нефрологу с жалобами на слабость, утомляемость, изменения в анализах мочи в виде эритроцитурии (50-60 в поле зрения), протеинурии до 1 Γ /л.

Наблюдается с раннего возраста в связи с эритроцитурией в анализах мочи. Из наследственного анамнеза известно, что у матери отмечается эритроцитурия, снижение слуха.

При осмотре: бледность кожных покровов, снижение мышечного тонуса, искривление и укорочение мизинцев на руках.

От рекомендованной биопсии почек родители отказались, однако, было проведено молекулярно-генетическое обследование, выявившее мутацию в гене COL4A5.

- 1. Сформулируйте диагноз.
- 2. Какова терапия данного заболевания?

Эталон ответа:

- 1. Наследственный нефрит. Синдром Альпорта.
- 2. Специфического лечения нет. Назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы ангиотензина II (БРА).

Задание 5.

На приём нефролога направлен мальчик, 2,5 года, с жалобами на отставание в росте, деформацию нижних конечностей, частые зубные абсцессы. Из анамнеза известно, что ребенок родился от физиологически протекавшей беременности, срочных родов, с массой тела при рождении 4100 г. Мама отмечает деформацию нижних конечностей с началом самостоятельной ходьбы, появление «переваливающейся», «утиной» походки. При обследовании выявлено: гипофосфатемия, гиперфосфатурия, повышение уровня щелочной фосфатазы и нормальный уровень кальция в сыворотке крови.

Сформулируйте диагноз.

Какие дополнительные исследования вы порекомендуете? Какие ожидаете получить результаты?

Эталон ответа:

Гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет).

Рекомендуется определение КЩС крови (отсутствие метаболического ацидоза), биохимический анализ мочи — определение фосфатов (гиперфосфатурия), соотношение фосфаты/креатинин в разовой (второй утренней) порции мочи (повышение), биохимический анализ крови (снижение уровня фосфора, нормальный кальций, креатинин, повышение щелочной фосфатазы), уровень парат-гормона в норме или незначительно повышен.

Залание 6.

Девочка 2 года 10 мес., поступила в нефрологическое отделение с жалобами на отечность лица, повышение температуры тела до фебрильных цифр, протеинурию в анализах мочи. Ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологически, срочных родов, с массой при рождении 2550 г. Наследственность по заболеваниям органов мочевой системы не отягощена. За 2 недели до поступления в отделение девочка перенесла ОРВИ. Со слов матери, отечность появилась остро, при обследовании по месту жительства выявлено: в общем анализе крови СОЭ до 60 мм/ч, в общем анализ мочи белок до 5 г/л.

Ваш диагноз?

Какова схема патогенетической терапии?

Эталон ответа:

Острый нефротический синдром

Назначить глюкокортикоиды (преднизолон) в дозе 60 мг/м2/сут или 2 мг/кг/сут в течение 6-8 недель (не более 60 мг/сут), в случае их эффективности — перейти на альтернирующий прием в дозе 40 мг/м2/сут или 1,5 мг/кг/48 ч -4 недели, затем снизить до 1,0 мг/кг/48 ч -4 недели, затем 0.5 мг/кг/48ч, затем постепенное снижение до 5 мг/48ч с последующей отменой. Общая продолжительность терапии $\Gamma \text{KC} - 4,5\text{-}5 \text{ мес}$.

Задание 7.

Мальчик 3 года, направлен на прием к нефрологу в связи с протеинурией в анализах мочи. Родители ребенка активных жалоб не предъявляют. Из анамнеза известно, что ребенок родился от 2 неблагоприятно протекавшей беременности, 2 преждевременных оперативных

родов на 34 неделе гестации с массой тела при рождении 1200 г. Наблюдается эндокринологом по поводу задержки роста. При осмотре: рост 78 см, масса тела 9,5 кг, долихоцефалия, выступающие лобные бугры, широкий кончик носа, короткая шея и туловище, поясничный лордоз, выступающий живот, варусная деформация нижних конечностей, гиперпигментированные пятна на туловище, отеков нет. При дообследовании: протеинурия до 5 г/л, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, лейкопения, лимфопения, на УЗИ – гипоплазия, дистопия левой почки. При проведении молекулярно-генетического исследования выявлена мутация в гене SMARCAL1.

- 1. Ваш диагноз?
- 2. Показана ли терапия нефротического синдрома ГКС, цитостатиками?
- 3. Дообследование и наблюдение каких специалистов показано данному ребенку? Почему?

Эталон ответа:

- 1. Иммуно-костная дисплазия Шимке.
- 2. Нефротический синдром ассоциирован с иммуно-костной дисплазией Шимке, носит стероидрезистентный характер, терапия ГКС, цитостатиками не показана.
- 3. Ребенку показано дообследование и дальнейшее наблюдение у иммунолога в связи с первичным иммунодефицитом, а также у нефролога в связи с прогрессирующим течением заболевания и прогнозируемым быстрым снижением функции почек вплоть до XБП 5 стадии.

Задание 8.

На приеме нефролога девочка 5 лет. Из анамнеза известно, что в возрасте 3 мес. ребенок находился на стац. лечении в нефрологическом отделении в связи с повыщением температуры тела до фебрильных цифр, рвотой, изменениями в анализах мочи в виде лейкоцитурии. При обследовании выявлена пиелоэктазия правой почки по данным УЗИ, пузырно-мочеточниковый рефлюкс 3 степени по данным микционной цистографии. В дальнейшем 2 раза в год отмечались рецидивы заболевания, периодически консультируется урологом по месту жительства. Ваш диагноз? Ваша лечебная и диагностическая тактика? Эталон ответа:

Хронический вторичный пиелонефрит, стадия ремиссии. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс 3 степени (в анамнезе). XБП? ст.

Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения необходимо дообследование: общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический анализ крови с определением уровня мочевины, креатинина, цистатина С, расчетом СКФ по формуле Шварца, УЗИ почек и мочевого пузыря с определением остаточной мочи, микционная цистография.

Задание 9.

Мальчик, 7 лет, наблюдается нефрологом с рождения в связи с гидронефротической трансформацией обеих почек, рецидивирующим течением пиелонефрита. В возрасте 5 мес. — оперативное лечение лапароскопическая пластика ЛМС справа с дренированием нефроуретеростомой, бужирование и стентирование левого мочеточника, в возрасте 8 мес. — удаление нефроуретеростомы справа, удаление внутреннего стента слева. После оперативного лечения атак пиелонефрита не отмечалось. При обследовании выявлено: расчетная СКФ по формуле Шварца 75 мл/мин/1,73м2.

Ваш диагноз? Тактика ведения и диспансерного наблюдения?

Эталон ответа:

Хроническая болезнь почек II стадия (рСКФ по формуле Шварца 75 мл/мин/1,73 м2). Состояние после оперативного лечения (пластика ЛМС с обеих сторон). Инфекция мочевой системы в анамнезе.

Ребенку показано наблюдение педиатра, уролога, нефролога; контроль анализов мочи 1 раз в 3 мес., при повышении температуры – внепланово; 1 раз в 6 мес.: контроль общего анализа крови (с определением МСV и МСН), биохимического анализа крови (мочевина, креатинин, цистатин С, калий, кальций, натрий, хлор, фосфор, щелочная фосфатаза, паратгормон, мочевая кислота, железо, ферритин, %насыщения трансферрина, общий белок, альбумин); б/х мочи из разовой или суточной мочи (креатинин, белок, микроальбумин); контроль АД; с нефропротективной целью – иАПФ.

Задание 10.

У ребенка 2-х лет — инфекция мочевой системы, после выявления которой сразу проведена микционная цистография. Выявлен ПМР. После проведения инструментального исследования — лихорадка, интоксикация. Укажите ошибку, какова правильная тактика? Эталон ответа:

Рано проведена цистография. Необходимо вначале ликвидировать инфекцию мочевой системы, затем провести цистографию на фоне поддерживающей антибактериальной терапии, затем продолжить профилактику инфекции мочевой системы.

Задание 11.

Ребенок 1 год 3 мес., с рождения наблюдается нефрологом в связи с гипоплазией левой почки. рСКФ в настоящее время составляет 91 мл/мин/1,73м2. Сформулируйте диагноз, определите функцию почек, тактику ведения.

Эталон ответа:

Врожденная аномалия мочевых путей и почек: гипоплазия левой почки. ХБП с нормальной СКФ.

Продолжить наблюдение с контролем анализов мочи, уровня креатинина (с расчетом СКФ) в сыворотке крови, УЗИ органов мочевой системы в динамике.

Задание 12.

Мальчик 15 лет обратился на прием к нефрологу с жалобами на изменения в биохимическом анализе крови в виде повышения уровня креатинина. Из анамнеза выяснено, что ребенок в течение 2 лет периодически консультируется педиатром и ортопедом в связи с рецидивирующими изменениями суставов, получал лечение с диагнозом ювенильный ревматоидный артрит, с незначительным кратковременным эффектом. При анализе амбулаторной карты выявлено значительное повышение уровня мочевой кислоты в сыворотке крови (до 950-1020 ммоль/л), при расчете СКФ получено значение 69 мл/мин/1,73 м2. При осмотре обращают на себя внимание грубые деформации межфаланговых суставов, подкожные образования в области межфаланговых суставов, изменение кожи над ними. Важно отметить, что нервно-психическое состояние ребенка соответствует возрасту. Проведено молекулярно-генетическое исследование, выявившее мутацию в гене HPRT1.

Какой диагноз можно поставить ребенку? Что является основным отличием от синдрома Леша-Нихана? Определите стадию ХБП. К какой группе нефропатий относится данный синдром?

Эталон ответа:

Диагноз: Подагра (хронический подагрический артрит, тофусная форма, хронический уратный тубулоинтерстициальный нефрит). Хроническая болезнь почек 2 стадии. Синдром Келли-Сигмиллера.

Синдром Келли-Сигмиллера, в отличие от синдрома Леша-Нихана, не сопровождается неврологическими и психическими расстройствами. Оба синдрома характеризуются

наличием гиперурикемии, подагрического артрита, мочекаменной болезни. Относятся к первичным обменным нефропатиям (уратуриям).

Задание 13.

На прием нефролога направлен мальчик, 15 лет, с жалобами на периодическую протеинурию в анализах мочи. Ребенок наблюдается эндокринологом по месту жительства с диагнозом: Сахарный диабет 1 типа, с 2,5 лет. При обследовании выявлено: рСКФ 90 мл/мин/1,73м2, уровень гликированного гемоглобина 9%, микроальбуминурия в суточной моче — 300 мг/сут. Поставьте диагноз. Какое лечение и профилактика могут быть рекомендованы данному пациенту?

Эталон ответа:

Сахарный диабет 1 типа. Диабетическая нефропатия, стадия микроальбуминурии.

Необходима хорошая компенсация показателей углеводного обмена, достижение целевых значений гликированного гемоглобина, что снизит риск развития осложнений. Кроме этого рекомендовано использование иАПФ, низкомолекулярных гепаринов, что позволит уменьшить потерю альбумина с мочой.

Задание 14.

При скрининговом обследовании у мальчика 13 лет выявлена гематурия (до 25 эритроцитов в поле зрения).

При анализе семейного анамнеза выяснено, что у родственников по линии отца отмечается повышения количества эритроцитов в моче (у отца, тети по линии отца, у дедушки по линии отца). При проведении биопсии отцу ребенка по данным электронной микроскопии выявлено истончение базальных мембран клубочков на подавляющем протяжении, менее 160 нм. Обоснуйте клинический диагноз. Назначьте лечение. Каков прогноз заболевания? Эталон ответа:

Болезнь тонких базальных мембран. Диагноз ставится на основании наличия гематурии в семье, а также учитывая специфические изменения базальной мембраны клубочков при электронной микроскопии биоптата.

В плане лечения рекомендуется сбалансированное питание, лечебная физкультура, ограничение контактов с инфекционными больными, санация хронических очагов инфекции, вакцинация по индивидуальному плану, энерготропная терапия (левокарнитин, коэнзим Q10), ренопротективная, антипротеинурическая, антисклеротическая терапия (иАПФ).

Прогноз обычно благоприятный, однако необходимо проведение диспансерного наблюдения.

Задание 15.

Мальчик, 11 лет, поступил в стационар с жалобами на вялость, головную боль, тошноту, боли в поясничной области, потемнение мочи. За 3 недели до этого перенес острый тонзиллит. При клинико-лабораторном обследовании отмечается: отеки под глазами, повышение АД до 145/90 мм рт ст, моча бурого цвета, в общем анализе мочи – протеинурия 1 г/л, эритроциты на всё поле зрения, в общем анализе крови – лейкоцитоз, анемия, увеличение СОЭ. В биохимическом анализе крови – диспротеинемия (увеличение доли α-и β-глобулинов), незначительное увеличение мочевины и креатинина, повышение АСЛО, снижение СЗ-фракции комплемента.

Ваш диагноз? Каковы принципы терапии данного заболевания?

Эталон ответа:

Острый постинфекционный (постстрептококковый) гломерулонефрит, с нефритическим синдромом, период начальных проявлений

В острый период необходимы постельный режим, покой, диета, дозированный прием жидкости, антибактериальная терапия (предпочтение – антибиотикам пенициллинового ряда), антикоагулянты, антиаггреганты, гипотензивная терапия (иАПФ).

Задание 16.

Мальчик 10 лет, поступил в стационар 7 дней назад с жалобами на темный цвет мочи, вялость, головную боль, тошноту, рвоту, боли в поясничной области, отмечались отеки под глазами, повышение АД. За 2 недели до поступления перенес фарингит. В настоящее время отмечается увеличение количества выделяемой мочи, улучшение общего самочувствия, нормализация АД, отсутствуют тошнота, рвота, вялость. В анализах мочи отмечается положительная динамика в виде уменьшения количества эритроцитов, степени протеинурии. Ваш диагноз? Период заболевания? Каков план диспансерного наблюдения? Эталон ответа:

Острый постинфекционный (постстрептококковый) гломерулонефрит, с нефритическим синдромом, период обратного развития симптомов

Схема диспансерного наблюдения:

Осмотр специалистами: педиатр 2 раза в месяц -3 мес., затем 1 раз в мес. -9 мес., затем 1 раз в 2-3 мес.; нефролог -1 раз в 3 мес. -1 год, затем 1-2 раза в год; стоматолог -1 раз в 6 мес.; отоларинголог 1-2 раза в год

Общий анализ мочи 1 раз в 10-14 дней – 6 мес., затем 1 раз в мес.

Суточная протеинурия – 1 раз в год

Проба Зимницкого 1 раз в 6 мес.

Общий анализ крови - 1 раз в год

6/x анализ крови с расчетом СК $\Phi - 1$ раз в год

УЗИ почек – 1 раз в год

Контроль АД при каждом визите

Задание 17.

Девочка 6 мес., госпитализирована в стационар в связи с «бессимптомным» повышением температуры тела до фебрильных цифр, отказ от еды, однократную рвоту. При обследовании в анализах мочи выявлена массивная лейкоцитурия, бактериурия, в общем анализе крови — лейкоцитоз, ускорение СОЭ. При проведении УЗИ почек — расширение лоханки и чашечек правой почки. Из анамнеза известно, что подобный эпизод отмечался 1 месяц назад, педиатром была рекомендована антибактериальная терапия, которая проведена с эффектом, однако, после отмены лечения вновь отмечается ухудшение анализов мочи и самочувствия ребенка. Предположите диагноз. Какие дополнительные обследования порекомендуете? Их ожидаемые результаты?

Эталон ответа:

Острый вторичный пиелонефрит, активная стадия.

Необходимо провести микционную цистоуретрографию после ликвидации активности воспалительного процесса. Высока вероятность выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса справа 3-4 степени.

Залание 18.

Девочка 9 лет поступила в больницу с жалобами на боли в животе, часто сопровождающиеся повышением температуры тела до фебрильных цифр, боли в поясничной области, болезненное мочеиспускание. В общем анализе мочи выявлена лейкоцитурия (всё поле зрения), бактериурия. По данным УЗИ почек – почки расположены

типично, левая почка увеличена в размерах, пиелоэктазия с обеих сторон, больше слева, подозрение на удвоение ЧЛС слева.

Ваш диагноз и его обоснование?

Какие дополнительные методы исследования необходимо назначить для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

Вторичный обструктивный пиелонефрит, хроническое течение, стадия обострения. Двусторонняя пиелоэктазия. Удвоение ЧЛС левой почки?

Для уточнения диагноза необходимо проведение микционной цистографии (исключить пузырно-мочеточниковый рефлюкс), цистоскопию (оценить состояние устьев мочеточников и их количество).

Залание 19.

Мальчик 5 лет доставлен в стационар с подозрением на острый аппендицит, осмотрен в приемном отделении, острая хирургическая патология исключена, однако, учитывая выявленную при обследовании лейкоцитурию в анализе мочи, лейкоцитоз и ускорение СОЭ в анализе крови, ребенок госпитализирован в нефрологическое отделение. Из анамнеза выяснено, что мальчик часто болеет ОРВИ, страдает энурезом, часто беспокоят боли в животе, подъёмы температуры тела до 40 градусов без катаральных явлений, изменения в анализах мочи в виде лейкоцитурии, микропротеинурии. По данным лабораторного обследования выявлено в общем анализ мочи лейкоциты 60-100 в поле зрения, в бактериологическом исследовании — Е. Coli 10*7 КОЕ/мл, чувствительная к амоксициллину/клавуланату, нитрофурантоину. При проведении цистографии выявлен заброс контрастного вещества в расширенный мочеточник и дилатированную чашечнолоханочную систему справа.

Сформулируйте развернутый диагноз.

Какие еще исследования необходимо провести, с какими специалистами проконсультировать ребенка?

Назначьте лечение.

Эталон ответа:

Вторичный пиелонефрит, хроническое течение, стадия обострения. Пузырномочеточниковый рефлюкс справа II-III степени. Энурез.

Необходимо провести УЗИ почек с допплеровским картированием, по возможности – статическую нефросцинтиграфию. Проконсультировать ребенка с урологом, неврологом, иммунологом.

В плане лечения — диета, питьевой режим, режим принудительных мочеиспусканий, антибактериальная терапия согласно чувствительности высеянной микрофлоры, дальнейшая антибактериальная профилактика, избегать использования нефротоксичных препаратов (НПВС и т.д.), ренопротективная терапия (иАПФ, корректоры митохондриальной дисфункции, энерготропные препараты и т.д.).

Задание 20.

Девочка 4 лет обратилась на прием с жалобами на отеки, появившиеся после ОРВИ, редкие мочеиспускания. Педиатром был поставлен диагноз: Отек Квинке, назначен супрастин, несмотря на проводимую терапию, отеки нарастали, ребёнок был госпитализирован. При поступлении состояние тяжелое, бледность кожных покровов, выраженные отеки лица, голеней, стоп, передней брюшной стенки, асцит. В общем анализе мочи — белок 8 г/л, в общем анализе крови — лейкоцитоз, ускорение СОЭ до 50 мм/ч.

Предполагаемый диагноз?

Какие дополнительные обследования необходимо провести для его уточнения, их результаты?

Назначьте лечение.

Эталон ответа:

Острый гломерулонефрит, с нефротическим синдромом, активная стадия.

Необходимо провести биохимический анализ крови (гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия), суточная потеря белка.

Лечение – ГКС – преднизолон из расчета 2 мг/кг/сут

Задание 21.

Девочка 3 лет поступила в отделение с жалобами на отеки лица и конечностей, протеинурию в анализах мочи 5 г/л. Из анамнеза известно, что страдает нефротическим синдромом с 2 лет, когда после перенесенной ОРВИ появились отеки, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, протеинурия, получала ГКС по стандартной схеме, через 2 недели после отмены преднизолона – вновь протеинурия нефротического уровня, констатирован рецидив 1, назначена терапия, после отмены которой на 6 день – протеинурия 3,3 г/л.

Сформулируйте и обоснуйте развернутый диагноз. Предположите дальнейшую тактику ведения.

Эталон ответа:

Хронический гломерулонефрит, нефротическая форма, рецидивирующее течение, гормончувствительный, гормонзависимый вариант, в стадии обострения.

В основе лечения часторецидивирующего нефротического синдрома лежит 4-х компонентная схема, где иммуносупрессивная терапия состоит из глюкокортикоидов и цитостатиков (циклофосфамид, циклоспорин A, такролимус, микофенолата мофетил).

Задание 22.

Мальчик 7 лет поступил с жалобами на головную боль, слабость, энурез. При объективном обследовании обращает на себя внимание бледность, землистый оттенок кожных покровов, повышение АД до 180/110 мм рт ст, при лабораторном обследовании — клиренс по эндогенному креатинину 27 мл/мин, в общем анализ мочи — уд.вес 1000. По данным УЗИ почек — обе почки увеличены в размерах, паренхима истончена до 2-3 мм, выраженная дилатация чашечно-лоханочной системы с обеих сторон.

Сформулируйте диагноз. Какова тактика ведения на данной стадии заболевания? Эталон ответа:

Гидронефротическая трансформация обеих почек. Хроническая болезнь почек 4 ст.

Осложнение: Ренальная артериальная гипертензия.

На данной стадии XБП необходимо наблюдение в диализном центре, подготовка к заместительной почечной терапии (установка артерио-венозной фистулы, вакцинация против вирусного гепатита, обучение больного и т.д.)

Задание 23.

Мальчик 15 лет поступил в отделение нефрологии для обследования и уточнения диагноза. Из анамнеза известно, что наблюдается по месту жительства в связи с гематурией с 3-х летнего возраста, с 9 лет наблюдается сурдологом в связи со снижением слуха (пользуется слуховым аппаратом). Наследственный анамнез отягощен: у матери и бабушки по материнской линии — длительное время отмечается изолированная гематурия, родной брат матери умер в возрасте 23 лет от хронической почечной недостаточности.

Сформулируйте и обоснуйте диагноз.

Какие исследования необходимо провести для его уточнения и оценки стадии хронического заболевания почек?

Эталон ответа:

Наследственный нефрит с тугоухостью (синдром Альпорта).

Для уточнения диагноза необходимо проведение биопсии почек и/или молекулярногенетического исследования, для оценки стадии хронической болезни почек необходимо провести биохимическое исследование крови с определением уровня креатинина, расчетом СКФ, а также биохимическое исследование мочи с определением уровня альбуминурии.

Задание 24.

Мальчик 12 лет направлен в стационар в связи с ухудшением самочувствия, дневным и ночным недержанием мочи, выраженным повышением АД. Из анамнеза выяснено, что в возрасте 8 лет впервые появились жалобы на неудержание мочи, при обследовании выявлены изменения в анализах мочи в виде лейкоцитурии, расширение ЧЛС с обеих сторон по результатам УЗИ почек. Проведенная а/б терапия привела к нормализации анализов мочи, дальнейшее обследование не проводилось. В дальнейшем регулярно не наблюдался.

При обследовании выявлено: кожные покровы бледные, АД 170/100 мм рт ст, в общем анализе мочи — лейкоциты 5-10 в поле зрения, белок 0,33 г/л, бактерии большое количество; клиренс по эндогенному креатинину 56 мл/мин; цистография — смешанный пузырномочеточниковый рефлюкс III степени; нефросцинтиграфия - диффузные изменения в паренхиме правой почки. Секреторная функция правой почки умеренно снижена. Выраженные очаговые изменения в паренхиме левой почки. Секреторная функция правой почки снижена на 75%. Общий объем функционирующей паренхимы снижен на 55%.

Сформулируйте диагноз. Каковы принципы терапии рефлюкс-нефропатии?

Эталон ответа:

Левосторонний смешанный пузырно-мочеточниковый рефлюкс III степени, рефлюкснефропатия. ХБП 3а степени. Нефрогенная артериальная гипертензия.

Терапия рефлюкс-нефропатии направлена на купирование эпизодов обострения инфекции мочевой системы, коррекцию артериальной гипертензии и прогрессирующей протеинурии.

Задание 25.

Девочка 13 лет обратилась с жалобами на головокружения, боли в поясничной области. Известно, что заболела в возрасте 2 мес., когда впервые отмечалось повышение температуры тела до фебрильных цифр в сочетании с лейкоцитурией в ан. мочи. Рентгенурологическое обследование проведено в возрасте 1 год, выявило ПМЛР IV степени с обеих сторон, проведена антирефлюксная операция, однако, сохранялись частые рецидивы инфекции мочевой системы. С 9 лет заметили повышение АД, протеинурию до 1 г/л. На момент осмотра отмечается АД=140/90 мм рт ст, положительный симптом поколачивания с обеих сторон. По данным УЗИ почек — с обеих сторон выявлено нарушение дифференцировки слоев паренхимы, неровные контуры почек, пиелоэктазия с обеих сторон. Клиренс по эндогенному креатинину — 43 мл/мин.

Поставьте диагноз. Определите стадию хронической болезни почек. Каковы принципы лечения на этой стадии?

Эталон ответа:

Вторичный обструктивный пиелонефрит, хроническое течение, стадия обострения. Двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Рефлюкс-нефропатия. Хроническая болезнь почек 3б стадии. Симптоматическая артериальная гипертензия.

На 36 стадии ХБП продолжается проведение и коррекция кардио- и нефропротективной терапии, выявление и лечение осложнений, регулярное наблюдение нефрологом для определения степени прогрессирования ХБП.

Задание 26. Вопрос для собеседования.

Назовите показания для проведения биопсии почек при нефротическом синдроме у детей. Эталон ответа:

- 1. Манифестация нефротического синдрома в возрасте ≥ 12 лет;
- 2. Стероид-резистентный нефротический синдром;
- 3. Высокий индекс подозрения на другую патологию (макрогематурия, симптомы системных васкулитов, гипокомплементемия и др.);
- 4. Не связанная с гиповолемией почечная недостаточность в дебюте заболевания, последующее снижение функции почек у детей, длительно получающих терапию ингибиторами кальциневрина (2-3 года).

Задание 27. Вопрос для собеседования.

Назовите основное проявление болезни тонких базальных мембран, а также метод исследования (и его результат), позволяющий поставить диагноз.

Эталон ответа:

Основное проявление болезни тонких базальных мембран – гематурия.

Основной диагностический критерий — выявление истонченных базальных мембран клубочковых капилляров при электронной микроскопии. Молекулярно-генетическое исследование дает возможность окончательной верификации диагноза.

Задание 28. Вопрос для собеседования.

Укажите основные дифференциально-диагностические отличия гематурической формы гломерулонефрита и синдрома Альпорта.

Эталон ответа:

Для острого постстрептококкового гломерулонефрита характерно острое начало, а для синдрома Альпорта – торпидное течение и нормальный уровень антистрептолизина-О и фракций комплемента.

При гломерулонефрите в семье обычно отсутствуют однотипные заболевания почек, тугоухость, раннее развитие ХБП. При морфологическом исследовании биоптатов почек определяется один из иммунных вариантов гломерулонефрита с положительными результатами иммунофлюоресценции, а при электронной микроскопии отсутствуют типичные признаки синдрома Альпорта (утолщение базальных мембран с участками дистрофии и полной их деструкцией).

Задание 29. Вопрос для собеседования.

Диабетическая нефропатия, понятие, диагностика, классификация. Когда необходимо начинать скрининговое обследование?

Эталон ответа:

Диабетическая нефропатия характеризуется стойкой протеинурией более 500мг/24ч, или альбуминурией более 300мг/24 ч, прогрессивным увеличением АД, снижением СКФ. Диагностика — определение уровня альбуминурии, что является наиболее ранним и надежным маркером. Используется классификация диабетической нефропатии, предложенная С. Mogensen (1983), учитывающая сроки развития и клинико-лабораторные характеристики изменений, выделяется V стадий (гиперфункции, начальных структурных

изменений почек, начинающейся диабетической нефропатии, выраженной диабетической нефропатии, уремии). Критерием для начала скрининга диабетической нефропатии служит возраст пациента, качество компенсации углеводного обмена по уровню гликированного гемоглобина. У детей младше пубертатного возраста — 4-5 лет от манифестации СД, у детей пубертатного возраста — 1-2 года от начала инсулинотерапии.

Задание 30. Вопрос для собеседования.

Для какой тубулопатии характерно отставание в росте при нормальной массе тела («коренастые дети»), прогрессирующая варусная деформация ног? Какие изменения в биохимических анализах мочи и крови позволяют подтвердить ваше предположение? Эталон ответа:

Отставание в росте при нормальной масса тела, а также прогрессирующая варусная деформация ног характерны для гипофосфатемического рахита (фосфат-диабет). При биохимическом исследовании будет выявляться гипофосфатемия, гиперфосфатурия при нормальном содержании кальция в крови, повышение активности щелочной фосфатазы.

Задание 31. Вопрос для собеседования.

Какие критерии используются для определения хронической болезни почек и её стадий? Приведите классификацию ХБП.

Эталон ответа:

Хроническая болезнь почек (ХБП) определяется как нарушение структуры или функции почек, которые существуют >3 месяцев и оказывают влияние на состояние здоровья.

ХБП классифицируется на основании Причины (Cause), категории СКФ (GFR) и категории Альбуминурии (Albuminuria) – классификация ПСА (CGA).

Выделяют 5 стадий ХБП: С1 — СКФ \geq 90 мл/мин/1,73 м2; С2 — СКФ 60-89 мл/мин/1,73м2; С3а — СКФ 45-59 мл/мин/1,73м2; С3b — СКФ 30-44 мл/мин/1,73м2; С4 — СКФ 15-29 мл/мин/1,73м2; С5 — СКФ <15 мл/мин/1,73м2.

Задание 32. Вопрос для собеседования.

Назовите клиническую триаду симптомов синдрома Альпорта. Эталон ответа:

- 1. Нефропатия (гематурия (макрогематурии (30%)), по мере прогрессирования присоединяется протеинурия, снижение СКФ вплоть до тПН);
- 2. Нейросенсорная тугоухость (двусторонняя, имеет прогрессирующий характер, чаще после 5 лет);
- 3. Патология глаз (лентиконус, полиморфная дистрофия роговицы, пунктирная дистрофия сетчатки).

Задание 33. Вопрос для собеседования.

Для какого заболевания характерна связь с началом ходьбы, рахитоподобные изменения скелета: О-образные ноги, «утиная» походка, гипофосфатемия, повышение уровня щелочной фосфатазы при нормальных цифрах кальция крови? Назовите принципы терапии. Эталон ответа:

Гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет).

Назначение препаратов фосфора (в виде натрия или калия фосфата)

Использование витамина Π , могут использоваться активные метаболиты витамина Π

Возможно использование препаратов соматотропного гормона (при «открытых» зонах роста, нормальных или сниженных показателях костного возраста).

При наличии грубых деформация костной системы – ортопедическое лечение.

Задание 34. Вопрос для собеседования.

Что включает в себя симптомокомплекс нефротического синдрома?

Эталон ответа:

Массивная протеинурия (>40 мг/м2/ч или белок/креатинин мочи >2 мг/мг)

Гипопротеинемия, гипоальбуминемия (<25 г/л)

Гиперлипидемия

Выраженные отёки вплоть до степени анасарки

Задание 35. Вопрос для собеседования.

Нефротический синдром, понятие, классификация по отношению к стероидной терапии. Эталон ответа:

Нефротический синдром — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гипопротеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией, выраженными отеками вплоть до степени анасарки.

Выделяют стероидчувствительный НС – при эффективности стероидной терапии;

стероид-резистентный HC — при отсутствии эффективности стероидной терапии в дозе 60 мг/м2/сут (2 мг/кг/сут) в течение 8 нед., или в дозе 60 мг/м2/сут (2 мг/кг/сут) в течение 6 нед. и $3 \text{ последовательных пульсов метилпреднизолона в дозе <math>1000 \text{ мг/1,73м2}$ при разовом введении;

стероидзависимый НС – развитие рецидива нефротического синдрома при снижении дозы преднизолона или в течение 2 нед. после его отмены.

Задание 36. Вопрос для собеседования.

Нефротический синдром, понятие, принципы терапии.

Эталон ответа:

Нефротический синдром — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гипопротеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией, выраженными отеками вплоть до степени анасарки.

Лечение нефротического синдрома складывается из патогенетической (трехкомпонентная: глюкокортикоды, антикоагулянты (гепарин) и антиагреганты; четырехкомпонентная: присоединение цитостатической терапии при стероидрезистентных и стероидзависимых формах), симптоматической (антигипертензивные, антибактериальные препараты, диуретики, а также средства, купирующие побочные эффекты стероидной терапии: витамин Д, препараты калия, кальция) и этиологической терапии (редко, в основном при вторичных формах).

Задание 37. Вопрос для собеседования.

Нефротический синдром, понятие, лечение дебюта.

Эталон ответа:

Нефротический синдром — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гипопротеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией, выраженными отеками вплоть до степени анасарки.

Глюкокортикоиды (преднизолон) в дозе 60 мг/м2/сут или 2 мг/кг/сут в течение 6-8 недель (не более 60 мг/сут, для детей старшего возраста не более 80 мг/сут), в случае их эффективности — перейти на альтернирующий прием в дозе 40 мг/м2/сут или 1,5 мг/кг/48 ч -4 недели, затем снизить до 1,0 мг/кг/48 ч -4 недели, затем 0.5 мг/кг/48ч, затем постепенное

снижение до 5 мг/48ч с последующей отменой. Общая продолжительность терапии ГКС -4,5-5 мес.

Задание 38. Вопрос для собеседования.

Нефротический синдром, понятие, лечение стероид-резистентного нефротического синдрома.

Эталон ответа:

Нефротический синдром — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гипопротеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией, выраженными отеками вплоть до степени анасарки.

Стероид-резистентный нефротический синдром является показанием для проведения биопсии почек. При его лечении используется четырхкомпонентная схема: глюкокортикоиды, антиагреганты, антикоагулянты, цитостатические препараты (выбор препарата зависит от морфологической формы нефрита).

Задание 39. Вопрос для собеседования.

Нефротический синдром, понятие, показания для проведения генетического исследования. Эталон ответа:

Нефротический синдром — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гипопротеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией, выраженными отеками вплоть до степени анасарки.

Генетическое исследование показано при:

Стероид-резистентном нефротическом синдроме

Врожденном или инфантильном НС (манифестация до 1 года)

Нефротическом синдроме, ассоциированном с синдромальными признаками

Семейном анамнезе, отягощенном по стероид-резистентному нефротическому синдрому или фокально-сегментарному гломерулосклерозу.

Задание 40. Вопрос для собеседования.

Наследственный нефрит, основная задача терапии, принципы лечения.

Эталон ответа:

Основной задачей является замедление прогрессирования заболевания (отсрочка развития поздних стадий ХБП).

Принципы терапии:

Сбалансированное питание;

Лечебная физкультура;

Ограничением контактов с инфекционными больными, санация хронических очагов инфекции;

Вакцинация по индивидуальному плану;

Энерготропная терапия (L-карнитин, коэнзим Q10);

Ренопротективная, антипротеинурическая, антисклеротическая терапия иАПФ;

При необходимости заместительной почечной терапии — своевременная почечная трансплантация, желательно без длительной диализной терапии.

Задание 41. Вопрос для собеседования.

У каких групп пациентов может быть заподозрено наличие хронической болезни почек? Эталон ответа:

Хроническая болезнь почек может быть заподозрена при:

- 1. Повышении уровня креатинина плазмы выше возрастной нормы;
- 2. Артериальной гипертензии;
- 3. Наличии двусторонней патологии почек по данным УЗИ;
- 4. Наличии ХБП в семейном анамнезе;
- 5. Персистирующей протеинурии;
- 6. Перенесенном ранее остром почечном повреждении;

Задание 42. Вопрос для собеседования.

Назовите факторы риска хронической болезни почек в детском возрасте.

Эталон ответа:

Факторами риска ХБП в детском возрасте являются:

- 1. Низкий вес при рождении/недоношенность;
- 2. ОПП в анамнезе;
- 3. Ожирение;
- 4. Сахарный диабет;
- 5. Артериальная гипертензия;
- 6. В анамнезе: ГУС, СКВ, Ig A васкулит, гломерулонефрит
- 7. Серповидно-клеточная анемия
- 8. Врожденные аномалии развития мочевой системы, единственная почка
- 9. Рецидивирующие инфекции мочевой системы
- 10. Врожденные заболевания сердца
- 11. Онкологические заболевания, трансплантация гемопоэтических клеток, солидных органов

Задание 43. Вопрос для собеседования.

Назовите основные синдромы, характерные для хронической болезни почек.

Эталон ответа:

- 1. Задержка роста
- 2. Белково-энергетическая недостаточность
- 3. Метаболический ацидоз
- 4. Минерально-костные нарушения
- 5. Анемия
- 6. Кардиоваскулярная болезнь, артериальная гипертензия
- 7. Нейрокогнитивные нарушения

Задание 44. Вопрос для собеседования.

Укажите основные причины развития анемии при хронической болезни почек. Каковы основные характеристики анемии при хронической болезни почек?

Эталон ответа:

Анемия при хронической болезни почек связана с уменьшением продукции эритропоэтина, изменением обмена железа, снижением продолжительности жизни эритроцитов, дефицитом железа, витамина B12, фолиевой кислоты, угнетением костно-мозгового кровообращения, связанного с хроническим воспалением и уремией, кровопотерями во время гемодиализа, из ЖКТ, а также при повторных заборах анализов крови.

Основные характеристики анемии при хронической болезни почек — нормохромная, нормоцитарная с низким числом ретикулоцитов.

Задание 45. Вопрос для собеседования.

Какие лабораторные параметры используются для диагностики анемии при хронической болезни почек, что они характеризуют?

Эталон ответа:

- 1. Концентрация гемоглобина для оценки степени анемии;
- 2. MCV (средний объем эритроциты) и MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците) для определения типа анемии;
- 3. Абсолютное число ретикулоцитов для оценки активности эритропоэза;
- 4. Содержание ферритина в сыворотке для оценки депо железа;
- 5. Процент гипохромных эритроцитов, сатурация трансферрина, содержание ретикулоцитов для оценки функциональной доступности железа;
- 6. С-реактивный белок сыворотки для определения воспаления.

Задание 46. Вопрос для собеседования.

Каковы принципы терапии анемии при хронической болезни почек? Показания и условия для начала лечения препаратами эритропоэтина.

Эталон ответа:

Основным методом лечения нефрогенной анемии является заместительная терапия препаратами эритропоэтина. До начала терапии необходимо провести полное обследование. Терапию эритропоэтином начинают только при наличии: сывороточного ферритина более 100 мкг/л; количества гипохромных эритроцитов менее 10% (или сатурации трансферрина более 20%). Если эти требования не выполняются, необходимо проведение терапии препаратами железа в течение 3-4 недель, с мониторингом лабораторных показателей каждые 2 недели, при отсутствии эффекта- дополнительное обследование для исключения других причин, приводящих к нарушению усвоения железа.

Задание 47. Вопрос для собеседования.

Назовите основные причины ХБП в детском возрасте.

Эталон ответа:

- 1. Врожденные аномалии почек и урологического тракта (САКUТ) 60%
- 2. Гломерулярные причины, ГУС, вторичные гломерулярные заболевания 10-20%
- 3. Генетически детерминированная патология (цистиноз, оксалоз, наследственный нефрит) 20-30%
- 4. В ряде случаев причина ХБП остается нераспознанной

Задание 48. Вопрос для собеседования.

Какова этиология задержки роста у детей с ХБП?

Эталон ответа:

Этиологические факторы задержки роста у детей с ХБП:

- 1. Генетические факторы (рост родителей, пол, синдромы);
- 2. Недоношенность;
- 3. Физическое развитие, не соответствующее гестационному возрасту
- 4. Необходимость в интенсивной терапии при рождении
- 5. Сопутствующие заболевания (системная патология, генетические синдромы: Шимке, Барде-Бидла, Галлоуэя-Моуата и т.д.);
- 6. Возраст начала ХБП
- 7. Степень тяжести ХБП и остаточной функции почек на диализе;
- 8. Лечение глюкокортикоидами

Задание 49. Вопрос для собеседования.

Принципы лечения при задержке роста у детей с ХБП?

Эталон ответа:

Принципы терапии при задержке роста у детей с ХБП включают:

- 1. Коррекция нарушений питания;
- 2. Коррекция метаболического ацидоза;
- 3. Коррекция анемии;
- 4. Коррекция минерало-костных нарушений;
- 5. Обеспечение адекватной дозы диализа;
- 6. Лечение гормоном роста

Задание 50. Вопрос для собеседования.

Какова цель лечения синдрома минерально-костных нарушений при ХБП, основные принципы терапии?

Эталон ответа:

Цель терапии МКН-ХБП – это профилактика и лечение вторичного гиперпаратиреоза. Терапия включает в себя:

- 1. Коррекцию высокого уровня фосфора, пациентам с ХБП 3-5 стадии необходимо умеренное ограничение потребления фосфора с пищей
- 2. Поддержание нормального уровня кальция в сыворотке крови
- 3. Восполнение уровня витамина Д
- 4. Коррекция аномального уровня ПТГ
- 5. Посильная физическая активность в связи с ее положительным влиянием на костную ткань

Задание 51. Вопрос для собеседования.

Проведите дифференциальную диагностику между тубулоинтерстициальным нефритом и гематурической формой гломерулонефрита.

Эталон ответа:

- 1. Данные анамнеза: при тубулоинтерстициальном нефрите заболевание чаще выявляется случайно у детей раннего возраста; при гематурической форме гломерулонефрита заболевание начинается через 2-3 недели после перенесенного интеркуррентного заболевания, чаще у детей школьного возраста;
- 2. Клинико-лабораторная симптоматика: гематурическая форма гломерулонефрита характеризуется отеками, гипертензией, мочевым синдромом и изменением спектра белковых фракций и липидов, часто отмечается снижение клубочковой фильтрации, типична гломерулярная протеинурия (чаще селективная). При тубулоинтерстициальном нефрите редко снижается клубочковая фильтрация и характерен тубулярный тип протеинурии (неселективная протеинурия).

Задание 52. Вопрос для собеседования.

Для какого заболевания характерно: манифестация в виде развития нефритического синдрома через 10-14 дней после перенесенной стрептококковой инфекции, с обратимым разрешением симптомов и восстановлением почечных функций? Как подтвердить диагноз? Эталон ответа:

Острый постстрептококковый гломерулонефрит.

Диагноз подтверждает:

- 1. Наличие низкого уровня C3 фракции комплемента в крови при нормальном уровне C4 фракции комплемента в начале заболевания
- 2. Нарастание титра АСЛО в динамике (через 2-3 недели)
- 3. Высев β-гемолитического стрептококка группы А в мазке из зева.

Задание 53. Вопрос для собеседования.

У ребенка предполагается диагноз: Острый постстрептококковый гломерулонефрит. Какие исследования необходимо провести для его уточнения? Укажите показания для биопсии почек в этом случае.

Эталон ответа:

Для подтверждения диагноза острый постстрептококковый гломерулонефрит необходимо определить фракции С3, С4 компонентов комплемента в сыворотке крови, титр АСЛО в динамике, мазок из зева.

Биопсия почек при типичном течении заболевания не проводится.

Показания для проведения биопсии при постстрептококковом гломерулонефрите:

- 1. Снижение скорости клубочковой фильтрации более чем на 50% от возрастной нормы;
- 2. Длительное снижение уровня СЗ в крови, сохраняющееся более чем 3 мес.;
- 3. Стойкая макрогематурия, сохраняющаяся более 3 месяцев;
- 4. Развития нефротического синдрома.

Задание 54. Вопрос для собеседования.

С какими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика при остром постстрептококковом гломерулонефрите?

Эталон ответа:

При остром постстрептококковом гломерулонефрите дифференциальная диагностика проводится с:

- 1. IgA- нефропатией;
- 2. Мезангиопролиферативным гломерулонефритом;
- 3. Болезнью тонких базальных мембран;
- 4. Поражением почек при системных заболеваниях и геморрагическом васкулите;
- 5. Наследственным нефритом;
- 6. Быстропрогрессирующим гломерулонефритом.

Задание 55. Вопрос для собеседования.

Укажите основные проявления, позволяющие предположить наличие у ребенка IgAнефропатии.

Эталон ответа:

- 1. Средний возраст начала заболевания чаще 9-10 лет
- 2. Микро- или макрогематурия чаще на фоне или после ОРВИ
- 3. Отягощенный семейный анамнез
- 4. Биопсия почек является необходимым методом для постановки диагноза IgAнефропатии.

Задание 56. Вопрос для собеседования.

Назовите метод диагностики, необходимый для постановки диагноза IgA-нефропатии и его результат.

Эталон ответа:

Для постановки диагноза IgA-нефропатия необходимо проведение биопсии почек — гистологическое исследование почечной ткани с использованием световой микроскопии, электронной микроскопии и иммунофлюоресцентного метода. Характерным является преимущественная фиксация в мезангии гломерул гранулярных депозитов IgA (нередко в сочетании с депозитами С3, IgM) при иммунофлюоресцентном исследовании и расширение мезангия за счет гиперклеточности при световой микроскопии. При электронной микроскопии возможно выявление изменений ГБМ в виде субэндотелиальных депозитов, что указывает на неблагоприятный прогноз заболевания.

Задание 57. Вопрос для собеседования.

Для какого синдрома характерно наличие гиперурикемии, умственной отсталости, хореоатетоза, склонности к самоагрессии. Каков характер повреждения почек?

Эталон ответа:

Эти состояния характерны для синдрома Леша-Нихана. Поражение почек — хронический уратный тубулоинтерстициальный нефрит с развитием прогрессирующей хронической болезни почек.

Задание 58. Вопрос для собеседования.

Приведите примеры первичных (наследственно-обусловленных) обменных нефропатий. Что их объединяет?

Эталон ответа:

К первичным обменным нефропатиям относятся первичные гипероксалурии (оксалоз), синдром Леша-Нихана, ксантинурия, цистинурия и т.д. Общими характеристиками для них являются быстрое прогрессирующее течение, развитие нефролитиаза, исход в хроническую болезнь почек.

Задание 59. Вопрос для собеседования.

У ребенка в возрасте 1 год по данным ультразвукового исследования выявляются множественные анэхогенные аваскулярные образования разных размеров обеих почек, печени. Скорость клубочковой фильтрации составляет 72 мл/мин/1,73м2. Предположите диагноз, определите степень нарушения функции почек.

Эталон ответа:

Аутосомно-рецессивная болезнь почек. Хроническая болезнь почек с умеренным снижением СКФ.

Задание 60. Вопрос для собеседования.

Каковы особенности определения стадии XБП у детей в возрасте до 2 лет? Эталон ответа:

При определении стадии ХБП используется скорость клубочковой фильтрации (СКФ), а также учитывается продолжительность заболевания и степень альбуминурии. У детей раннего возраста необходимо использовать для расчета СКФ специальные формулы (формула Шварца в различных модификациях), снижение СКФ на >1, но <2 стандартных отклонения рассматривается как умеренное снижение СКФ, а >2 стандартных отклонения – как значительное снижение СКФ, без указания стадии ХБП. У детей до 3 мес. возраста не применим критерий «продолжительность заболевания более 3 мес.», также необходимо вместо критерия «СКФ<60 мл/мин/1,73м2» использовать значения, соответствующие возрасту.

Задание 61. Вопрос для собеседования.

Диабетическая нефропатия, понятие, диагностика, классификация. Каковы принципы терапии? Когда необходимо начинать лечение?

Эталон ответа:

Диабетическая нефропатия характеризуется стойкой протеинурией более 500мг/24ч, или альбуминурией более 300мг/24ч, прогрессивным увеличением АД, снижением СКФ. Диагностика — определение уровня альбуминурии, что является наиболее ранним и надежным маркером. Используется классификация диабетической нефропатии, предложенная С. Mogensen (1983), учитывающая сроки развития и клинико-лабораторные характеристики изменений, выделяется V стадий (гиперфункции, начальных структурных изменений почек, начинающейся диабетической нефропатии, выраженной диабетической нефропатии, уремии). Принципы терапии: важной является хорошая компенсация показателей углеводного обмена, в качестве лекарственных препаратов используются и АПФ, низкомолекулярный гепарин. Критерием для начала терапии является постоянная микроальбуминурия без артериальной гипертензии.

Задание 62. Вопрос для собеседования.

Острый постстрептококковый гломерулонефрит, этиология, патогенез? Эталон ответа:

Этиологическая роль в развитии острого постстрептококкового гломерулонефрита отводится нефритогенным штаммам β-гемолитического стрептококка группы А. Общепризнанным является иммунокомплексный генез заболевания. Стрептококк продуцирует токсины и ферменты (стрептолизин, гиалуронидаза, стрептокиназа), которые инициируют выработку специфических антител с последующим образованием циркулирующих иммунных комплексов, локализующихся на капиллярной стенке клубочков и способствующих активации системы комплемента. Комплемент генерирует синтез многочисленных медиаторов воспаления и цитокинов, индуцирующих клеточную пролиферацию.

Задание 63. Вопрос для собеседования.

Назовите основные причины фосфатурии у детей:

Эталон ответа:

- 1. Заболевания ЦНС
- 2. Инфекции мочевой системы
- 3. Вторично при гиперкальцийурии
- 4. Щелочная реакция мочи
- 5. Почечный дистальный канальцевый ацидоз
- 6. Первичный гиперпаратиреоз

Задание 64. Вопрос для собеседования.

Перечислите специфические биохимические симптомы, характерные для почечного тубулярного ацидоза.

Эталон ответа:

- 1. Постоянно щелочная реакция мочи
- 2. Полиурия
- 3. Кальциурия
- 4. Калийурия
- 5. Снижение калия крови

Задание 65. Вопрос для собеседования.

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек. Какие проявления и в какие сроки позволяют заподозрить диагноз?

Эталон ответа:

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек — наследственная нефропатия, развивается в связи с мутацией гена РКНО1. Проявления развиваются на 1м году жизни. Клинически для детей с АРПБП характерно: лицо Поттера (сплющенный нос, западющий подбородок, эпикант), гипертелоризм, аномалии конечностей, увеличение объема живота, олигурия, раннее развитие артериальной гипертензии и рецидивирующего инфекционновоспалительного процесса в почках. При проведении УЗИ выявляются множественные кисты в почках, часто — в печени, возможно — в легких, селезенке, поджелудочной железе.

Задание 66. Вопрос для собеседования.

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек. На чем основана классификация? Каков прогноз?

Эталон ответа:

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек — наследственная нефропатия, развивается в связи с мутацией гена РКНD1. Проявления развиваются на 1м году жизни. Классификация основана на возрасте их появления, размерах почек, клинической картине, количестве расширенных собирательных канальцев. Выделяют перинатальную, неонатальную, инфантильную и ювенильную группы. Прогноз неблагоприятный. При пренатальном варианте поражены более 90% нефронов, продолжительность жизни — часы, при ювенильной форме — поражение 5-10%, продолжительность жизни — до 10 лет.

Задание 67. Вопрос для собеседования.

Предположите диагноз ребенку 2,5 лет с жалобами на полиурию, полидипсию, раздражительность, плаксивость, мышечные боли, мышечную гипотонию, склонность к запорам. При проведении рентгенологического исследования – вальгусная деформация ног, системный остеопороз, смазанность и нечеткость контуров метафизов, ширина рахитической зоны достигает 2 см. Какие изменения в крови и моче ожидаете увидеть при лабораторном дообследовании?

Эталон ответа:

Почечный тубулярный ацидоз.

В крови отмечается снижение уровня фосфора, калия, общего кальция, натрия, ацидоз, повышение уровня щелочной фосфатазы.

В моче – гиперкальцийурия, уровень фосфора нормальный или повышен.

Задание 68. Вопрос для собеседования.

Проведите дифференциальную диагностику тубулоинтерстициального и наследственного нефрита. Каковы основные диагностические критерии?

Эталон ответа:

При наследственном нефрите как правило отмечается отягощенный по заболеваниям почек семейный анамнез, часто снижение слуха в семье, аномалии зрения, для тубулоинтерстициального нефрита (ТИН) это не характерно.

Клинически для наследственного нефрита характерны стигмы дисэмбриогенеза, пороки развития органов мочевой системы, для ТИН – боли в животе, признаки интоксикации, гипотензия.

Оба заболевания могут протекать с микро-, или макрогематурией, при ТИН часто отмечается абактериальная лейкоцитурия, снижение удельного веса мочи, при наследственном нефрите удельный вес мочи длительно не снижается, лейкоцитурия не характерна.

По данным УЗИ почек отмечается увеличение их размеров при ТИН, в отличие от наследственного нефрита

При проведении морфологическом исследовании для наследственного нефрита характерно изменения ГБМ, гломерулярный и нефросклероз, для ТИН — инфильтрация интерстиция лимфо- и плазмоцитами, тубулярная атрофия, фиброз и рубцы в интерстиции.

Задание 69. Вопрос для собеседования.

С какими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика тубулоинтерстициального нефрита(ТИН)? Проведите дифференциальную диагностику ТИН и хронического гломерулонефрита (ГН).

Эталон ответа:

Дифференциальную диагностику ТИН прежде всего проводят с гематурической формой гломерулонефрита, наследственным нефритом и другими врожденными и приобретенными нефропатиями, а также пиелонефритом.

Дифференциальная диагностика ТИН и хронического ГН начинается с анализа возможных причин развития заболевания. При ГН с гематурией наиболее вероятной причиной является стрептококковая инфекция, вирусные инфекции, при ТИН — метаболические нарушения, применение лекарственных препаратов, острая и хроническая вирусные инфекции, дисплазия почек, васкулярные, физические, аллергические факторы.

Для ТИН, в отличие от ГН, не характерно наличие отеков, артериальная гипертензия присоединяется рано (при дисплазии почек).

При ТИН присутствуют боль в поясничной области, лихорадка, анорексия, рвота, что не характерно для ГН.

Протеинурия присутствует при Γ H, при Γ ИН – невысокая, кроме того, при Γ ИН возможна глюкозурия, в отличие от Γ H.

Задание 70. Вопрос для собеседования.

Укажите принципы терапии при тубулоинтерстициальном нефрите у детей. Эталон ответа:

Полиэтиологичный характер тубулоинтерстициального нефрита (ТИН) предполагает дифференцированный подход к терапии, но можно выделить основные принципы:

- 1. Прекращение влияния этиологического фактора (химического, физического, инфекционного, аутоиммунного, токсико-аллергического и т.д.) на интерстиций почечной ткани;
- 2. Организация двигательного и общего режимов, направленных на снижение функциональной нагрузки на почечную ткань;
- 3. Рациональная, щадящая диетотерапия, целью которой является уменьшение метаболической нагрузки на почечную ткань;
- 4. Ликвидация абактериального воспаления в почечной ткани;
- 5. Ликвидация обменных нарушений;
- 6. Нефропротективная терапия;
- 7. Восстановление функции почек.

Задание 71. Вопрос для собеседования.

Укажите основные лабораторно-инструментальные признаки пиелонефрита.

Эталон ответа:

- 1. Массивная лейкоцитурия;
- 2. Бактериурия;
- 3. Нейтрофильный лейкоцитоз с повышением содержания палочкоядерных лейкоцитов;
- 4. Повышение СОЭ;
- 5. Наличие СРБ в сыворотке крови;
- 6. Повышение уровня прокальцитонина в сыворотке крови;
- 7. В мочевом синдроме возможны микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия, кристаллурия;
- 8. Изменения по данным УЗИ почек и мочевого пузыря (возможны, как косвенные признаки воспалительного процесса, так и в качестве неблагоприятного преморбидного фона): утолщение и слоистость стенок лоханок и/или мочевого пузыря; пиелоэктазия различной степени; взвесь в просвете мочевого пузыря; утолщение или истончение паренхимы почек; повышение эхогенности паренхимы;

Задание 72. Вопрос для собеседования.

Рефлюкс-нефропатия, понятие. Какие методы применяются для диагностики рефлюкс-нефропатии? Ограничения и преимущества их использования.

Эталон ответа:

Рефлюкс-нефропатия — заболевание, возникающее на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса, характеризующееся образованием фокального нефросклероза в результате отрицательной уродинамики и внутрипочечного рефлюкса.

Для диагностики рефлюкс-нефропатии в настоящее время «золотым стандартом» является статическая нефросцинтиграфия с радиофармпрепаратом, меченным 99mTc (DMSA). Радиоизотопное исследование проводится не ранее, чем через 6 мес. после купирования микробно-воспалительного процесса в мочевой системе. УЗИ органов мочевой системы с допплерографией интраренального кровотока является достаточно информативным методом для раннего выявления инфильтративно-склеротических очагов в почечной паренхиме и для динамического наблюдения больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом и рефлюкс-нефропатией, преимуществом этого метода является отсутствие противопоказаний, связанных с активностью воспалительного процесса и доступностью данного исследования.

Задание 73. Вопрос для собеседования.

Какие клинико-лабораторные симптомы позволяют заподозрить наличие синдрома Шимке (иммуно-костная дисплазия Шимке)? Как часто встречается данное заболевание? Каков прогноз?

Эталон ответа:

Иммуно-костная дисплазия Шимке — аутосомно-рецессивное мультисистемное заболевание, включающее дефекты клеточного иммунитета, спондилоэпифизарную дисплазию с задержкой роста, фокально-сегментарный гломерулосклероз, гипотиреоз, цереброваскулярные расстройства и др.

Клинические особенности — непропорционально низкий рост (99%), часто (70%) возникающий внутриутробно, с короткой шеей и туловищем, поясничным лордозом и выступающим животом; характерные черты лица — широкий кончик носа, широкая вдавленная переносица; гиперпигментированные пятна на туловище (70%); рецидивирующие инфекции; стоматологические аномалии; неврологические проявления — мигрень, транзиторные ишемические атаки, инсульты; помутнение роговицы.

Лабораторные особенности – прогрессирующий стероидрезистентный нефротический синдром (99%); первичный иммунодефицит (дефицит Т-клеток, 80%).

Заболевание встречается с частотой 1:1000000

Прогноз неблагоприятный, быстрое развитие терминальной стадии ХБП, тяжелое течение инфекционных заболеваний, высокая вероятность сосудистых катастроф.

Задание 74. Вопрос для собеседования.

Рефлюкс-нефропатия, понятие. Каковы принципы терапии данного состояния? Эталон ответа:

Рефлюкс-нефропатия — заболевание, возникающее на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса, характеризующееся образованием фокального нефросклероза в результате отрицательной уродинамики и внутрипочечного рефлюкса.

Терапия рефлюкс-нефропатии направлена на купирование эпизодов обострения инфекции мочевой системы, коррекцию артериальной гипертензии и прогрессирующей протеинурии.

Задание 75. Вопрос для собеседования.

Наследственный нефрит, основная задача терапии, принципы лечения.

Эталон ответа:

Основной задачей является замедление прогрессирования заболевания (отсрочка развития поздних стадий ХБП).

Принципы терапии:

Сбалансированное питание;

Лечебная физкультура;

Ограничением контактов с инфекционными больными, санация хронических очагов инфекции;

Вакцинация по индивидуальному плану;

Энерготропная терапия (L-карнитин, коэнзим Q10);

Ренопротективная, антипротеинурическая, антисклеротическая терапия иАПФ;

При необходимости заместительной почечной терапии — своевременная почечная трансплантация, желательно без длительной диализной терапии.

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

отсутствие удов сформированности (пор компетенции уров	тено) или влетворительный оговый) вень освоения петенции	(зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	(зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Соот Отсутствие подтверждения наличия прег сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных прег результатах освоения учебной дисциплины компефор	чающийся онстрирует остоятельность в менении знаний, ний и навыков к ению учебных ний в полном тветствии с азцом, данным подавателем, по вниям, решение орых было азано подавателем, цует считать, что петенция рмирована на влетворительном вне.	Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом	Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	онрилто
81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно
Менее 70	неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания собеседования:

	Дескрипторы		
Отметка	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа

отлично	прочность знаний, знание	высокое умение	высокая логичность и
	основных процессов	объяснять сущность,	последовательность
	изучаемой предметной	явлений, процессов,	ответа
	области, ответ отличается	событий, делать выводы	
	глубиной и полнотой	и обобщения, давать	
	раскрытия темы;	аргументированные	
	владением	ответы, приводить	
	терминологическим	примеры	
	аппаратом; логичностью и		
	последовательностью		
	ответа		
хорошо	прочные знания основных	умение объяснять	логичность и
	процессов изучаемой	сущность, явлений,	последовательность
	предметной области,	процессов, событий,	ответа
	отличается глубиной и	делать выводы и	
	полнотой раскрытия темы;	обобщения, давать	
	владение	аргументированные	
	терминологическим	ответы, приводить	
	аппаратом; свободное	примеры; однако	
	владение монологической	допускается одна - две	
	речью, однако допускается	неточности в ответе	
	одна - две неточности в		
	ответе		
удовлетворител	удовлетворительные	удовлетворительное	удовлетворительная
ьно	знания процессов	умение давать	логичность и
	изучаемой предметной	аргументированные	последовательность
	области, ответ,	ответы и приводить	ответа
	отличающийся	примеры;	
	недостаточной глубиной и	удовлетворительно	
	полнотой раскрытия темы;	сформированные	
	знанием основных	навыки анализа	
	вопросов теории.	явлений, процессов.	
	Допускается несколько	Допускается несколько	
	ошибок в содержании	ошибок в содержании	
	ответа	ответа	
неудовлетворит	слабое знание изучаемой	неумение давать	отсутствие
ельно	предметной области,	аргументированные	логичности и
	неглубокое раскрытие	ответы	последовательности
	темы; слабое знание		ответа
	основных вопросов теории,		
	слабые навыки анализа		
	явлений, процессов.		
	Допускаются серьезные		
	ошибки в содержании		
	ответа		

Критерии оценивания ситуационных задач:

		крипторы		
Отметка	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление

OTTHUMO	полио	DI ICOKOG	DI IGORGA	DI IOOKIII VIDODOIII
отлично	полное	высокая	высокая способность	высокий уровень
	понимание	способность		профессионального
	проблемы. Все	анализировать	выбрать метод	мышления
	требования,	ситуацию,	решения	
	предъявляемые к	делать выводы	проблемы,	
	заданию,		уверенные	
	выполнены		навыки решения	
			ситуации	
хорошо	полное	способность	способность	достаточный уровень
	понимание	анализировать	выбрать метод	профессионального
	проблемы. Все	ситуацию,	решения	мышления.
	требования,	делать выводы	проблемы	Допускается одна-две
	предъявляемые к		уверенные	неточности в ответе
	заданию,		навыки решения	
	выполнены		ситуации	
удовлетворител	частичное	удовлетворитель	удовлетворительн	достаточный уровень
ьно	понимание	ная способность	ые навыки	профессионального
	проблемы.	анализировать	решения	мышления.
	Большинство	ситуацию,	ситуации,	Допускается более
	требований,	делать выводы	сложности с	двух неточностей в
	предъявляемых к		выбором метода	ответе либо ошибка в
	заданию,		решения задачи	последовательности
	выполнены			решения
неудовлетворит	непонимание	низкая	недостаточные	отсутствует
ельно	проблемы.	способность	навыки решения	
	Многие	анализировать	ситуации	
	требования,	ситуацию		
	предъявляемые к			
	заданию, не			
	выполнены. Нет			
	ответа. Не было			
	попытки решить			
l	задачу			