


федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

УТВЕРЖДАЮ

проректор по учебной работе

 Т.В. Чернышева
«21» сентября 2023 г.

ПРОГРАММА
ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

основной профессиональной образовательной программы
высшего образования – программы подготовки
кадров высшей квалификации в ординатуре
НЕФРОЛОГИЯ
по специальности 31.08.43 Нефрология

Оренбург

**Разработчики программы государственной итоговой аттестации
основной профессиональной образовательной программы высшего
образования – программы подготовки кадров высшей квалификации
в ординатуре Нефрология
по специальности 31.08.43 Нефрология**

д.м.н., профессор Вялкова А.А.
к.м.н. Чеснокова С.А.

Программа государственной итоговой аттестации рассмотрена на заседании
учебно-методической комиссии по подготовке кадров высшей квалификации
в ординатуре
протокол № 4 от 15.12.2023 г.

Председатель учебно-методической
комиссии по подготовке кадров
высшей квалификации в ординатуре
к.м.н., доцент

Е.А. Калинина

Программа государственной итоговой аттестации рассмотрена и одобрена на
заседании ученого совета Института профессионального образования
протокол № 3 от 20.12.2023 г.

Председатель ученого совета
Института профессионального образования
директор Института профессионального образования
д.м.н., доцент

Е.Д. Луцай

Государственная итоговая аттестация

1. Трудоёмкость государственной итоговой аттестации

№	Виды образовательной деятельности	Часы
	Общая трудоёмкость (в часах)	108,00

2. Цели и задачи государственной итоговой аттестации

Цель

Установление соответствия уровня и качества подготовки ординатора квалификационным характеристикам врача нефролога

Задачи

1. Определить уровень и качество подготовки ординатора по специальности «Нефрология», его профессиональную компетентность
2. Определить уровень готовности к осуществлению основных видов деятельности в соответствии с квалификационной характеристикой
3. Установить уровень усвоения клиническим ординатором материала, предусмотренного учебными программами дисциплин
4. Определить уровень знаний и умений, позволяющий решать профессиональные задачи
5. Определить уровень информационной и коммуникативной культуры.

3. Требования к результатам освоения основной профессиональной образовательной программы специальности

№	Индекс	Компетенция	Уровень сформированности	Дескриптор	Описания	Формы контроля
1	ПК-1	готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также	Продвинутый	Знать	уровни и методы первичной профилактики заболеваний органов мочевой системы, методы диагностики, их профилактики и оказания неотложной помощи	устный опрос
					основные понятия общей нозологии; принципы классификации болезней; понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза, патоморфоза болезни; роль морфологического исследования в современной клинической медицине;	устный опрос

		<p>направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания</p>		<p>медицинские и правовые аспекты ятрогенной патологии; причины и механизмы типовых патологической процессов и реакций, их проявления и значение для организма при развитии заболеваний; этиологию, патогенез, ведущие проявления и исходы наиболее важных деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и других заболеваний; основы профилактики, лечения и реабилитации основных заболеваний</p>	
				<p>анатомо-физиологические особенности организма в разные возрастные периоды, их влияние на протекание патологического процесса</p>	<p>устный опрос</p>
				<p>интерпретировать результаты методов лабораторной и функциональной диагностики, для выявления патологических процессов органов мочевой системы; ориентироваться в общих вопросах нозологии, включая этиологию, патогенез и морфогенез; сопоставлять клинический и патологоанатомический диагнозы; готовить и проводить клинико-морфологические конференции; обосновать характер</p>	<p>решение проблемно-ситуационных задач</p>

					<p>типического патологического процесса и его клинические проявления в динамике развития различных по этиологии и патогенезу заболеваний - деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и др.; обосновать принципы патогенетической терапии заболеваний; применять возможности современных информационных технологий для решения профессиональных задач; анализировать медицинскую информацию, опираясь на всеобъемлющие принципы доказательной медицины; своевременно выявлять жизнеугрожающие состояния, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия</p>	
				Владеть	<p>методами оценки природных и медико-социальных факторов среды в развитии нефрологической патологии, их коррекции, давать рекомендации по здоровому питанию, мероприятия по формированию здорового образа</p>	<p>проверка практических навыков</p>

					<p>жизни с учетом возрастнo-половых групп и состояния здоровья, по двигательным режимам и занятиям физической культурой, оценить эффективность диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими пациентами, осуществлять профилактические мероприятия</p>	
					<p>медико-функциональным понятийным аппаратом по вопросам клинико-морфологических аспектов патологии; навыками сопоставления морфологических и клинических проявлений болезни; навыками постановки предварительного диагноза на основании клинического обследования, а также заключительного клинического диагноза; обоснованием принципов патогенетической терапии наиболее распространенных заболеваний; основами врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи при неотложных и угрожающих жизни состояниях; медико-технической аппаратурой, используемой в работе</p>	<p>проверка практических навыков</p>

					с пациентами, компьютерной техникой	
					методами организации и проведения санитарно-просветительной работы среди населения; организацией мероприятий, направленных на устранение причин и условий возникновения и распространения заболеваний, а также массовых неинфекционных заболеваний; методами консультативной работы	проверка практических навыков
2	ПК-10	готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	Продвинутый		основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения	устный опрос
					организовать в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала	решение проблемно-ситуационных задач
					опытом руководящей работы; опыт распределения по времени и месту обязанности персонала и контроля за выполнение этих обязанностей	проверка практических навыков
3	ПК-11	готовность к участию в оценке качества оказания медицинской	Продвинутый		современные представления о качестве и дефекте оказания медицинской	устный опрос

		помощи с использованием основных медико-статистических показателей			помощи; законодательные акты РФ в стандарте экспертной оценки	
					определить правильность выбора медицинской технологии; степень достижения запланированного результата	решение проблемно-ситуационных задач
					методикой оценки типовых медико-статистических показателей	проверка практических навыков
4	ПК-12	готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации	Продвинутый		приемы оказания медицинской помощи пострадавшим, способы организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	устный опрос
					использовать приемы оказания медицинской помощи пострадавшим, способы организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	решение проблемно-ситуационных задач
					приемами оказания медицинской помощи пострадавшим, способами организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	проверка практических навыков
5	ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения	Продвинутый		основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья населения; ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации; требования и правила получения информированного согласия на диагностические процедуры; правила составления диспансерных групп	устный опрос

				Уметь	определять состояние здоровья населения, влияние на него факторов образа жизни, окружающей среды и организации медицинской помощи; провести общеклиническое исследование по показаниям; выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни; заполнять документацию; проводить клиническое обследование пациента: внешний осмотр; формировать диспансерные группы	решение проблемно-ситуационных задач
				Владеть	навыками осуществления санитарно-просветительской работы с населением, направленной на пропаганду здоровья, навыками заполнения учетно-отчетной документации; навыками оформления информированного согласия; методами контроля за эффективностью диспансеризации	проверка практических навыков
					методами выявления групп риска; методами проведением первичной профилактики в группах риска; организация раннего выявления нефрологической патологии	проверка практических навыков
6	ПК-3	готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в	Продвинутый		организацию врачебного контроля за состоянием здоровья, определение риска. Определение и прогнозирование	устный опрос

		очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях			осложнений в ходе терапии	
					использовать знания по проведению противоэпидемических мероприятий	решение проблемно-ситуационных задач
					методами, обеспечивающими защиту населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки и стихийных бедствиях.	проверка практических навыков
7	ПК-4	готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков	Продвинутый		методы сбора медико-статистических данных и расчёт показателей заболеваемости и исходов у пациентов с патологией почек; а так же методы сравнительного анализа показателей заболеваемости; методы оценки динамики пациентов	устный опрос
					использовать в работе методы сбора медико-статистических данных и исходов пациентов с патологией почек; методы оценки динамики пациентов	решение проблемно-ситуационных задач
					методами сбора медико-статистических данных и расчёт показателей заболеваемости; методами сравнительного анализа показателей заболеваемости и летальности	проверка практических навыков
8	ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний,	Продвинутый	Знать	современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики патологии органов мочевой системы, необходимых для	устный опрос

		<p>нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>			<p>постановки диагноза в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	
					<p>основные понятия общей нозологии; принципы классификации болезней в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза, патоморфоза болезни; роль морфологического исследования в современной клинической медицине; медицинские и правовые аспекты патологии причины и механизмы типовых патологической процессов и реакций, их проявления и значение для организма при развитии заболеваний органов мочевой системы; этиологию, патогенез, ведущие проявления и исходы наиболее важных деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и других заболеваний; основы профилактики, лечения и реабилитации основных заболеваний органов мочевой системы</p>	<p>устный опрос</p>

				Уметь	<p>выбирать и использовать в профессиональной деятельности возможности различных методов обследования и оценки функционального состояния организма для своевременной диагностики заболевания и патологических процессов; оформлять медицинскую документацию. Интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, поставить диагноз согласно Международной классификации болезней на основании данных основных и дополнительных методов исследования</p>	решение проблемно-ситуационных задач
				Владеть	<p>Владеть методами клинического обследования с целью диагностики и дифференциальной диагностики основных клинических синдромов при заболеваниях ОМС; алгоритмом постановки развёрнутого клинического диагноза пациентам на основании Международной классификации болезней</p>	проверка практических навыков
					<p>медико-функциональным понятийным аппаратом по вопросам клинικο-морфологических</p>	проверка практических навыков

					аспектов патологии; навыками сопоставления морфологических и клинических проявлений болезни; навыками постановки предварительного диагноза на основании результатов клинического обследования; основами врачебных диагностических и лечебных мероприятий при неотложных и угрожающих жизни состояниях с патологией ОМС; медико-технической аппаратурой, используемой в работе с пациентами, компьютерной техникой	
9	ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании нефрологической медицинской помощи	Продвинутый		этиологию, патогенез и клинику заболеваний почек и органов мочевой системы; специфику оказания медицинской помощи в нефрологическом стационаре; особенности ведения пациентов раннего возраста с заболеваниями почек	устный опрос
					определять показания и выбирать адекватные методы лабораторного и инструментального, иммуно-морфологического исследования при заболеваниях почек	решение проблемно-ситуационных задач
					навыками для выполнения основных диагностических и лечебных вмешательств у пациентов с наследственными	проверка практических навыков

					врожденными и приобретенными заболеваниями почек и органов мочевой системы	
1 0	ПК-7	готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	Продвинутый		знать алгоритмы оказания медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	устный опрос
					использовать алгоритмы оказания медицинской помощи при критических и чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	решение проблемно-ситуационных задач
					алгоритмами оказания медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	проверка практических навыков
1 1	ПК-8	готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	Базовый		основы реабилитации и курортологии; основы общей патологии человека, иммунобиологии и реактивности организма	устный опрос
					учесть деонтологические проблемы при принятии решения; квалифицированно оформлять медицинское заключение	решение проблемно-ситуационных задач
					основами психологии; последовательным и комплексным подходом к проведению медицинской реабилитации	проверка практических навыков
1 2	ПК-9	готовность к формированию у	Продвинутый		методы организации санитарно-	устный опрос

		населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих			просветительной работы	
					организовать санитарно-просветительной работу: школы здоровья, лекции и беседы для целевых групп высокого риска	решение проблемно-ситуационных задач
					методами организации санитарно-просветительной работы (школы здоровья, лекции и беседы для целевых групп высокого риска)	проверка практических навыков
1 3	УК-1	готовностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	Продвинутый		ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации; требования и правила получения информированного согласия на диагностические процедуры, порядок и протокол оказания нефрологической помощи в соответствии со стандартом	устный опрос
					обобщать практический опыт, готовить сообщения и выступления, участвовать в научно-практических дискуссиях.определять состояние здоровья пациента. выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни; заполнять документацию; проводить клиническое обследование пациента	решение проблемно-ситуационных задач
					алгоритмами диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы в соответствии с существующими	проверка практических навыков

					стандартами, навыками заполнения учетно-отчетной документации; навыками оформления информированного согласия; методами контроля за эффективностью терапии	
1 4	УК-2	готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	Продвинутый		как организовать работу нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	устный опрос
					организовать работу нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	решение проблемно-ситуационных задач
					навыками организации работы нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	проверка практических навыков
1 5	УК-3	готовностью к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в установленном	Продвинутый		методику проведения теоретических и практических занятий с коллегами, включая лиц, имеющих среднее профессиональное образование	устный опрос
					Организовывать и проводить методико-практические занятия	решение проблемно-ситуационных задач
					Методикой проведения теоретических и практических занятий с коллегами, включая лиц, имеющих среднее профессиональное образование	проверка практических навыков

	федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения				
--	--	--	--	--	--

4. Содержание государственной итоговой аттестации по этапам

№ п/п	Наименование модуля дисциплины	Трудоемкость модуля		Содержание модуля
		з.е.	часы	
				1 оценка уровня и качества освоения практических навыков - первый этап итоговой государственной аттестации. Оцениваются навыки, соответствующие квалификационным характеристикам врача-нефролога по всем видам профессиональной деятельности. Виды оценки практических навыков: контроль умения работать с пациентом, контроль профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных и организационно-управленческих профессиональных умений и владений, владения диагностическими и лечебными манипуляциями. Результаты оценки практических навыков и умений оцениваются по пятибалльной системе. При оценке "неудовлетворительно" клинический ординатор не допускается к следующему этапу.
				1 Заключительное собеседование - второй этап итоговой государственной аттестации. Проверяется способность экзаменуемого в использовании приобретенных знаний, умений и практических навыков для решения профессиональных задач врача-нефролога. Результаты собеседования оцениваются по пятибалльной системе

5. Перечень учебно-методического обеспечения государственной итоговой аттестации
6. Фонд оценочных средств для проведения государственной итоговой аттестации
7. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для проведения государственной итоговой аттестации

Основная литература

1. Мухин Н.А., Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 608 с. - ISBN 978-5-9704-3788-9 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html>
2. Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей / под ред. д.м.н., проф. А.А. Вялковой [и др.]; утвержденное учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию ВУЗов России (УМО).- - 2010. -Ч.I - 253 с.

Дополнительная литература

1. Клиническая нефрология детского возраста : руководство для врачей / А. В. Папаян, Н. Д. Савенкова. - изд. доп. и перераб. - СПб. : Левша. Санкт-Петербург, 2008. - 600 с.
2. Современные технологии ранней диагностики и реабилитации пациентов с патологией почек [Электронный ресурс] : монография / И. В. Зорин [и др.] ; ред.: А. А. Вялкова, Н. А. Хрущева ; ОрГМУ, УрГМУ, МНОО "Ассоциация нефроурологов". - 3-е изд., испр. и доп. - Оренбург : [б. и.], 2018. - 212 on-line. <http://lib.orgma.ru>
3. Специализированная медицинская помощь детям с заболеваниями органов мочевой системы: монография / А. А. Вялкова, Н. Ю. Перепелкина, В. А. Архиреева; под ред. А. А. Вялковой. - М. : Медицина, 2003. - 168 с <http://lib.orgma.ru>
4. Мазанкова Л.Н., Микродисбиоз и эндогенные инфекции : руководство для врачей [Электронный ресурс] / Мазанкова Л.Н., Рыбальченко О.В., Николаева И.В. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 336 с. - ISBN 978-5-9704-4701-7 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970447017.html>
5. Милованова Л.Ю., Нарушения минерального и костного обмена при хронической болезни почек. Роль фактора роста фибробластов-23, Клото и склеростина [Электронный ресурс] / Милованова Л.Ю. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 144 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-4388-0 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970443880.html>
6. Томилина Н.А., Хроническая болезнь почек. Избранные главы нефрологии [Электронный ресурс] / Н.А. Томилина - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 512 с. - ISBN 978-5-9704-4192-3 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441923.html>
7. Ермоленко В. М., Острая почечная недостаточность [Электронный ресурс] / В. М. Ермоленко, А. Ю. Николаев - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 240 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-4172-5 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441725.html>
8. Милованов Ю.С., Нарушения нутритивного статуса при почечной недостаточности [Электронный ресурс] / Ю.С. Милованов, Н.И. Милованова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 168 с. - ISBN 978-5-9704-3807-7 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438077.html>
9. Кобалава Ж.Д., Основы кардиоренальной медицины [Электронный ресурс] / Кобалава Ж.Д., Виллевальде С.В., Ефремовцева М.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 256 с. - ISBN 978-5-9704-3040-8 - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970430408.html>

Программное обеспечение

1. Лицензионная операционная система Microsoft Windows 10
2. Лицензионный офисный пакет приложений Microsoft Office 2016,2019
3. Лицензионное антивирусное программное обеспечение Kaspersky Endpoint Security 10
4. Свободный пакет офисных приложений Apache OpenOffice

Базы данных, информационно-справочные и поисковые системы – Интернет ресурсы, отвечающие тематике государственной итоговой аттестации

1. Всемирная организация здравоохранения <http://www.who.int/en/>
2. Информационно-аналитическая система «SCIENCE INDEX» <https://elibrary.ru/>
3. «Электронная справочная правовая система. Консультант Плюс» <http://www.consultant.ru/>
4. <https://mkb-10.com/>

Ресурсы библиотеки ОрГМУ

1. Внутренняя электронно-библиотечная система (ВЭБС) ОрГМУ
<http://lib.orgma.ru/jirbis2/elektronnyj-katalog>
2. Электронная библиотека медицинского колледжа <http://www.medcollegelib.ru/>
3. «Электронная библиотечная система. Консультант студента» <http://www.studmedlib.ru/>
4. «Консультант врача. Электронная медицинская библиотека» <http://www.rosmedlib.ru>
5. «Электронно-библиотечная система. IPRbooks» <http://www.iprbookshop.ru>
6. «Электронно-библиотечная система eLIBRARY» <http://www.eLibrary.ru>

Рекомендации для ординаторов при подготовке к ГИА.

Государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена по специальности и состоит из двух аттестационных испытаний:

- сдача практических навыков
- экзаменационное собеседование по специальности.

К государственной итоговой аттестации допускаются ординаторы, в полном объеме выполнившие учебный план образовательной программы.

Аттестация начинается с проведения первого этапа ГИА - Оценка уровня и качества освоения ординатором практических навыков, соответствующих квалификационным требованиям к специалистам с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения (далее врача - специалиста).

Виды оценки практических навыков: контроль умения работать с пациентом, решение проблемно-ситуационных задач, владение манипуляциями.

В процессе подготовки и сдачи практических навыков обучающиеся должны изучить и продемонстрировать знание квалификационной характеристики врача по избранной специальности каждой должности, знание основных требований, предъявляемых к работнику в отношении специальных теоретических знаний по избранной специальности, а также знаний законодательных и иных нормативных правовых актов, положений, инструкций и других документов, методов и средств, которые работник должен уметь применять при выполнении должностных обязанностей.

Выпускник ординатуры должен изучить и иметь готовность и способность выполнять в полном объеме должностные обязанности врача – специалиста, устанавливающие перечень основных функций с учетом полученного высшего профессионального образования по избранной специальности.

Должен подготовиться к демонстрации знаний, умений и навыков сформированных профессиональных компетенций врача-специалиста, обеспечивающих выполнение профилактической, диагностической, лечебной, реабилитационной, психолого-педагогической, организационно-управленческой деятельности:

получать информацию о заболевании; применять объективные методы обследования пациента; выявлять общие и специфические признаки заболевания; выполнять перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи; определять показания для госпитализации и организовывать ее;

проводить дифференциальную диагностику;

обосновывать клинический диагноз, план и тактику ведения пациента;

выполнять перечень работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи;

осуществлять первичную профилактику в группах высокого риска;

проводить экспертизу временной нетрудоспособности, направлять пациентов с признаками стойкой утраты трудоспособности для освидетельствования на МСЭ;

проводить необходимые противоэпидемические мероприятия при выявлении инфекционного заболевания;

проводить диспансеризацию здоровых и больных;

проводить санитарно-просветительную работу среди больных и их родственников по укреплению здоровья и профилактике заболеваний, пропаганде здорового образа жизни.

При подготовке к данному этапу ординатор должен ознакомиться и изучить типовые ситуационные задачи, включенные в методическое обеспечение ГИА профильной кафедрой, быть готовым продемонстрировать владение алгоритмом выполнения обязательных врачебных диагностических и лечебных манипуляций, соответствующих квалификационным требованиям врача по избранной специальности

Уровень владения практических навыков оценивается на «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

К экзаменационному собеседованию по специальности допускается обучающийся, успешно прошедший сдачу практических навыков.

Обучающиеся, не показавшие практические навыки работы по специальности, к сдаче экзаменационного собеседования по специальности не допускаются.

При экзаменационном собеседовании проверяется способность экзаменуемого использовать приобретенные знания, умения и практические навыки для решения профессиональных задач врача избранной специальности.

Экзаменационное собеседование по специальности проводится как в устной, так и в письменной форме по билетам. Билеты утверждаются проректором по учебной работе и деканом факультета подготовки кадров высшей квалификации и обновляются не реже одного раза в два года.

По результатам этапов выпускного экзамена по специальности решением экзаменационной комиссии выставляется итоговая оценка. Успешно прошедшим итоговую государственную аттестацию считается ординатор, сдавший выпускной экзамен по специальности на положительную оценку («удовлетворительно», «хорошо», «отлично»). При получении оценки «неудовлетворительно» решением экзаменационной комиссии назначается повторная сдача экзамена в установленном порядке.

Экзаменуемый имеет право опротестовать в установленном порядке решение экзаменационной комиссии.

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ
ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

НЕФРОЛОГИЯ

по специальности

31.08.43 Нефрология

Дисциплина относится к базовой части образовательной программы высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.43 «Нефрология», утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № от « » года

Оренбург

1. Паспорт фонда оценочных средств

Фонд оценочных средств по дисциплине содержит типовые контрольно-оценочные материалы для итогового контроля успеваемости обучающихся, в том числе контроля самостоятельной работы обучающихся, а также для контроля сформированных в процессе изучения дисциплины результатов обучения на государственной итоговой аттестации в форме экзамена.

Контрольно-оценочные материалы текущего контроля успеваемости распределены по темам дисциплины и сопровождаются указанием используемых форм контроля и критериев оценивания. Контрольно – оценочные материалы для государственной итоговой аттестации соответствуют форме государственной итоговой аттестации по дисциплине, определенной в учебном плане ОПОП и направлены на проверку сформированности знаний, умений и навыков по каждой компетенции, установленной в рабочей программе дисциплины.

В результате изучения дисциплины у обучающегося формируются **следующие компетенции:**

УК-1 – готовностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу.

УК-2 - готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия.

УК-3 - готовностью к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения.

ПК-1 – готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.

ПК-2 – готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными.

ПК-3 – готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях.

ПК-4 - готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков.

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

ПК-6 – готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании нефрологической медицинской помощи.

ПК-7 - готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации

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

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

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

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

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

1. Оценочные материалы

Тема 1. Практические навыки

Задача №1

Жалобы на О-образную деформацию нижних конечностей.

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

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

Объективное обследование. Общее состояние удовлетворительное, рост 93,5см, верхний сегмент 51,6см, нижний сегмент 41,8см, вес 14,3кг, костная система - контрактур и переломов нет, движение в суставах не ограничено, варусная деформация нижних конечностей, переваливающая походка. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, умеренной влажности, зев не гиперемирован. Грудная клетка обычной формы. Дыхание везикулярное проводится во все отделы легких, перкуторно над всей поверхностью легочной звук, ЧД 20. Границы сердца – правая по правому краю грудины, верхушечный толчок в 5 межреберье, площадь 1х2см, левая граница совпадает с верхушечным толчком, верхняя 3 межреберья, тоны сердца ритмичные, ЧСС 100 уд/мин. Живот мягкий безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание безболезненное, стул 1 раз сут оформленный.

Биохимический анализ крови: АСТ 33ед/л, АЛТ 16 ед/л, общий белок 71г/л, креатинин 0,039 ммоль/л, Са 2,17 ммоль/л, Са⁺ 1,07 ммоль/л, Р 0,98 ммоль/л, щелочная фосфатаза 337 ед/л, паратгормон 37,3 пг/мл, тиреотропный гормон 4,1мкМЕ/мл, Т4св. 12,5пмоль/л, СКФ по Schwartz 118 мл/мин/1,73м². Общий анализ мочи: уд. вес 1,021, прозрачная, лейкоциты 0 в п/зр., эритроциты 0, кислотность 5, белок 0, глюкоза 0. Суточная экскреция кальция 28 мг/сут; фосфора 0,45г/сут, уратов ю,29 мг/сут, оксалатов 21 мг/сут, суточный диурез 1000мл.

Биохимический анализ мочи (разовая порция): кальций 0,5 ммоль/л (1,7-5,3); фосфор 11,43 ммоль/л (12,9-43,9), креатинин 2,87 ммоль/л, Р/Сг 5,38 ммоль/л(1,4-3,5) , Са/Сг 0,17 ммоль/л (0,1-0,8). По данным R-графии нижних конечностей отмечаются многоплоскостная варусно-торсионная деформация нижних конечностей, широкие диафизы с утолщением кортикального слоя, изменения метафизов («изъеденность» контуров) бедренных костей, на R-грамме кистей костный возраст соответствует 3,5годам.

Задание:

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

Ответы к задаче №1

1. Ведущие симптомы заболевания: фосфатурия, гипофосфатемия, повышение активности щелочной фосфатазы, рахитические изменения костей скелета, преимущественно варусная деформация нижних конечностей, низкий рост, резистентность к стандартным дозам витамина Д.
2. Клинический диагноз. Основной: Гипофосфатемический рахит, с аутосомно - доминантным типом наследования. Варусная деформация нижних конечностей.
3. Этиология и патогенез заболевания: наследственное заболевание, в основе которого лежит нарушение систем транспорта фосфатов в проксимальных канальцах нефрона, что обуславливает фосфатурию, гипофосфатемию, развитие рахитических изменений костей.
4. В основе нарушений костной системы лежит потеря фосфатов с мочой, гипофосфатемия, нарушение процесса костеобразования.
5. Тип наследования можно предположить аутосомно-доминантный (отягощенная наследственность по линии матери. Низкорослость, варусная деформация нижних конечностей у бабушки пробанда).
6. План обследования: определение суточной фосфатурии, определение суточной кальциурии, фосфат/креатининового и кальций/креатининового индекса, уровней в крови фосфата и кальция, щелочной фосфатазы, активных метаболитов 25(OH)D₃ и 1,25(OH)₂D₃, циркулирующего паратиреоидного гормона, КОС, СКФ, УЗИ органов мочевой системы.
7. Принципы терапии и длительность терапии: заместительная терапия фосфатами (фосфатный буфер), активные метаболиты витамина D (оксидевит, кальцитриол /рокальтрол), ортопедическую хирургическую коррекцию многоплоскостных деформаций нижних конечностей. Терапия проводится пожизненно.
8. СКФ при гипофосфатемическом рахите в пределах нормальных значений у пациента.
9. Ребенок должен наблюдаться педиатром – нефрологом, ортопедом
10. Прогноз серьезный. Прогрессирование многоплоскостных деформаций и статико-динамической недостаточности нижних конечностей при отсутствии адекватной терапии.

Задача №2

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

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

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

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

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы заболевания у данного ребенка?
2. Оцените результаты лабораторных данных?
3. Какие лабораторные показатели указывают на гемолитический характер анемии?
4. Какие анализы необходимо сделать, чтобы доказать тромбоцитопению связанную с потреблением тромбоцитов в тромбах?
5. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, сопутствующий и осложнения
6. Каковы этиологические факторы данного заболевания?
7. Объясните патогенез выявленного синдрома у больного?
8. Какие исследования необходимо провести ребенку?
9. Назовите показания к заместительной почечной терапии гемодиализом или перитонеальным диализом?
10. Какие показания для переливания крови для коррекции анемии?

Ответы к задаче №2:

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

Задача №3

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

Ребенок от нормально протекавших первой беременности и срочных родов. Масса тела при рождении 3450 г, длина 53 см. Период новорожденности и грудного возраста протекал нормально. Находился на грудном вскармливании. Вакцинация проведена в соответствии с календарным планом. С 10 мес у ребенка отмечены

проявления пищевой аллергии, атопического дерматита. Перенес вирусные респираторные заболевания в 1 год 3 мес, 2 года 5 мес. Наследственность отягощена: у отца бронхиальная астма (атопическая).

Заболел остро, в 4-летнем возрасте, появились распространенные отеки на лице, конечностях, туловище.

При поступлении: состояние тяжелое. Выражены отеки на лице, туловище, конечностях, свободная жидкость в брюшной полости. Кожа бледная, проявления атопического дерматита. Зев чистый. Дыхание проводится во все отделы, хрипов не выслушивается. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 120 /мин, АД - 85/60 мм рт.ст. Живот резко увеличен в объеме, симптомы асцита. Печень +3 см. Диурез – снижен.

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

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

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

Задание

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

Ответы к задаче №3

1. Ведущие симптомы протеинурия, гипопроteinемия и гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки периферические и полостные (асцит), что укладывается в симптомокомплекс нефротического синдрома.
2. Клинический диагноз: основной: Нефротический синдром, ассоциированный с атопией, дебют с сохранной функцией почек.

Сопутствующий диагноз: Атопический дерматит. Пищевая аллергия.

3. Ассоциация с атопией.
4. Патогенез протеинурии: нарушение зарядно-селективной функции клубочкового фильтра; патогенез гипоальбуминемии: вследствие потери с мочой альбуминов (молекулярная масса 44-66 тысяч дальтон) возникает гипоальбуминемия; патогенез отеков: протеинурия, гипоальбуминемия, снижение онкотического давления, гиповолемия, перемещение жидкости из сосудистого русла.
5. Гиповолемический тип ОЦК.
6. Функция почек не нарушена (нормальная).

7. Причины ускорения СОЭ: гипоальбуминемия, гиперфибриногенемия, гипер-альфа₂ глобулинемия.
8. План обследования: коагулограмма, общий и специфические Ig E к аллергенам, посев мочи, в динамике контроль суточной протеинурии, общих анализов мочи, биохимического анализа крови.
9. Показана преднизолонотерапия. Следует оценить ответ - гормоночувствительность или гормонорезистентность.
10. Прогноз благоприятный при гормоночувствительном ответе.

Задача №4

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

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

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

Объективное обследование. Состояние тяжелое, самочувствие соответствует степени тяжести. Кожные покровы бледные, с восковидным оттенком, слегка желтушные, склеры иктеричные, элементы сыпи на коже - небольшое количество мелких свежих экхимозов на конечностях и туловище. Слизистая полости рта бледная, чистая, умеренно влажная. Зев не гиперемирован, миндалины не гипертрофированы, язык обложен преимущественно у корня белым налетом. Отмечается пастозность нижних конечностей, одутловатость лица. Тонус мышц снижен. Состояние костной системы: голова мезокранической формы, нормостеническая грудная клетка обе половины симметричны, верхние и нижние конечности развиты правильно, деформации нет. Л/У пальпируются подчелюстные, передние, задние - шейные, затылочные, паховые б/б, мягкие, не спаянные с окружающей тканью, эластичные 0,7x0,5см. Пальпаторно сердечный толчок отсутствует. Верхушечный толчок локализован в 5 межреберья по среднеключичной линии, площадью 2x2см, не разлитой, умеренной силы и высоты. Пульс на a. radialis симметричен, ритмичен, ЧСС 120 уд/мин. Аускультативно в классических точках тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке и вдоль левого края грудины систолический шум. АД 120/80 мм.рт.ст. Дыхание ЧД 38 в мин.. Перкуторно - над всей поверхностью легких симметричный ясный легочной звук. Аускультативно дыхание жесткое, проводится во все отделы легких. Хрипы отсутствуют. Живот правильной формы, симметрично участвует в акте дыхания. Перкуторно асцит нет. При поверхностной пальпации зон кожной гиперестезии Захарьева – Геда, мышечной защиты не определяется. Живот доступен глубокой пальпации, отмечается умеренная болезненность, сигмовидная кишка пальпируется в виде подвижного, б/б, мягкоэластичного тяжа, диаметр 1,0 см, при пальпации отмечается урчание, поперечно-ободочная кишка определяется на уровне пупка. Печень выступает за край реберной дуги 2,0 см, пальпируется край селезенки. Симптом раздражения брюшины отрицательный. Физиологические отправления: мочится редко, 2 раза в сутки за предыдущие сутки, при осмотре выделил 30 мл мочи бурого цвета, стул темной окраски, не оформленный до 3 раз в сутки. Половые органы сформированы по мужскому типу, без воспалительных явлений. Слух не нарушен. Ширина глазных щелей одинаковая, зрачки круглые, реакция на свет сохранена.

Задание:

1. Выделите ведущие синдромы заболевания.
2. Обоснуйте клинический диагноз основной, сопутствующий, осложнения.
3. Какова этиология и патогенез заболевания?

4. Укажите экстраренальные проявления заболевания?
5. Какие лабораторные исследования необходимо провести для верификации STEC-ГУС?
6. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
7. Тактика педиатра по ведению ребенка?
8. Каковы основные принципы терапии?
9. Перечислите факторы риска неблагоприятного прогноза при типичном ГУС?
10. Сколько проводится диспансерное наблюдение?

Ответы к задаче №4

1. Ведущие синдромы заболевания: интоксикации, гемолитической анемии, острого почечного повреждения, геморрагический.
2. Клинический диагноз. Основной: Гемолитико-уремический синдром, ассоциированный с диареей (STEC - Stx-продуцирующая E. coli - ГУС). Острое почечное повреждение (класс недостаточность). Стадия олигоанурии 2 - е сутки.
3. Этиология и патогенез заболевания: Возбудителем ГУС пост-диарейного, (Д+ ГУС) является Escherichia coli, продуцирующая Shigatoxine. Микроорганизм прикрепляется к ворсинкам слизистой толстой кишки и выделяет шигатоксин. Тромботическая микроангиопатия опосредованная повреждающим эндотелий действием шига-токсина кишечной палочки с преимущественным поражением почек и развитием острой почечной недостаточности.
4. К экстраренальным проявлениям ГУС относятся: поражение центральной нервной системы (ЦНС), являются фокальные или генерализованные судороги, стридор, нарушение сознания, возможны гемипарезия или гемиплегия, корковая слепота, кома. Поражение желудочно-кишечного тракта отмечается приблизительно у 10% пациентов и характеризуется: тяжелым геморрагическим колитом с постоянной меленой, болями в животе, рвотой, состоянием частичной непроходимости. Поражение печени отмечается у 40%, проявляется гепатомегалией и повышением уровня трансаминаз и имеет относительно доброкачественное течение. Сердечно-сосудистые осложнения: ишемия миокарда с сердечной недостаточностью, аритмии.
5. Для верификации STEC-ГУС показаны лабораторные исследования: клинический анализ крови выявляется анемия, шизоцитоз, тромбоцитопения. Наличие ТМА основано на тромбоцитопении и микроангиопатическом гемолизе (МАГА), в мазке крови определяются шизоциты, токсогенная зернистость цитоплазмы нейтрофилов. Качественная проба Кумбса - отрицательна. Анемия не носит характер иммунной, является следствием активного процесса тромботической микроангиопатии. Определение Shigatoxine (Stx. продуцирующий E. coli - STEC) в кале методом ПЦР. Определение IgM серотипов E.coli.
6. Дифференциальный диагноз следует проводить с тромботическая, тромбоцитопеническая пурпура – болезнь Мошковица; гемолитико-уремический синдром, атипичный вариант (мутация гена CFHр.His272Тур); инфекционно - токсический шок, ДВС синдром.
7. Тактика ведения пациента с гемолитико-уремический синдромом, ассоциированным с диареей (STEC - ГУС): госпитализация в многопрофильные стационары с отделением реанимации и интенсивной терапии, или в диализные центры.
8. Основные принципы терапии пациентов с гемолитико-уремический синдромом, ассоциированным с диареей (STEC - ГУС): Нутриционная поддержка - малобелковая диета; коррекция волевических расстройств, анемии, артериальной гипертензии, электролитных нарушений, КОС, гипоксии и энцефалопатии, судорожного синдрома. Проведение плазмотерапии в режиме инфузии СЗП. Антибактериальная терапия препаратами широкого спектра. По показаниям - проведение заместительной почечной терапии (ЗПТ) методом перитонеального диализа/ гемодиализа.
9. Факторами риска неблагоприятного прогноза при типичном ГУС являются: анурия > 8 дней; госпитализация > 4-х недель; поражение ЦНС; выраженный лейкоцитоз (> 20 тыс. в 1 мкл); длительная анемия (> 30 дней); ишемический колит; артериальная гипертензия; протеинурия ≥1 года после купирования

острой стадии; кортикальный некроз, поражение более 50% клубочков, артериолярный тип поражения; дисплазия почечной ткани; длительность ЗПТ > 4 недели.

10. Диспансерное наблюдение пациентов после перенесенного тГУС: все пациенты наблюдаются не менее 5 лет, срок наблюдения за пациентами, перенесшими тяжелый тГУС, при наличии протеинурии, гипертензии или снижения рСКФ более 5 лет.

Задача №5

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

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

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

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

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

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

Посев мочи: $E.coli 10^6$ КОЕ /мл.

УЗИ почек и мочевого пузыря: Почки расположены в типичном месте, правая почка 86x32x15 мм, левая 90x30x12 мм, эхогенность почечной паренхимы понижена, ПЗР лох справа 0,9 см. Мочевой пузырь округлой, стенки мочевого пузыря утолщены. Остаточной мочи нет.

Задание:

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

10. Сколько и как проводится диспансерное наблюдение?

Ответы к задаче №5

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

Задача №6

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

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

Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, протекавшей с незначительным токсикозом первой половины, первых срочных родов. Первая беременность закончилась выкидышем. Масса при рождении 3300 г, длина тела 51 см. На естественном вскармливании ребенок находился до 5 мес. Прикорм

своевременно. Физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту. В доме ручная крыса. Мальчик часто целует животное.

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

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

Задание

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

Ответы к задаче №6:

1. Лихорадка, вялость, апатичность, артериальная гипертензия, анурия, повышение креатинина, мочевины, снижение скорости клубочковой фильтрации, компенсированный метаболический ацидоз, электролитные нарушения (гипонатриемия, гипокальциемия, гипокалиемия).
2. Клинический диагноз. Основной: Иерсиниоз? Тубуло-интерстициальный нефрит. Осложнение: Острое почечное повреждение класса «недостаточность».
3. Острое повреждение тубуло-интерстициальной ткани почек, вследствие лекарственного воздействия (парацетамол) и инфекционного возбудителя.
4. Ренальная причина ОПП. Интерстициальный нефрит лекарственно обусловленный (парацетамол) и инфекционными токсинами
5. Развернутая коагулограмма, время свертывания по Ли-Уайту; посевы кала; ежедневное взвешивание, контроль артериального давления, ЧСС, ЭКГ, ЧД, контроль выпитой и выделенной жидкости, почасовой диурез, скорость клубочковой фильтрации по Шварцу, контроль биохимических показателей крови – мочевины, креатинин, электролиты, CRP, мочевая кислота, протеинограмма, липидограмма; КОС.
6. Анурия 12-24 часов (часовой диурез $<0,1$ мл/кг/ч), Скорость клубочковой фильтрации $<0,5$ мл/кг/ч), неврологическая симптоматика, судороги, отсутствие реакции на лазикс в дозе 4 мг/кг, гиперкалиемия >6 ммоль/л, гипергидратация (отек легких, отек мозга, гипертензия), концентрация мочевины более 24 ммоль/л, метаболический некомпенсированный ацидоз, гипонатриемия <130 ммоль/л, гипернатриемия >150 ммоль/л, гипокальциемия $<2,0$ ммоль/л (гипокальциемические судороги).
7. Отек мозга, легких, остановка сердца вследствие гиперкалиемии, ДВС синдром.

8. Лечение инфекционного заболевания, заместительная почечная терапия гемодиализом.
9. Полное выздоровление, без исхода в выздоровление.
10. Наблюдение педиатра-нефролога по месту жительства. Динамический контроль функции почек 5 лет.

Задача №7

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

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

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

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

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

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

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

Задание

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

Ответы к задаче №7

1. Выявлен ведущий симптомокомплекс нефритического синдрома, который включает ренальные симптомы макрогематурию, лейкоцитурию, незначительную протеинурию; олигурию; экстраренальные бледность кожи, артериальную гипертензию, отеки.
2. Клинический диагноз. Основной: Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом (постстрептококковый?). Осложнение: Острое повреждение почек «класса повреждение». Почечная эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия).
3. Этиология: Этиологическая роль отводится бета-гемолитическому стрептококку группы А. В патогенезе острого гломерулонефрита с нефритическим синдромом имеет значение 3 тип (иммунокомплексный) аллергической реакции с активацией системы комплемента, сосудисто-тромбоцитарного и плазменно-коагуляционного звеньев гемостаза.
4. Патогенез артериальной гипертензии: артериальная гипертензия обусловлена активацией ренин-ангиотензин-альдостероновой системой.
5. Симптомы почечной эклампсии у больной: высокая артериальная гипертензия, брадикардия, головная боль, тошнота, рвота, мелькание перед глазами.
6. Функция почек нарушена у пациентки. Острое повреждение почек «класса повреждение».
7. Три осложнения острого постстрептококкового гломерулонефрита возможны: ангиоспастическая энцефалопатия, сердечная недостаточность, острое повреждение почек.
8. План обследования: коагулограмма, определение титра антистрептококковых антител в крови, иммунологическое исследование, система комплемента, определение в крови АЛТ, АСТ, билирубина, глюкозы, калия, натрия, кальция, фосфатов, мониторинг функции почек (креатинин, скорость клубочковой фильтрации по формуле Шваца или в пробе Реберга), почасовой и суточный диурез, общий анализ мочи и клинический анализ крови в динамике, осмотр окулиста (глазное дно).
9. Режим постельный. Стол с ограничением жидкости (количество жидкости по диурезу предыдущего дня плюс потери перспирацией). Этиотропная антибактериальная терапия. Антикоагулянтная и гипотензивная терапия. При эклампсии диуретическая (лазикс), гипотензивная, противосудорожная терапия.
10. Прогноз благоприятный: выздоровление в 95%, выздоровление с дефектом.

Задача №8

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

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

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

Клинический анализ крови: Нв -121 г/л, Эр - $4,2 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $8,0 \times 10^9$ /л, п/я - 5%, с - 48%, эозинофилы - 2%, лимфоциты - 35%, моноциты - 5%, СОЭ - 12 мм/час.

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

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

Задание

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

Ответы к задаче №8:

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

Задача №9

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

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

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

Состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы чистые, бледные; видимые слизистые бледно-розовые. Масса тела 46 кг, рост 157 см. Подкожно-жировой слой выражен слабо. Отеков, пастозности нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, громкие. ЧСС – 100 ударов в 1 мин. АД 105/65. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

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

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

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

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

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

Задание

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

Ответ к задаче №9 - – Клинический диагноз. Основной: Наследственный нефрит: синдром Альпорта. Осложнение (исход): Хроническая болезнь почек С2.

Задача №10

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

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

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

Генеалогический анамнез: у сибса пробанда отмечалась ранняя детская смертность.

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

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

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

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

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

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

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

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

Задание

1. Выделите ведущий симптомокомплекс основного заболевания.
2. Оцените функцию почек.
3. Обоснуйте и сформулируйте основной диагноз.
4. Какой тип наследования основного заболевания?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Обоснуйте осложнения основного заболевания.
7. Обоснуйте план лечения основного заболевания.
8. Какие могут быть осложнения основного заболевания?
9. С учетом скорости клубочковой фильтрации $6,6 \text{ мл/мин}/1,73 \text{ м}^2$, обоснуйте показания к заместительной почечной терапии.
10. Какой прогноз основного заболевания и осложнения основного заболевания.

Ответ к задаче №10 – Клинический диагноз. Основной: Врожденный нефротический синдром финского типа.

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

Задача №11

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

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

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

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

Клинический анализ крови: Нв -130 г/л, Эр - $4,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $7,0 \times 10^9$ /л, СОЭ – 6 мм/час.

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

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

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

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

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

Цистография: мегацистис.

Задание

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

10. Каков прогноз и исход заболевания?

Ответы к задаче №11:

1. Ведущие симптомы полиурия, полиурия, гипостенурия.

2. Клинический диагноз: основной: Врожденный нефрогенный несахарный диабет, осложнение – мегацистис, двухсторонняя пиелозктазия, гидрокаликоз.

3. Патогенез заболевания: при X- сцепленном ВННД – дефект чувствительности V2 рецепторов (мутации, нарушающие рецепторные сигналы) главных клеток собирательных трубок почек к вазопрессину (АДГ), в следствие чего нарушается реабсорбция воды, при аутосомном ВННД – мутация гена, кодирующего аквапорин-2 канал, расположенный на апикальной мембране главных клеток собирательных трубок почек, в результате чего апикальная мембрана становится относительно непроницаемой для воды. Также причиной ВННД может стать дефект создания осмотического градиента в мозговом слое почек.

4. Осложнения ВННД: в грудном и раннем возрасте – водodefицитная дегидратация с гипернатриемической лихорадкой, в дошкольном и школьном – неврозоподобные состояния, мегацистис, мегауретер и гидронефроз без анатомической обструкции, в подростковом и взрослом – прогрессирование в ХБП стадию терминальной почечной недостаточности в результате гидронефротической трансформации.

5. Трудно распознать наличие полиурии, ребенок не получает адекватное количество жидкости по диурезу. При развитии водodefицитного типа дегидратации с гипернатриемией появляется фебрильная лихорадка, что расценивается, как проявление инфекционно-воспалительного заболевания.

6. Дифференциальный диагноз проводят среди первичного – врожденного несахарного диабета, вторичного нефрогенного несахарного диабета, нейрогипофизарного несахарного диабета, первичной (психогенная и дипсогенная) полидипсии, сахарного диабета.

7. Дифференциально-диагностические тесты с аналогами DDAVP (минирин, десмопрессин) с контролем выпитой и выделенной жидкости, осмоляльности мочи и плазмы, относительной плотности мочи, натрия, калия, хлора, глюкозы, креатинина, мочевины плазмы крови. Дополнительно – УЗИ почек, мочевого пузыря, рентгенологические (цистография, урография), функциональные почечные пробы, КТ головного мозга.

8. Не ограничивать в жидкости (суточный объем жидкости по диурезу), гипосолевая диета, комбинированная терапия диуретиками (гидрохлортиазидом 3 мг/кг в сутки и амилоридом 0,3 мг/кг в сутки через рот ежедневно), которая дает эффект снижения диуреза, не вызывая гипокалиемии.

9. ВННД может иметь X-сцепленные рецессивный, аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный типы наследования.

10. Прогноз заболевания серьезный в связи с развитием осложнений, исход – ХБП в стадии терминальной почечной недостаточности.

Задача №12

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

Родился от 2 беременности (1 – выкидыш на сроке 7-8 недель) 1 срочных родов. Беременность матери протекала с угрозой прерывания. По УЗИ плода отмечено увеличение окружности живота. Масса тела при рождении 2450г, длина 50см. При рождении живот увеличен в объеме. Вскармливание грудное до 1 года. Рос и развивался с отставанием на 1-ом году. В 2 месяца по УЗИ гепатоспленомегалия, повышение АЛТ, АСТ крови. Анемия с 4 месяцев. В 1 год — однократно отмечено повышение артериального давления до 100/60мм.рт.ст. В связи с нарастанием гепатоспленомегалии, сохранением повышения трансаминаз в крови, анемией, тромбоцитопенией, ребенок в 1,5года консультирован инфекционистом и гематологом.

Заключение инфекциониста: Гепатит неясной этиологии. Синдром портальной гипертензии. Гематолог: анемия и тромбоцитопения в структуре портальной гипертензии. Рекомендовано лечение у гепатолога. При обследовании у гепатолога в 1,5 года, впервые обращено внимание на нефромегалию по УЗИ. ФЭГДС ранее не проводилось.

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

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

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

В клиническом анализе крови: анемия микроцитарная, гипохромная, норморегенераторная легкой степени тяжести, тромбоцитопения ($100 \cdot 10^9/\text{л}$), воспалительной активности нет. По общему анализу мочи: микрогематурия (4-5 в поле зрения), протеинурия (0,2 г/л). Микроальбуминурия (более 200 мг/л). Посев мочи стерильный, суточная потеря белка 0,31 г/сут. Креатинин крови 0,055 ммоль/л, мочевины 6,8 ммоль/л, калий 4,64 ммоль/л, натрий 140 ммоль/л, хлор 107 ммоль/л, кислотно-основное состояние крови: $\text{Веб} - 1,9$ ммоль/л; $\text{pH} 7,471$, $\text{HCO}_3 22,0$ ммоль/л, $\text{pO}_2 70,7$ ммоль/л, $\text{pCO}_2 29,9$ ммоль/л, $\text{SO}_2 95,3\%$. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Schwarz 86 мл/мин, по пробе Реберга 92 мл/мин, канальцевая реабсорбция 99%. Железо сыворотки 7,7 мкмоль/л, АЛТ 20 ед/л, АСТ 36 ед/л. В посеве мочи стерильно. Ренин крови в норме (8,6 пг/мл). Паратгормон 69,3 пг/мл. По УЗИ почек и органов брюшной полости: обе почки резко увеличены в объеме $V(\text{RD})=131 \text{ см}^3$, $V(\text{RS})=132 \text{ см}^3$; контур неровный, КМД сглажена, паренхима 20 мм, эхогенность средняя, практически вся паренхима состоит из мелких кист, непораженная часть паренхимы около 5 мм. Признаки фиброза печени, контур ее неровный. Ткань неоднородная за счет фиброза и узлов регенерации. Воротная вена 7,7 мм, селезеночная вена 9 мм. Изгиб желчного пузыря, стенка утолщена за счет фиброза. Допплерография сосудов почек — кровоток обеднен. Эластометрия (2 точечная) печени — показатели плотности печени F3 по METAVIR.

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

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

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

По ЭХО-КГ признаки гипертрофии левого желудочка.

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

Задание

1. Выделить ведущие синдромы основного заболевания.

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

Ответы к задаче № 12

1. Ведущие синдромы: синдром артериальной гипертензии, мочевого синдром (в виде гематурии и протеинурии), нефромегалия и кистозное поражение обеих почек, внепочечное расположение кист (печень), фиброз печени, синдром портальной гипертензии (гепатоспленомегалия, анемия, тромбоцитопения, эзофагеальный варикоз)
2. Заболевание имеет наследственную природу, тип передачи — аутосомно-рецессивный
3. Поликистоз почек с аутосомно-рецессивным типом наследования (АРПП) с поликистозом и фиброзом печени. Сопутствующий: Поверхностный антральный гастрит. Эрозивный бульбит. Осложнение: ХБП С2. Нефрогенная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1 степени. Синдром портальной гипертензии, внутрипеченочный блок. Эзофагеальный варикоз 2 степени.
4. Почечные проявления: увеличение объема обеих почек происходит за счет формирования множественных кист из собирательных трубочек нефрона, кисты расположены диффузно в паренхиме почек, преимущественно в мозговом слое. Наличие множественных кист провоцирует склерозирование и ишемию паренхимы, что является запускающим механизмом в формировании нефрогенной (паренхиматозной) артериальной гипертензии. Патогенез образования внепочечных кист объясняется тем, что причинно-значимые мутации приводят к повреждению белков (полицистинов), которые экспрессированы в эпителиальных клетках протоков паренхиматозных органов. У мальчика 3 лет выявлено кистозное поражение печени и фиброз печени, что привело к осложнению в виде синдрома портальной гипертензии.
5. У мальчика отсутствуют признаки почечной недостаточности. Учитывая наличие артериальной гипертензии, микроальбуминурии, стойкого (более 3 месяцев) двустороннего кистозного поражения почек при снижении скорости клубочковой фильтрации до 86 мл/мин по формуле Schwarz, состояние следует расценивать как хроническую болезнь почек 2 стадии (ХБП С₂). Развитие анемии железодефицитной следует расценивать как проявление синдрома портальной гипертензии и ХБП С₂, следует оценить содержание эритропоэтина в крови.
6. Наличие нефрогенной артериальной гипертензии и нарастание фиброза печени являются факторами, способствующими прогрессированию заболевания.
7. Показан ренопротективный курс. Учитывая наличие артериальной гипертензии с поражением органов-мишеней, необходима антигипертензивная терапия (ингибиторы АПФ, блокаторы кальциевых каналов) под контролем АД. Исключить нефротоксичные лекарственные средства и продукты питания. Кистозное поражение печени и фиброз печени требуют наблюдения гепатолога. Наличие эзофагеального варикоза 2 степени требует проведения эндоскопического лигирования вен пищевода в отделении микрохирургии. Хирургическое лечение почечных кист не показано. Коррекция анемии. Гепатопротекторы. Лечение эрозивного бульбита и поверхностного гастрита.

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

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

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

Задача №13

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

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

Anamnesis morbi. В 3 года на приеме у нефролога (наблюдается в связи с диагнозом: нейрогенный мочевой пузырь) выявлено повышение АД до 150/110 мм.рт.ст. без клинических проявлений. Девочка в возрасте 5 лет 8 мес направлена в стационар для обследования. При обследовании по результатам КТ ангиографии почек определяется приустьевого стеноз правой почечной артерии, левой почечной артерии, приустьевого стеноз верхней брыжеечной артерии. В возрасте 5 лет 8 месяцев девочка обследована в хирургическом отделении клиники Университета. При поступлении жалобы на головную боль. По СМАД диагностирована стабильная систоло-диастолическая артериальная гипертензия без снижения в ночное время. Исследование гормонов в крови: дофамин (180 мкг/сут) норадреналин (38 мкг/сут) ванилинминдальная кислота (2,10 мкг/сут) адреналин (4 мкг/сут). В крови выявлено повышения ренина плазмы.

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

Задание

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

Ответ к задаче №13 – Клинический диагноз: Mid-aortic syndrome - сужение брюшного отдела аорты. Стеноз обеих почечных артерий. Стеноз верхней брыжеечной артерии. Реноваскулярная артериальная гипертензия.

Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1 степени. Операция: баллонная ангиопластика правой и левой почечных артерий.

Задача №14

Мальчик 8 месяцев поступил на обследование в нефрологическое отделение. Масса тела 6000 г.

Ребёнок от I беременности, протекавшей с гестозом. Роды на 36-й неделе гестации. Масса тела при рождении 2500 г, длина 48 см.

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

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

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

Констатированы: проявления рахита – рахитические деформации грудной клетки, нижних конечностей, ребёнок не сидит, не стоит, мышечная гипотония; отставание в психическом развитии, выраженная мышечная гипотония, сопровождающаяся гиперподвижностью суставов, снижение глубоких сухожильных рефлексов; Двусторонняя катаракта, микрофакия, сужение зрачков и отсутствие их реакции на свет, повышение внутриглазного давления, врожденная глаукома, голубые склеры, вторичное помутнение роговицы, хориоретинальные очаги и снижение светочувствительности сетчатки, горизонтальный нистагм, расходящееся косоглазие. Со стороны органов мочевой системы: патология проксимальных почечных канальцев: гипераминоацидурия, протеинурия, метаболический канальцевый ацидоз, фосфатурия, кальцийурия, глюкозурия.

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

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

K=2,9 ммоль/л, Са=2,0 ммоль/л.

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

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

Задание

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

9. Почему у пациента проявления рахита?

10. Какой прогноз основного заболевания.

Ответ к задаче №14 – Клинический диагноз. Основной: Окуло-церебро-ренальный синдром Lowe с X-сцепленным-рецессивным типом наследования.

Задача № 15

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

Родилась от 4 беременности (1 – внематочная) 3 родов путем кесарева сечения. Беременность протекала на фоне артериальной гипертензии, угрозы прерывания беременности. Масса тела при рождении 3000г, длина 51см. С рождения на искусственном вскармливании. Росла и развивалась по возрасту. С 3 лет — атопический дерматит. С 5 лет наблюдается у окулиста - миопия средней степени тяжести. Менархе в 10,5 лет. Менструальный цикл нерегулярный. С 14 лет под наблюдением гинеколога: мультифолликулярные яичники, хронический вульвовагинит. Последние 6 месяцев - избыточная масса тела – ИМТ (26,5) повышен. С 14,5 лет — аменорея. Лечение не получает.

Наследственность отягощена: у матери, дяди (м), бабушки (м), брата бабушки (м) и старшего брата пробаанда — кисты в обеих почках. У бабушки (м) и дяди (м) — аневризмы сосудов головного мозга (с разрывом и летальным исходом у бабушки).

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

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

Клинический анализ крови без патологических изменений, признаков анемии, воспалительной активности нет. По общему анализу мочи: микрогематурия (8-10 в поле зрения), кальциурия, протеинурия (0,12г/л). Посев мочи стерильный, суточная потеря белка 0,044г/сут. Креатинин крови 0,060ммоль/л, мочевины 3,30ммоль/л, калий 3,81ммоль/л, натрий 139 ммоль/л, хлор 102 ммоль/л, кислотно-основное состояние крови: Веб 0,7ммоль/л; рН 7,411, HCO₃ 24,5ммоль/л, рО₂ 62,3ммоль/л, рСО₂ 38,3ммоль/л. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Schwarz 127мл/мин, по пробе Реберга 132мл/мин. Гормоны щитовидной железы в норме. В посевах мочи стерильно. Ренин крови в норме (15,63пг/мл). По УЗИ почек и органов брюшной полости: множественные кисты обеих увеличенных в объеме почек V(RD)=104см³ (норма 80,4см³), V(RS)=123см³ (норма 85,3см³); в средней 1/3 и в нижнем полюсе справа 3 крупные кисты по 2см в диаметре. В левой почке множественные кисты до 2,5см. По УЗИ щитовидной железы умеренное количество макрофолликулов обеих долей до 3мм (кисты), общий V=8,2см³. По УЗИ малого таза: правый яичник объемом 17,47см³; левый яичник объемом 26,78см³; в обоих яичниках более 10 хаотично расположенных фолликулов до 1 см в диаметре, в обоих яичниках по 1 кисте диаметром 4см.

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

По СМАД: Среднесуточная величина давления 134/75 мм.рт.ст при ЧСС 66 в минуту, максимальная величина 181/61 мм.рт.ст при ЧСС 63 в минуту, минимальная величина 108/55 мм.рт.ст при ЧСС 50 в минуту, утренний подъем, вариабельность в норме; регистрируется преимущественно систолическая

гипертензия непостоянная в дневные часы до средних величин (2 подъема АД до 150/80мм.рт.ст. в ночное время).

По ЭХО-КГ признаков гипертрофии левого желудочка не выявлено.

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

Осмотр гинеколога: Мультифолликулярные яичники. Кисты обоих яичников.

Задание

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

Ответы к задаче № 15

1. Ведущие синдромы: артериальная гипертензия, мочевого синдром (в виде гематурии и протеинурии), нефромегалия и кистозное поражение обеих почек, внепочечное расположение кист
2. Заболевание имеет наследственную природу, тип передачи — аутосомно-доминантный
3. Поликистоз почек с аутосомно-доминантным типом наследования (АДПП) с внепочечным расположением кист в щитовидной железе и яичниках. Сопутствующий диагноз: Аменорея. Ожирение 1 степени. Осложнение: ХБП С1. Нефрогенная артериальная гипертензия. Гипертензионная ангиопатия сетчатки 1 степени.
4. Почечные проявления: увеличение объема обеих почек происходит за счет формирования и роста множественных кист, расположенных в паренхиме почек. Рост множественных кист приводит к ишемии паренхимы, что является запускающим механизмом в формировании нефрогенной (паренхиматозной) артериальной гипертензии. Патогенез образования внепочечных кист объясняется тем, что причинно-значимые мутации приводят к повреждению белков (полицистинов), которые экспрессированы в эпителиальных клетках протоков паренхиматозных органов. У девочки 15 лет выявлено кистозное поражение яичников и щитовидной железы при отсутствии нарушения тиреоидного статуса.
5. У девочки отсутствуют признаки почечной недостаточности. Учитывая наличие артериальной гипертензии, стойкого (более 3 месяцев) двустороннего кистозного поражения почек при нормальной скорости клубочковой фильтрации, состояние следует расценивать как хроническую болезнь почек 1 стадии (ХБП С1).
6. Наличие нефрогенной артериальной гипертензии является фактором, способствующим прогрессированию заболевания.

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

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

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

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

Задача №16

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

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

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

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

Клинический анализ крови: Нв -135 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}/л$, Лейк - $6,0 \times 10^9/л$, СОЭ – 3 мм/час.

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

Осмоляльность мочи 45 мОсмоль/кгH₂O.

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

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

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

Урография: двухсторонний мегауретер, мегацистис без признаков анатомической обструкции.

Задание:

1. Выделите ведущие симптомы, характерные для данного заболевания.
2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, осложнения.

3. Каков патогенез заболевания?
4. Какие осложнения могут развиваться при данном заболевании?
5. Почему заболевание трудно диагностировать на первом году жизни?
6. Какие заболевания необходимо исключить у пациентов с полиурией/полидипсией?
7. Какие методы обследования используются для дифференциальной диагностики при полиурии/полидипсии?
8. План лечения.
9. Может ли данное заболевание передаваться по наследству?
10. Каков прогноз и исход заболевания?

Ответы к задаче №16:

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

Задача №17

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

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

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

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

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

Клинический анализ крови: Нб 136 г/л, эритроциты – 4,1x10¹²/л; лейкоциты – 11,4x10⁹/л; п/я 13%; с/я – 60%; лимфоциты - 19%; моноциты - 8%; СОЭ – 40 мм в час.

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

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

Посев мочи на стерильность: E.coli более 1*10⁴ КОЕ/мл

УЗИ почек и мочевого пузыря: Почки расположены правильно, левая - 81x38x27 мм, правая – 80x35x25 мм. Стенки лоханок уплотнены, слоистые с обеих сторон. Правая лоханка до микции – 16 мм., после микции – 14 мм (норма до 5 мм.), левая лоханка 5 и 3 мм соответственно. Мочевой пузырь – объем + 160 см³, стенки утолщены, уплотнены, остаточная моча 15 мл.

Задание:

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

Ответ к задаче №17 – Клинический диагноз. Основной: Острый пиелонефрит. Острый цистит. Функция почек сохранна. Пиелюэктазия справа.

Задача №18

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

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

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

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

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

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

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

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

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

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

Генетическое исследование гена SLC12A1/d 26, методом прямого секвестирования в 2-26 экзонах выявило замену с. 3287 C > T (p. Thr1096Ile) в гетерозиготном состоянии. Обнаружена мутация с.1942G A p. Asp648Asn (SM961282), у отца пробаанда замена с. 3287 C > T (p. Thr1096Ile) в гетерозиготном состоянии.

Задание

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

Ответ к задаче №18 – Клинический диагноз. Основной: Синдром Барттера 1 типа с гиперкальциурией, с аутосомно-рецессивным типом наследования. Соледефицитный тип дегидратации. Гипокальцемические судороги. Дистрофия по типу гипотрофии. Недоношенность (34-я неделя гестационного возраста).

Задача №19

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

Период новорожденности без особенностей, вакцинация БЦЖ в роддоме.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

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

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

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

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

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

КОС крови: рН=7,32, рСО₂=34 мм.рт.ст., ВЕ – 12 ммоль/л. НСО₃⁻ = 18 ммоль/л.

По результатам УЗИ: двусторонний нефрокальциноз.

Задание

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

Ответ к задаче №19 – Клинический диагноз. Основной: Почечный канальцевый ацидоз 1 типа с аутосомно-рецессивным типом наследования (ведущие симптомы: гиперхлоремический метаболический ацидоз с гипокалемией, щелочная реакция мочи, двусторонний нефрокальциноз, полиурия, полидипсия).

Задача №20

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

Период новорожденности без особенностей, вакцинация БЦЖ в роддоме.

Генеалогический анамнез: не выявил наследственных заболеваний.

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

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

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

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

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

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

По результатам УЗИ: двусторонний нефрокальциноз.

Задание

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

Ответ к задаче №20 – Клинический диагноз. Основной: Первичная гипероксалурия I типа с аутосомно-рецессивным типом наследования (ведущие симптомы: экскреция оксалатов с мочой, формирование ренальных оксалатно-кальциевых конкрементов; гиперхлоремический метаболический ацидоз с гипокалемией). ХБП С3.

АЛГОРИТМЫ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ

1. Алгоритм оценки физического развития ребенка, наличия стигм дизэмбриогенеза.
2. Алгоритм диагностики периферических отеков.
3. Алгоритм диагностики асцита методом ундуляции (флюктуации).
4. Алгоритм бимануальной глубокой пальпации почек по В.П. Образцову.
5. Алгоритм пальпации левой почки по Petit.
6. Алгоритм пальпации почек по Israel.
7. Алгоритм бимануальной глубокой пальпации почек по С.П. Боткину.
8. Алгоритм пальпации верхних мочеточниковых точек.
9. Алгоритм пальпации нижних мочеточниковых точек.
10. Алгоритм пальпации мочевого пузыря у детей раннего возраста.
11. Алгоритм пальпации мочевого пузыря у детей старшего возраста.
12. Алгоритм проведения симптома поколачивания.
13. Алгоритм проведения симптома Пастернацкого.
14. Алгоритм перкуссии мочевого пузыря.
15. Алгоритм аускультации почечных артерий.
16. Алгоритм осмотра наружных половых органов у мальчиков.
17. Алгоритм осмотра наружных половых органов у девочек.
18. Алгоритм проведения ортостатической пробы.
19. Алгоритм проведения пробы Зимницкого.

20. Алгоритм проведения пробы Реберга.
21. Алгоритм проведения двустаканной пробы.
22. Алгоритм катетеризации мочевого пузыря.
23. Алгоритм интерпретации результатов экскреторной урографии.
24. Алгоритм интерпретации результатов микционной цистографии.
25. Алгоритм проведения цистоскопии у мальчиков.
26. Алгоритм проведения цистоскопии у девочек.
27. Алгоритм интерпретации результатов динамической реносцинтиграфии.
28. Алгоритм интерпретации результатов статической реносцинтиграфии.
29. Алгоритм интерпретации результатов компьютерной томографии почек.
30. Алгоритм интерпретации результатов магнитно-резонансной томографии почек.

Тема 2: Экзамен – устный опрос по билетам:

1. Первичный гломерулонефрит. Классификации гломерулонефрита. Иммунологические механизмы развития гломерулонефрита. Причины хронизации гломерулонефрита. Неиммунные механизмы в патогенезе гломерулонефрита.

2. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом. Определение. Этиология и патогенез. Морфологические изменения. Клинические симптомы и их патогенез. Клинические формы и течение ОГН. Осложнения ОГН. Лечение ОГН. Диспансеризация.

3. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит. Определение, этиология и патогенез. Морфология экстракапиллярного гломерулонефрита. Клиника и течение, осложнения. Лечение. ЗПТ. Прогноз.

4. Хронический гломерулонефрит. Этиология и патогенез. Морфологические варианты.

5. Основные клинические симптомы ХГН. Клинические варианты, классификация и течение ХГН. Клинико-функционально – морфологические сопоставления при ХГН. Лечение. Исход. Прогноз. Диспансеризация.

6. Нефротический синдром. Классификация (первичный и вторичный; врожденный и инфан-тильный; наследственный и приобретенный).

7. Нефротический синдром с минимальными изменениями. Этиология. Патогенез. Клинические и морфологические особенности.

8. Гормоночувствительный и гормонозависимый нефротический синдром. Осложнения. Диагноз и дифференциальный диагноз. Глюкокортикоидная, цитостатическая, противотромботическая терапия, диспансеризация.

9. Вторичные гломерулонефриты. Поражение почек при СКВ. Патогенез. Маркеры аутоиммунного поражения. Морфологическая классификация лупус нефрита. Классификация, клиника и течение. Диагноз, дифференциальный диагноз. Особенности терапии волчаночного нефрита. Прогноз. Исход.

10. Поражение почек при васкулите Шенлейна Геноха. Патогенез. Клиника и течение. Диагноз, дифференциальный диагноз. Особенности терапии. Прогноз. Исход.

11. Поражение почек при ANCA ассоциированном васкулите (микроскопический полиангиит). Этиология, патогенез, морфология. Клиника ANCA ассоциированного васкулита. Диагноз, дифференциальный диагноз. Терапия. Диспансеризация. Исход. Прогноз.

12. Поражение почек при ANCA ассоциированном васкулите (гранулематоз Вегенера). Этиология, патогенез, морфология. Клиника ANCA ассоциированного васкулита. Диагноз, дифференциальный диагноз. Терапия. Диспансеризация. Исход. Прогноз.

13. Поражение почек при ANCA ассоциированном васкулите (синдром Чарга Стросс). Этиология, патогенез, морфология. Клиника ANCA ассоциированного васкулита. Диагноз, дифференциальный диагноз. Терапия. Диспансеризация. Исход. Прогноз.

14. Гломерулосклероз. Классификация. Морфология. Клиника и дифференциальный диагноз, течение. Осложнения. Особенности терапии. ЗПТ.

15. Инфекция мочевыводящих путей. Понятие, терминология, распространенность.

16. Острый цистит. Определение, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение.

17. Хронический цистит. Определение, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение.

18. Острый пиелонефрит. Этиология и патогенез, морфология. Классификация. Клиника, диагностика.

Дифференциальный диагноз. Лечение и диспансеризация.

19. Хронический пиелонефрит. Классификация. Обструктивный и необструктивный пиелонефрит. Частота заболевания, факторы риска. Этиология, патогенез. Особенности клиники и течения.
20. Хронический пиелонефрит. Диагностика и дифференциальный диагноз. Особенности терапии антибактериальной (эмпирической, этиотропной). Диспансеризация. Прогноз и исход.
21. Тубулоинтерстициальный нефрит. Острый интерстициальный нефрит определение, частота заболевания. Этиология, патогенез. Морфология. Клиника и течение. Диагностика и дифференциальный диагноз. Лечение и диспансеризация.
22. Хронический интерстициальный нефрит. Этиология, патогенез, морфология. Клиника и течение. Функциональные исследования. Диагностика. Лечение, диспансеризация.
23. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Этиология. Классификация. Патогенез, клиника. Методы диагностики. Лечение.
24. Рефлюкс-нефропатия. Этиология. Классификация. Патогенез, клиника. Методы диагностики. Лечение.
25. Обструктивная уропатия. Патогенез, клиника. Диагностика. Особенности терапии.
26. Обструктивная нефропатия. Патогенез, клиника. Диагностика. Особенности терапии.
27. Наследственный нефрит. Типы наследования. Клинико-генетические варианты. Особенности терапии.
28. Аутосомно-доминантный поликистоз почек. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
29. Аутосомно-рецессивный поликистоз почек. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
30. Кистозы почек. Аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный поликистоз почек. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
31. Гломерулокистозная болезнь почек. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
32. Медуллярные кисты почек, медуллярная кистозная болезнь. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
33. Мультикистозная дисплазия почек, мультилокулярная киста. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
34. Наследственные тубулопатии. Гипофосфатемический рахит. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
35. Ренальный синдром Фанкони. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
36. Почечный канальцевый ацидоз 1 типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
37. Почечный канальцевый ацидоз 2 типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
38. Почечный канальцевый ацидоз 3 типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
39. Почечный канальцевый ацидоз 4 типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
40. Псевдогипоальдостеронизм. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
41. Нефрогенный несахарный диабет. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
42. Синдром Барттера I типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
43. Синдром Барттера II типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
44. Синдром Барттера III типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
45. Синдром Барттера IV типа. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.
46. Синдром Гительмана. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз,

лечение, прогноз.

47. Мочекаменная болезнь. Этиология. Эпидемиология. Клиника, методы диагностики. Течение. Исход.

48. Нефроуролитиаз. Нефрокальциноз медуллярный, кортикальный. Этиология. Эпидемиология. Клиника, методы диагностики. Течение. Исход.

49. Нейрогенный мочевой пузырь. Этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение. Диспансерное наблюдение.

50. Энурез. Этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение. Диспансерное наблюдение.

51. Нефрогенная артериальная гипертензия (реноваскулярная, паренхиматозная). Этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение. Диспансерное наблюдение.

52. Острое почечное повреждение у детей. Этиология. Эпидемиология. Классификация. Оценка степени тяжести ОПП по классификации rRIFLE (почасовой диурез, СКФ по формуле Schwarz). Терапия. ЗПТ показания.

53. Гемолитико-уремический синдром. Этиология. Патогенез. Классификация. Особенности терапии. Показания к ЗПТ. Прогноз и исход.

54. Хроническая болезнь почек. Этиология. Патогенез. Синдромы нарушенных гомеостатических функций почек. Классификация. Особенности терапии в додиализной стадии. Заместительная почечная терапия.

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

56. Оценка клинических симптомов. Выделение ведущих симптомов и симптомокомплексов заболевания. Семиотика заболеваний почек.

57. Синдромы в нефрологии. Изолированный мочевой синдром.

58. Гиперкалиемия и гипокалиемия. Причины. Клинические симптомы. Диагностика. Экстренная помощь при гиперкалиемии.

59. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек. Общий анализ мочи и его интегративная оценка.

60. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек. Значение биохимического анализа крови, мочи; суточный сбор мочи и его значение.

61. Лабораторные методы исследования при заболеваниях почек: иммунологический, вирусологический, бактериологический, серологический, паразитологический.

62. Коагулограмма, антитромбин, Д- димер показания для определения, изменения при нефрологической патологии у детей.

63. Бактериологический метод обследования мочи, ИГХ мочи.

64. Функциональные методы исследования (оценка суточного, почасового объема мочи; клиренс креатинина, инулина; клубочковая фильтрация по клиренсу креатинина в пробе Реберга и расчетной формуле Шварца. Возрастные особенности.

65. Оценка концентрационной и осморегулирующей функции почек.

66. Почечная регуляция кислотно – основного состояния. Показатели в норме и при нефрологической патологии.

67. Нарушения кислотно-основного состояния: метаболический ацидоз, причины, способы коррекции.

68. Нарушения кислотно-основного состояния: метаболический алкалоз, причины, способы коррекции.

69. Нарушения кислотно-основного состояния: респираторный ацидоз, респираторный алкалоз, причины, способы коррекции.

70. Нарушения водно – электролитного баланса и кислотно-основного состояния у детей с нефрологической патологией: причины, способы коррекции.

71. Регуляция обмена натрия и водного баланса. Осморегуляция. Гипонатриемия, гипернатриемия. Причины. Патофизиология. Клиника. Тактика ведения.

72. Канальцевая реабсорбция фосфатов (КРФ, МКРФ, ФЭФ и др). Значение определения экскретируемых фракций электролитов и осмотически свободной воды.

73. Рентгенологические методы исследования в нефрологии: обзорная рентгенография почек и

мочевыводящих путей. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

74.Экскреторная урография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

75. Радиоизотопные методы исследования в нефрологии: динамическая нефросцинтиграфия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

76. Радиоизотопные методы исследования в нефрологии: статическая нефросцинтиграфия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

77.Инструментальные методы исследования в нефрологии: ультразвуковое исследование. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

78. Инструментальные методы исследования в нефрологии: доплерография сосудов почек и брюшной аорты. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

79. Инструментальные методы исследования в нефрологии: компьютерная томография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

80.Инструментальные методы исследования в нефрологии: магнитно-резонансная томография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

81.Инструментальные методы исследования в нефрологии: микционная цистография. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

82.Инструментальные методы исследования в нефрологии: цистоскопия. Показания, противопоказания диагностическая ценность, интерпритация данных.

83.Биопсия почки и патоморфологическое изучение ткани почек. Показания, противопоказания к биопсии почки. Осложнения биопсии почки.

84.Биопсия почки. Патоморфологические, иммуногистохимические и электронно-микроскопические методы исследования биоптата почки.

85. Анатомия, гистология и физиология почек. Эмбриогенез почки и мочевых путей.

86. Строение капилляра клубочка. Строение и функция клубочкового фильтра (эндотелий, ГБМ, подоцит).

87. Гистология и архитектоника нефрона.

88. Кровеносная система почек. Юкстагломерулярный аппарат почки.

89. Лимфатическая и нервная системы почек. Размеры, положение и топография почек.

90. Физиология почек. Поддержание водно-электролитного гомеостаза. Удаление конечных продуктов обмена.

91. Поддержание кислотно-основного состояния.

92. Эритропоэтическая функция почек.

93. Роль почек в процессе свертывания и фибринолиза.

94. Роль почек в регуляции артериального давления. Ренин-ангиотензин-альдостероновая система.

95. Роль почек в регуляции обмена кальция, фосфатов, синтез кальцитриола.

96. Функциональные особенности почек у детей в возрастном аспекте.

97. Система специализированной нефрологической помощи управление, предоставление в ГУЗ. Работа нефрологического стационара и стационара кратковременного пребывания. Работа нефрологического кабинета поликлиники. Обеспеченность нефрологическими койками населения.

98. Государственная модель специализированной педиатрической нефрологической помощи: Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения. Центральная аттестационная ко-миссия. Научно-координационная система.

99. Приказы МЗ РФ по организации специализированной нефрологической помощи. Специализированные педиатрические нефрологические центры.

101.Предоставление заместительной почечной терапии методом гемодиализа, перитонеального диализа.

102. Предоставление заместительной почечной терапии методом трансплантации почки.

Форма контроля	Критерии оценивания
Ответ на вопросы экзаменационного билета	Оценкой "ОТЛИЧНО" оценивается ответ, который показывает прочные знания основных вопросов изучаемого материала, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять

	<p>сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа.</p>
	<p>Оценкой "ХОРОШО" оценивается ответ, обнаруживающий прочные знания основных вопросов изучаемого материала, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. Однако допускается одна - две неточности в ответе.</p>
	<p>Оценкой "УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, свидетельствующий в основном о знании изучаемого материала, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории; слабо сформированными навыками анализа явлений, процессов, недостаточным умением давать аргументированные ответы и приводить примеры; недостаточно свободным владением монологической речью, логичностью и последовательностью ответа. Допускается несколько ошибок в содержании ответа.</p>
	<p>Оценкой "НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, обнаруживающий незнание изучаемого материала, отличающийся неглубоким раскрытием темы; незнанием основных вопросов теории, несформированными навыками анализа явлений, процессов; неумением давать аргументированные ответы, слабым владением монологической речью, отсутствием логичности и последовательности. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа.</p>
<p>Сдача практических навыков (решение задач и выполнение практических заданий)</p>	<p>Оценка «ОТЛИЧНО» выставляется, если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями (в т.ч. из лекционного курса), с необходимым схематическими изображениями и демонстрациями практических умений, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие.</p>
	<p>Оценка «ХОРОШО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании (в т.ч. из лекционного материала), в схематических изображениях и демонстрациях практических действий, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие.</p>
	<p>Оценка «УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием (в т.ч. лекционным материалом), со значительными затруднениями и ошибками в схематических изображениях и демонстрацией практических умений, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях.</p>
	<p>Оценка «НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется если обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи. Объяснение хода ее решения дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования (в т.ч. лекционным</p>

	материалом), без умения схематических изображений и демонстраций практических умений или с большим количеством ошибок, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют.
--	---

3. Образец экзаменационного билета

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«Утверждаю»
проректор по учебной работе
д.м.н., профессор Чернышева Т.В.
« _____ » _____ 20__ года

Этап государственного экзамена:

Сдача практических навыков

Уровень образования: высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации

Специальность: 31.08.43 Нефрология

БИЛЕТ № 1

I этап государственной аттестации – сдача практических навыков:

Задание 1.

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

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

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

Состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы чистые, бледные; видимые слизистые бледно-розовые. Масса тела 46 кг, рост 157 см. Подкожно-жировой слой выражен слабо. Отеков, пастозности нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, громкие. ЧСС – 100 ударов в 1 мин. АД 105/65. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

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

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

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

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

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

Консультация окулиста: катаракта I степени, миопия.

Задание

1. Выделите ведущие симптомы заболевания.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы Вам для уточнения диагноза?
3. Приведите современные представления об этиопатогенезе заболевания.
4. Каков тип наследования патологии при этом заболевании?

5. На основании, каких критериев ставится диагноз заболевания? Какие из них имеют место у данного больного?
6. Оцените функцию почек у данного больного и определите стадию хронического заболевания почек.
7. Каковы причины анемии у данного больного?
8. Проведите дифференциальный диагноз. Показано ли молекулярно-генетическое исследование?
9. Обоснуйте лечение.
10. Каков прогноз заболевания?

Задание 2.

Алгоритм интерпретации результатов экскреторной урографии

Заведующий кафедрой, ЗДН РФ, д.м.н., профессор, ЗВ РФ _____ А.А.Вялкова

Председатель учебно-методической комиссии
по подготовке кадров высшей
квалификации в ординатуре

Декан факультета подготовки кадров
высшей квалификации

И.В. Ткаченко

« _____ » _____ 20__

Карта обследования пациента на этапе оценки практических навыков.

Специальность: 31.08. 58 «Нефрология»

Обучающийся:

Дата аттестации:

История болезни № _____

Ф.И.О. пациента

Пол

Возраст

Место жительства

Место работы

Профессия

Жалобы:

Анамнез болезни:

Анамнез жизни:

Объективные данные:

Предварительный диагноз (основной и сопутствующие):

1. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
2. Составьте план необходимых дополнительных исследований
3. Консультации специалистов
4. Маршрутизация пациента.
5. Назначьте план лечения пациента (группы препаратов и цель их назначения, оперативное лечение, санаторно-курортное лечение и т.д.).
6. Нуждается ли пациент в диспансерном наблюдении
7. Заполните необходимую медицинскую документацию (рецепты, направления на консультацию и дополнительное лечение, и обследование, справки и другие необходимые учетные формы).

II этап государственной аттестации – собеседование:

Образец экзаменационного билета

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«Утверждаю»
проректор по учебной работе
д.м.н., профессор Чернышева Т.В.

«_____» _____ 20__ года

Этап государственного экзамена:

Экзамен в устной форме по экзаменационным билетам

Уровень образования: высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации

Специальность: «31.08.43 Нефрология»

Билет № 1

1. Роль почек в регуляции обмена кальция, фосфатов, синтез кальцитриола.
2. Функциональные методы исследования (оценка суточного, почасового объема мочи; клиренс креатинина, инулина; клубочковая фильтрация по клиренсу креатинина в пробе Реберга и расчетной формуле Шварца. Возрастные особенности.
3. Нефротический синдром с минимальными изменениями. Этиология. Патогенез. Клинические и морфологические особенности. Гормоночувствительный и гормонозависимый нефротический синдром. Осложнения. Диагноз и дифференциальный диагноз. Глюкокортикоидная, цитостатическая, противотромботическая терапия, диспансеризация.

Заведующая кафедрой
факультетской педиатрии,
Д.м.н., профессор

А.А.Вялкова

Председатель учебно-методической комиссии
по подготовке кадров высшей
квалификации в ординатуре

Декан факультета подготовки кадров
высшей квалификации

И.В. Ткаченко

«_____» _____ 20__ года

Таблица соответствия результатов обучения по дисциплине и оценочных материалов, используемых на итоговой аттестации.

№	Проверяемая компетенция	Дескриптор	Контрольно-оценочное средство (номер вопроса/практического задания)
1	УК-1. Готовность к абстрактному мышлению, анализу и синтезу.	Знать ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации; требования и правила получения информированного согласия на диагностические процедуры, порядок и протокол оказания нефрологической помощи в соответствии со стандартом	Задачи: 1,2,3 Практ.навыки – 2,3 Вопросы: 6,27,49
		Уметь обобщать практический опыт, готовить сообщения и выступления, участвовать в научно практических дискуссиях.определять состояние здоровья пациента. выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни; заполнять документацию; проводить клиническое обследование пациента	Задачи: 4,5 Практ.навыки – 2,3 Вопросы: 50,67
		Владеть алгоритмами диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы в соответствии с существующими стандартами, навыками заполнения учетно-отчетной документации; навыками оформления информированного согласия; методами контроля за эффективностью терапии	Задачи:6,9,11 Практ.навыки – 2,3 Вопросы: 68,69
	УК -2 готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	Знать как организовать работу нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	Задачи:8 Практ.навыки – 1 Вопросы: 56,57
		Уметь организовать работу нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	Задачи:12 Практ.навыки – 1 Вопросы: 99,98
		Владеть навыками организации работы нефрологического отделения или кабинета нефролога в медицинских организациях различного профиля	Задачи:8,12 Практ.навыки – 1 Вопросы: 97
	УК-3: готовностью к участию в педагогической деятельности по	Знать методику проведения теоретических и практических занятий с коллегами, включая лиц, имеющих среднее профессиональное образование	Практ.навыки – 1 Вопросы: 87, 90,91

	<p>программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения</p>	<p>Уметь Организовывать и проводить методико-практические занятия</p>	<p>Практ.навыки – 1 Вопросы: 87, 90,91</p>
		<p>Владеть Методикой проведения теоретических и практических занятий с коллегами, включая лиц, имеющих среднее профессиональное образование</p>	<p>Практ.навыки – 1 Вопросы: 87, 88, 89,90,91,93,98,99</p>
<p>5</p>	<p>ПК-1готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье</p>	<p>Знать уровни и методы первичной профилактики заболеваний органов мочевой системы, методы диагностики, их профилактики и оказания неотложной помощи; основные понятия общей нозологии; принципы классификации болезней; понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза, патоморфоза болезни; роль морфологического исследования в современной клинической медицине; медицинские и правовые аспекты ятрогенной патологии; причины и механизмы типовых патологической процессов и реакций, их проявления и значение для организма при развитии заболеваний; этиологию, патогенез, ведущие проявления и исходы наиболее важных деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и других заболеваний; основы профилактики, лечения и реабилитации основных заболеваний; анатомо-физиологические особенности организма в разные возрастные периоды, их влияние на протекание патологического процесса</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12 Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>

	<p>человека факторов среды его обитания</p>	<p>Уметь интерпретировать результаты методов лабораторной и функциональной диагностики, для выявления патологических процессов органов мочевой системы; ориентироваться в общих вопросах нозологии, включая этиологию, патогенез и морфогенез; сопоставлять клинический и патологоанатомический диагнозы; готовить и проводить клинико-морфологические конференции; обосновать характер типического патологического процесса и его клинические проявления в динамике развития различных по этиологии и патогенезу заболеваний - деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и др.; обосновать принципы патогенетической терапии заболеваний; применять возможности современных информационных технологий для решения профессиональных задач; анализировать медицинскую информацию, опираясь на всеобъемлющие принципы доказательной медицины; своевременно выявлять жизнеугрожающие состояния, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>
		<p>Владеть методами оценки природных и медико-социальных факторов среды в развитии нефрологической патологии, их коррекции, давать рекомендации по здоровому питанию, мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом возрастно-половых групп и состояния здоровья, по двигательным режимам и занятиям физической культурой, оценить эффективность диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими пациентами, осуществлять профилактические мероприятия; методами организации и проведения санитарно-просветительной работы среди населения; организацией мероприятий, направленных на устранение причин и условий возникновения и распространения заболеваний, а также массовых неинфекционных заболеваний; методами консультативной работы</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>
6	<p>ПК-2: готовность к проведению профилактических медицинских осмотров,</p>	<p>Знать основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья населения; ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации; требования и правила</p>	<p>Задачи- 4,5 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11</p>

диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения	получения информированного согласия на диагностические процедуры; правила составления диспансерных групп	Вопросы:2,5,8,12,18
	Уметь определять состояние здоровья населения, влияние на него факторов образа жизни, окружающей среды и организации медицинской помощи; провести общеклиническое исследование по показаниям; выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни; заполнять документацию; проводить клиническое обследование пациента: внешний осмотр; формировать диспансерные группы	Задачи- 6,7 Практические навыки – 12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:22,49,50,51
	Владеть навыками осуществления санитарно-просветительской работы с населением, направленной на пропаганду здоровья, навыками заполнения учетно-отчетной документации; навыками оформления информированного согласия; методами контроля за эффективностью диспансеризации; методами выявления групп риска; методами проведением первичной профилактики в группах риска; организация раннего выявления нефрологической патологии	Задачи- 4,5,6,7 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
ПК - 3:готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях	Знать организацию врачебного контроля за состоянием здоровья, определение риска. Определение и прогнозирование осложнений в ходе терапии	Вопросы:63,97,98,99
	Уметь использовать знания по проведению противоэпидемических мероприятий	Вопросы:63,97,98,99
	Владеть методами, обеспечивающими защиту населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки и стихийных бедствиях	Вопросы:63,97,98,99
ПК -4: готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков	Знать методы сбора медико-статистических данных и расчёт показателей заболеваемости и исходов у пациентов с патологией почек; а так же методы сравнительного анализа показателей заболеваемости; методы оценки динамики пациентов	Задачи- 3,4,5,6,7 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
	Уметь использовать в работе методы сбора медико-статистических данных и исходов пациентов с патологией почек; методы оценки динамики пациентов	Задачи- 3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,

		12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
	Владеть методами сбора медико-статистических данных и расчёт показателей заболеваемости; методами сравнительного анализа показателей заболеваемости и летальности	Задачи-3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
ПК5: готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	Знать современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики патологии органов мочевой системы, необходимых для постановки диагноза в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; основные понятия общей нозологии; принципы классификации болезней в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза, патоморфоза болезни; роль морфологического исследования в современной клинической медицине; медицинские и правовые аспекты патологии причины и механизмы типовых патологической процессов и реакций, их проявления и значение для организма при развитии заболеваний органов мочевой системы; этиологию, патогенез, ведущие проявления и исходы наиболее важных деструктивных, воспалительных, иммунопатологических, опухолевых и других заболеваний; основы профилактики, лечения и реабилитации основных заболеваний органов мочевой системы	Задачи-1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30-92
	Уметь выбирать и использовать в профессиональной деятельности возможности различных методов обследования и оценки функционального состояния организма для своевременной диагностики заболевания и патологических процессов; оформлять медицинскую документацию. Интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, поставить диагноз согласно Международной классификации болезней	Задачи-1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30-90

	<p>на основании данных основных и дополнительных методов исследования</p> <p>Владеть методами клинического обследования с целью диагностики и дифференциальной диагностики основных клинических синдромов при заболеваниях ОМС; алгоритмом постановки развёрнутого клинического диагноза пациентам на основании Международной классификации болезней; медико-функциональным понятийным аппаратом по вопросам клинико--морфологических аспектов патологии; навыками сопоставления морфологических и клинических проявлений болезни; навыками постановки предварительного диагноза на основании результатов клинического обследования; основами врачебных диагностических и лечебных мероприятий при неотложных и угрожающих жизни состояниях с патологией ОМС; медико-технической аппаратурой, используемой в работе с пациентами, компьютерной техникой</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>
ПКб: готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании нефрологической медицинской помощи	<p>Знать этиологию, патогенез и клинику заболеваний почек и органов мочевой системы; специфику оказания медицинской помощи в нефрологическом стационаре; особенности ведения пациентов раннего возраста с заболеваниями почек</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>
	<p>Уметь определять показания и выбирать адекватные методы лабораторного и инструментального, иммуно-морфологического исследования при заболеваниях почек</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30</p>
	<p>Владеть навыками для выполнения основных диагностических и лечебных вмешательств у пациентов с наследственными врожденными и приобретенными заболеваниями почек и органов мочевой системы</p>	<p>Задачи- 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20 Практические навыки – 4,5,6,7,8,9,10,11,12, Вопросы:13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,</p>

			23,24,25,26,27,28,29,30
ПК -7: готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	Знать алгоритмы оказания медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации		Вопросы:63,97,98,99
	Уметь использовать алгоритмы оказания медицинской помощи при критических и чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации		Вопросы:63,97,98,99
	Владеть алгоритмами оказания медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации		Вопросы:63,97,98,99
ПК 8: готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	Знать основы реабилитации и курортологии; основы общей патологии человека, иммунобиологии и реактивности организма		Задачи- 3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
	Уметь учесть деонтологические проблемы при принятии решения; квалифицированно оформлять медицинское заключение		Задачи- 3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
	Владеть основами психологии; последовательным и комплексным подходом к проведению медицинской реабилитации		Задачи- 3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
ПК 9: готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих	Знать методы организации санитарно-просветительной работы		Задачи- 3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51
	Уметь организовать санитарно-просветительную работу: школы здоровья, лекции и беседы для целевых групп высокого риска		Задачи- 3,4,5, Практические навыки – 1,2, ,29,30 Вопросы:2,5,8,12,18,22,49,50,51

		Владеть методами организации санитарно-просветительной работы (школы здоровья, лекции и беседы для целевых групп высокого риска)	Задачи-3,4,5,6,7,17,20 Практические навыки – 1,2,4,16,17,29,30
ПК -10: готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	Знать основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения	Вопросы -93,98,99	
	Уметь организовать в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала	Вопросы 93,98,99	
	Владеть опытом руководящей работы; опыт распределения по времени и месту обязанности персонала и контроля за выполнении этих обязанностей	Вопросы 93,98,99	
ПК -11: готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	Знать современные представления о качестве и дефекте оказания медицинской помощи; законодательные акты РФ в стандарте экспертной оценки	Вопросы98,99	
	Уметь определить правильность выбора медицинской технологии; степень достижения запланированного результата	Вопросы 98,99	
	Владеть методикой оценки типовых медико-статистических показателей	Вопросы98,99	
ПК -12 готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации	Знать приемы оказания медицинской помощи пострадавшим, способы организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	Вопросы98,99	
	Уметь использовать приемы оказания медицинской помощи пострадавшим, способы организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	Вопросы98,99	
	Владеть приемами оказания медицинской помощи пострадавшим, способами организации эвакуации тяжелых и крайне тяжелых больных	Вопросы98,99	