MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Нефрология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 1 | Вопросов: 12

Сформировано: 21.11.2026, 09:01 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1 Материалы предназначены для одного покупателя

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2 Источник материалов - ФМЗА

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

Официальный сайт fmza.ru ›

3 Ответы можно проверить самостоятельно

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

Открыть репетиционный экзамен ›

4 Состав материалов может обновляться

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

Сайт, обновления и поддержка

- **medikcase.ru**
- Telegram: @medikcase
- **support@medikcase.ru**

Сайт

Telegram

Ситуационная задача 0002

12 вопросов · Нефрология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

70-летняя пациентка поступила в нефрологическое отделение.

1.2. Жалобы

На отеки ног, общую и мышечную слабость, быструю утомляемость, потерю веса (минус 5 кг за год при обычном питании), головокружения при переходе в вертикальное положение, ощущение онемения и покалывания в ногах, ухудшение дикции («мешает язык»), боли в костях нижних конечностей и крыльях подвздошных костей.

1.3. Анамнез заболевания

Около 15 лет страдает артериальной гипертензией, по поводу которой получала эналаприл 10 мг/сут, бисопролол 5 мг/сут. Примерно 5-6 лет выявлена небольшая изолированная протеинурия (0,1-0,3 г/л), которую расценили как проявление гипертонического нефроангиосклероза. В течение последнего года отмечает периодическое снижение артериального давления до 90/60 мм рт. ст. в связи с чем прекратила прием антигипертензивных препаратов. Около полугода назад появились небольшие отеки стоп и нижней трети голеней. Обследована флебологом, диагностирована варикозная болезнь нижних конечностей, хроническая венозная недостаточность 1 степени. Месяц назад в связи с нарастанием отеков обратилась в поликлинику по месту жительства. При обследовании: гемоглобин 108 г/л, тромбоциты 492 тыс., СОЭ 76 мм/ч, протеинурия 3,4 г/л, осадок мочи не изменен; в биохимическом анализе крови креатинин 115 мкмоль/л (СКФ$_{CKD-EPI}$ 41 мл/мин/1,73 м^2). Консультирована нефрологом: рекомендована госпитализация в нефрологическое отделение.

1.4. Анамнез жизни

- Перенесенные заболевания и операции: в 24 года аппендэктомия; в 51 год гистерэктомия по поводу миомы матки. Спонтанный (без явных травм, падений) перелом 10-12 ребер справа в 61 год, левого предплечья в 64 г . Около 15 лет страдает артериальной гипертензией.
- Наследственность: у отца в 72 года инфаркт миокарда; у матери в 84 лет инсульт; у сына (47 лет) артериальная гипертензия.
- Профессиональные вредности: отрицает.
- Вредные привычки: не курит, алкоголь не употребляет.

1.5. Объективный статус

Состояние средней тяжести. Рост 164 см. Вес 60 кг. Кожные покровы бледные, видимые слизистые бледно-розовые. Язык увеличен в размере, с отпечатками от зубов по боковым поверхностям, влажный, у корня покрыт беловатым налетом. Умеренно выраженные отеки голеней и стоп. Перкуторно притупление звука в нижнебоковых отделах обоих легких. При аускультации легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 98 уд/мин, АД 90/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий безболезненный. Печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги, край печени при пальпации плотный, ровный, безболезненный. Пальпируется нижний полюс селезенки. Стул регулярный, 2 раза в день, кашицеобразный. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Поколачивание по поясничной области чувствительное с обеих сторон. Пальпация ребер, крыльев подвздошных костей, постукивание по костям голеней – слабо болезненные.

1. План обследования

Вопрос 1

Из лабораторных методов исследования в первую очередь необходимо выполнить

1. **клинический анализ крови**
2. **анализ на суточную протеинурию**
3. **биохимический анализ крови**
4. **общий анализ мочи**
5. двухстаканную пробу
6. анализ по Нечипоренко

Правильные ответы:
1 - клинический анализ крови
2 - анализ на суточную протеинурию
3 - биохимический анализ крови
4 - общий анализ мочи

ОБОСНОВАНИЕ

Клинический анализ крови позволяет оценить уровень гемоглобина, тромбоцитов, форменных элементов, СОЭ, что необходимо для определения активности основного заболевания и поражения почек.

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. (1)

Суточная экскреция альбумина или общего белка в моче является «золотым стандартом». Оценка протеинурии за сутки позволяет более точно, чем полуколичественное определение белка в разовой порции мочи, оценить потерю белка, выявить наличие нефротической протеинурии (более 0,5 г/кг массы тела в сутки), оценить объём выделяемой мочи.

Клинические рекомендации Минздрава России. Хроническая болезнь почек (ХБП), 2024 г. (1) (2)

Биохимический анализ крови позволяет выявить изменение белковых показателей, обменные (дислипидемию, гиперурикемию, гипергликемию) и электролитные нарушения, а также по концентрации креатинина оценить функцию почек (расчет скорости клубочковой фильтрации по формуле CKD-EPI).

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2. (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8)

Общий анализ мочи позволяет выявить повышенный уровень белка (протеинурию), изменение осадка: увеличение количества эритроцитов (гематурию), присутствие цилиндров. Правильная интерпретация изменений мочи позволяет высказать более определённое суждение о варианте хронического заболевания почек и обосновать дальнейшую тактику обследования. Ориентируясь на изменения мочи, выделяют "большие" нефрологические синдромы (остронефритический, нефротический).

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2. (1) (2) (3) (4)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Общий анализ мочи

Общий анализ мочи

Параметр	Значение
Количество	150 мл
Цвет	желтый
Прозрачность	мутная
pH	6,0
Удельный вес	1012
Белок	3,5 г/л
Уробилин	нет
Лейкоциты	1-3 в поле зрения
Эритроциты	0-1 в поле зрения
Цилиндры	3-5 восковидных в поле зрения
Эпителий	нет
Бактерии	нет
Слизь	немного
Бактерии	нет

У больной выявлена изолированная (без изменения осадка) протеинурия нефротического уровня, восковидные цилиндры.

3.2. Биохимический анализ крови

Наименование	Значение	Референсные значения	Единицы измерения
Общий белок	54	60-80	г/л
Альбумин	25	35-50	г/л
Мочевина	6,2	2,5-6,4	ммоль/л
Креатинин	139	53-115	мкмоль/л
Холестерин общий	8,2	1,4-5,7	ммоль/л
Триглицериды	2,1	0,20-1,70	ммоль/л
Билирубин общий	16,9	3,0-17,0	ммоль/л
Билирубин прямой	3,0	0,0-3,0	ммоль/л
АЛТ	27	10-49	ед/л
АСТ	64	0-34	ед/л
ГГТ	154	5-36	ед/л
Щелочная фосфатаза	197	30-100	ед/л
Мочевая кислота	412	145-415	мкмоль/л
Калий	4,6	3,5-5,0	ммоль/л
Натрий	141	135-145	ммоль/л
Глюкоза	5,3	3,89-5,83	ммоль/л
Кальций	2,83	2,08-2,65	ммоль/л
Фосфор	1,45	0,78-1,65	ммоль/л
С-реактивный пептид	0,53	менее 0,4	мг/л
рСКФ (по CKD-EPI)	33		мл/мин/1,73 м^2

Заключение

У больной выявлены лабораторные признаки мультиорганного поражения, в том числе:

- почек – нефротический синдром (гипоальбуминемия, гипопротеинемия, гиперхолестеринемия) и нарушение функции (гиперкреатининемия, снижение СКФ);
- печени – холестаз (повышение щелочной фосфатазы, гамма глютамилтранспептидазы).
- гиперкальциемия
- высокий уровень С-реактивного пептида

3.3. Клинический анализ крови

Наименование	Результат	Нормы
Гемоглобин	95	120,0 - 160,0 г/л
Гематокрит	30,5	35,0 - 47,0 %
Лейкоциты	7,2	4,00 - 9,00 10*9/л
Эритроциты	3,4	4,00 - 5,70 10*12/л
Тромбоциты	698	150,0 - 320,0 10*9/л
Средний объем эритроцита (MCV)	82,0	80,0 - 97,0 фл
Среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH)	29,0	28,0 - 35,0 пг/кл
Средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах (MCHC)	340	330 – 360 г/л
Лимфоциты абс.	2,66	1,20 - 3,50 10*9/л
Моноциты абс.	0,32	0,10 - 1,00 10*9/л
Нейтрофилы абс.	3,29	2,04 - 5,80 10*9/л
Эозинофилы абс.	0,22	0,02 - 0,30 10*9/л
Базофилы абс.	0,02	0,00 - 0,07 10*9/л
Лимфоциты	32,5	17,0 - 48,0 %
Моноциты	7,2	2,0 - 10,0 %
Нейтрофилы	55,0	48,00 - 78,00 %
Эозинофилы	4,3	0,0 - 6,0 %
Базофилы	1,0	0,0 - 1,0 %
СОЭ по Панченкову	82	2 – 20 мм/ч

У пациентки выявлены нормохромная нормоцитарная анемия, тромбоцитоз, ускорение СОЭ

3.4. Анализ на суточную протеинурию

Суточная протеинурия 5,1 г.

3.5. Анализ по Нечипоренко

Лейкоциты 1500 в 1 мл мочи (норма 1000-2000), эритроциты 500 в 1 мл мочи (норма 0-1000)

Вопрос 2

Инструментальными методами, которые необходимо выполнить в первую очередь, являются

1. ретроградная пиелоуретерография
2. **электрокардиографическое исследование**
3. **ультразвуковое исследование почек и органов брюшной полости**
4. магнитно-резонансная томография почек с контрастированием
5. **рентгенография органов грудной клетки**
6. **эхокардиография и допплерометрия миокарда**

Правильные ответы:
2 - электрокардиографическое исследование
3 - ультразвуковое исследование почек и органов брюшной полости
5 - рентгенография органов грудной клетки
6 - эхокардиография и допплерометрия миокарда

ОБОСНОВАНИЕ

Среди многочисленных инструментальных методов исследования кардиологического больного ведущее место принадлежит электрокардиографии. Этот метод является незаменимым в повседневной клинической практике, помогая врачу своевременно диагностировать нарушения сердечного ритма и проводимости, инфаркт миокарда и нестабильную стенокардию, эпизоды безболевой ишемии миокарда гипертрофию или перегрузку желудочков сердца и предсердий, кардиомиопатии и миокардиты и т.д.

У пациентов с амилоидозом при ЭКГ могут наблюдаться низкий вольтаж зубцов, блокада проводящей системы на разных уровнях, аритмии, часто выявляют инфарктоподобный тип ЭКГ.

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. (1)

Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет уточнить положение почек и органов брюшной полости, их форму, структуру, наличие обьёмных образований, лимфатических узлов и жидкости в брюшной полости

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2. (1)

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. (1)

Рентгенографическое исследование – один из наиболее информативных методов дополнительного исследования, позволяющий получать довольно точные данные и оценивать изменения состояния органов грудной клетки. При рентгенографии органов грудной клетки применяют прямую, косые и боковые проекции. При этом анализируют состояние легочной паренхимы, легочный рисунок (получаемый за счет легочной паренхимы, сосудистых и интерстициальных структур) и корни легких, оценивают наличие лимфаденопатии.

Внутренние болезни в 2-х томах: учебник Под ред. Н.А. Мухина, В.С. Моисеева, А.И. Мартынова - 2010. - 1264 с. (1)

Эхокардиография – широко распространенная современная ультразвуковая методика, применяемая для диагностики многообразной сердечной патологии.

Эхокардиография предоставляет возможность осмотра сердца, его камер, клапанов, эндокарда и т.д. с помощью ультразвука, т.е. является частью одного из наиболее распространенных способов лучевой диагностики - ультрасонографии.

Определяют симметричное утолщение стенок ЛЖ, межжелудочковой перегородки, признаки диастолической дисфункции. Размеры камеры ЛЖ нормальные или уменьшены, характерен рестриктивный тип нарушения диастолической функции (E/A более 2)

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. (1)

5. Результаты инструментальных методов обследования

5.1. Ультразвуковое исследование почек и органов брюшной полости

Почки расположены обычно, контуры четкие, ровные, левая 105х52х48 мм, паренхима 20 мм, правая 108х52х47 мм, паренхима 20 мм, эхогенность паренхимы повышена с обеих сторон. Чашечно-лоханочная система не расширена. В режиме ЦДК почечный кровоток симметричный, несколько ослаблен в периферических отделах коркового слоя.

Печень увеличена, выступает из-под края реберной дуги на 4 см, переднезадний размер левой доли 71 м, правой доли 161 мм, контуры ровные, паренхима умеренно диффузно изменена. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь не увеличен, стенки толщиной 2 мм, уплотнены, ближе к шейке перегиб. В просвете небольшое количество застойной желчи. Поджелудочная железа не увеличена, контуры ровные, паренхима однородная. Главный панкреатический проток не расширен. Селезенка увеличена, размерами 131х69 мм, структура однородна. Вены портальной системы не изменены: селезеночная вена 8 мм, воротная вена 11 мм.

Объемные образования не дифференцируются. Забрюшинные лимфатические узлы не визуализируются. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

Заключение: умеренные диффузные изменения печени, гепатомегалия, признаки хронического холецистита, спленомегалия.

5.2. Электрокардиографическое исследование

Низкий вольтаж комплексов QRS. ЧСС 86 уд/мин. Интервал PQ 0,12 сек. Интервал QRS 0,09 сек. ЭОС незначительно отклонена влево.

5.3. Эхокардиография и допплерометрия миокарда

Эхокардиография. Умеренная гипертрофия ЛЖ без его дилатации и значимой систолической дисфункции (тМЖП 1,4-1,6 см, тЗС 1,3 см, КДР 4,5 см КДО 71 мл, КСО 30 мл, ФВ 49-56%, VTI 12,4 см, dp/dt 941 мм рт.ст.), преобладают рестриктивные изменения (ЛП 4,6 см, объем 100 мл, правое 91 мл, правый желудочек, ПЖ, 3 см, E/A более 6, E/E’ 22, DecT 140 мс). Систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 50 мм рт.ст. Выраженная неоднородная гиперэхогенность структуры миокарда.

5.4. Рентгенография органов грудной клетки

В обоих легких без очаговых и инфильтративных изменений. Усиление интерстициально-сосудистого рисунка легких. Корни легких структурны, не расширены. Синусы свободны. Тень сердца несколько расширена влево.

5.5. Магнитно-резонансная томография почек с контрастированием

Заключение: Картина без признаков очаговых и диффузных изменений органов забрюшинного пространства. Почки нормальных размеров, обычно расположены. Чашечно-лоханочная система не расширена, без признаков крупных конкрементов. Мочеточники на уровне визуализации не расширены. Регионарной лимфоаденопатии не выявлено.

5.6. Ретроградная пиелоуретерография

Заключение: Признаков расширения чашечно-лоханочной системы и дефектов наполнения не выявлено.

2. Диагноз

Вопрос 3

У данной пациентки ведущим нефрологическим синдромом является

1. гипертонический
2. **нефротический**
3. дисфункция канальцев
4. остронефритический

Правильный ответ:
2 - нефротический

ОБОСНОВАНИЕ

Нефротический синдром – клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий выраженную протеинурию (у взрослых >3,0 г/сут), гипопротеинемию, гипоальбуминемию, гиперхолестеринемию, отеки.

У этой больной присутствуют все признаки НС: протеинурия >3,0 г/сут, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, отеки.

Нефрология : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н. А. Мухин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 608 с. - ISBN 978-5-9704-3788-9 (1) (2) (3) (4)

Вопрос 4

Выявление у 70-летней пациентки с макроглоссией мультиорганного поражения (почки, печень, селезенка) в сочетании со значительным ускорением скорости оседания эритроцитов, анемией и тромбоцитозом требует исключения в первую очередь

1. системной красной волчанки
2. системного васкулита
3. **системной формы амилоидоза**
4. системной склеродермии

Правильный ответ:
3 - системной формы амилоидоза

ОБОСНОВАНИЕ

Системность поражения с характерными вовлечением почек (нефротический синдром без изменения осадка, почечная недостаточность), сердца (утолщение межжелудочковой перегородки более 12 мм, низкая амплитуда желудочковых комплексов на ЭКГ, рестриктивные изменения и неоднородная гиперэхогенность миокарда при ЭХОКГ), печени (гепатомегалия, холестаз), селезенки (спленомегалия, гипоспленизм с тромбоцитозом), мышц (макроглоссия) у пожилой пациентки со значительно ускоренной СОЭ (не соответствующей степени выраженности нефротического синдрома) может быть проявлением системного амилоидоза, что требует проведения обследования, включающего поиск амилоида в тканях и его типирование, выявление плазмоклеточной дискразии.

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. Глава 27. Амилоидоз почек. (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7)

Нефрология. Клинические рекомендации / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 816 с. ISBN 978-5-9704-3714-8. Глава «АА- и AL-амилоидоз», стр. 306-313. (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1) (2) (3) (4) (5) (6)

3. План обследования

Вопрос 5

При морфологическом исследовании биоптата прямой кишки (с захватом подслизистого слоя) обнаружены конгофильные массы, обладающие способностью к яблочно-зеленому или желтоватому свечению в поляризованном свете, что указывает на наличие в ткани

1. **амилоида**
2. васкулита
3. гранулем
4. воспаления

Правильный ответ:
1 - амилоида

ОБОСНОВАНИЕ

Диагностика амилоидоза с учетом клинической картины основывается на результатах морфологического исследования. При системном амилоидозе результативна биопсия прямой или двенадцатиперстной кишки (с захватом подслизистого слоя). Наиболее эффективна биопсия пораженного органа. С целью выявления амилоида необходимо окрашивание препаратов ткани красителем конго красный и последующей микроскопией в поляризованном свете. Окончательный диагноз амилоидоза устанавливают при выявлении конгофильных масс, обладающих способностью к яблочно-зеленому или желтоватому свечению в поляризованном свете.

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. Глава 27. Амилоидоз почек. (1)

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1) (2)

Вопрос 6

После обработки данных препаратов раствором щелочного гуанидина конгофилия амилоидных масс и их свойства в поляризованном свете сохранялись через минуту и через час, что характерно для _____ амилоида

1. Aβ2M-
2. **AL-**
3. ATTR-
4. AA-

Правильный ответ:
2 - AL-

ОБОСНОВАНИЕ

Для типирования амилоида часто применяют окрасочные методы. При обработке окрашенных конго-красным препаратов раствором щелочного гуанидина АА тип амилоида теряет окраску, в то время как конгофилия AL-амилоида длительно сохраняется. Однако окрасочные методы не являются абсолютно точными, они не всегда позволяют установить тип амилоида.

Нефрология. Клинические рекомендации / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 816 с. ISBN 978-5-9704-3714-8. Глава «АА- и AL-амилоидоз», стр. 303. (1)

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1)

Вопрос 7

С целью выявления плазмоклеточной дискразии или лимфопролиферативного заболевания как возможной причины AL-амилоидоза больной необходимо провести

1. сцинтиграфию миокарда с 99mTc-пирофосфатом, сцинтиграфическое сканирование сывороточного амилоида Р (SAP)
2. **определение моноклональных легких цепей иммуноглобулинов в плазме крови и моче и оценить плазматизацию костного мозга**
3. пункционную биопсию почки с окраской на амилоид и выполнением нескольких окрасочных методов типирования амилоида
4. пункционную биопсию подкожно-жировой клетчатки с окраской конго-рот и обработкой раствором перманганатом калия

Правильный ответ:
2 - определение моноклональных легких цепей иммуноглобулинов в плазме крови и моче и оценить плазматизацию костного мозга

ОБОСНОВАНИЕ

Все больные с плазмаклеточными дискразиями и лимфопролиферативными заболеваниями входят в группу риска AL-амилоидоза. Развитие AL-амилоидоза возможно при миеломной болезни, болезни Вальденстрема, В-клеточных лимфомах, или быть идиопатическим при первичном AL-амилоидозе.

Диагностика AL-амилоидоза основывается на определении моноклональных легких цепей иммуноглобулинов в плазме крови и моче методом иммунофиксации, выявлении в костном мозге при помощи иммуногистохимии или методом иммунофлюоресценции клональной популяции плазматических клеток, содержащих лябда легкие цепи. Для выявления малого количества легких цепей необходимо одновременное применение метода электрофореза, метода иммунофиксации крови и суточной мочи и количественной оценки уровня свободных легких цепей иммуноглобулинов в сыворотке крови методом Freelite. При выявлении плазматизации костного мозга важно проведение цитогенетического исследования и иммунофенотипирования плазмацитов для уточнения их клональности и злокачественности.

Подсчёт плазматических клеток и окраска пунктата на амилоид позволяют не только диагностировать амилоидоз, но и дифференцировать первичный и

ассоциированный с миеломой варианты AL-амилоидоза. Положительный результат исследования костного мозга на амилоид отмечают у 60% больных этим типом амилоидоза.

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. Глава 27. Амилоидоз почек. (1)

Нефрология. Клинические рекомендации / под ред. Е.М. Шилова, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 816 с. ISBN 978-5-9704-3714-8. Глава «АА- и AL-амилоидоз», стр. 305-306. (1) (2)

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1) (2) (3) (4)

Вопрос 8

У пациентки с подозрением на миеломную болезнь, особенно с учетом имеющихся оссалгий и нескольких переломов в анамнезе, необходимо провести

1. **компьютерную томографию костей**
2. электронейромиографию
3. электроэнцефалографию
4. ультразвуковое исследование суставов

Правильный ответ:
1 - компьютерную томографию костей

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам при установке диагноза миеломы, перед началом терапии, при оценке эффекта терапии, а также при подозрении на рецидив заболевания рекомендуется выполнить компьютерную томографию (КТ) всех отделов позвоночника, грудной клетки, таза (предпочтение отдается низкодозной КТ всего скелета) для уточнения наличия и распространенности поражения костей, выявления костных плазмоцитом с определением их размеров

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г. (1)

12. Дополнительная информация

При иммунохимическом исследовании белков сыворотки и мочи (электрофорез, иммунофиксация, Freelite) у больной в γ зоне выявлен М-градиент, представлен моноклональной секрецией G (35г/л) и белка Бенс-Джонса (концентрация в сыворотке свободных легких цепей (СЛЦ) 1500 мг/л, экскреция с мочой – 2 г/л). Соотношение к/λ СЛЦ 0,05 (норма без почечной недостаточности — 0,26- 1,65, с почечной недостаточностью 0,37- 3,1). Диспротеинемия по нефротическому типу.

Биоптат костного мозга: в костной ткани имеется гладкая резорбция со значительным истощением части балок. Окраска конго-рот препаратов костного мозга положительная. В поляризованном свете – желто-зеленое свечение (отложения амилоида). Костномозговые полости широкие. Миелограмма: увеличено количество

плазматических клеток до 40%, - положительных.

4. Диагноз

Вопрос 9

Данные иммунохимического исследования сыворотки крови и мочи и картина костного мозга позволяют диагностировать у этой пациентки

1. Множественную миелому
2. **AL-амилоидоз, ассоциированный с множественной миеломой**
3. AL-амилоидоз, ассоциированный с лимфоплазмацитомой
4. Первичный AL-амилоидоз

Правильный ответ:
2 - AL-амилоидоз, ассоциированный с множественной миеломой

ОБОСНОВАНИЕ

Критерии установления диагноза/состояния:

В настоящее время диагноз тлеющей миеломы согласно рекомендациям IMWG 2014 устанавливают при обязательном выявлении двух следующих признаков:

- сывороточный М-компонент (IgG или IgA) ≥30 г/л или белок Бенс-Джонса в моче ≥500 мг/сут и/или 10—60% клональных плазматических клеток в костном мозге;
- отсутствие признаков поражения органов и тканей, связанных с плазмоклеточной инфильтрацией или амилоидозом.

При установлении диагноза симптоматической множественной миеломы (ММ) должны быть обнаружены 10% и более плазматических клеток в костном мозге и/или плазмоклеточная инфильтрация в биопсийном материале пораженной ткани при обязательном наличии как минимум одного критерия CRAB и/или SLiM, в том числе:

1. Один или более следующих признаков поражения органов или тканей, связанных с плазмоклеточной пролиферацией (критерии CRAB):

- гиперкальциемия (сывороточный кальций на 0,25 ммоль/л или на 1 мг/дл превышающий верхнюю границу нормальных значений, или > 2,75 ммоль/л, или > 11 мг/дл);
- почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин сыворотки >177 мкмоль/л, или >2 мг/дл);
- анемия (гемоглобин на 20 г/л ниже нормальных значений или ниже 100 г/л);
- поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, КТ или ПЭТ/КТ;
- при плазмоклеточной инфильтрации костного мозга менее 10% должно выявляться более 1 очага поражения костей для проведения дифференциальной диагностики с солитарной плазмоцитомой с минимальным вовлечением костного мозга).

2. При отсутствии симптомов комплекса «CRAB» - наличие как минимум одного маркера опухолевой активности (критерии SLiM):

- более 60% плазматических клеток в костном мозге;

- соотношение вовлеченных/невовлеченных СЛЦ сыворотки более 100;
- более 1 очага инфильтрации костного мозга по результатам МРТ: каждый очаг должен быть в диаметре не менее 5 мм.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г. (1) (2) (3) (4)

Таким образом, высокая (более 30 г/л) продукция моноклонального парапротеина (G), выявление в сыворотке крови и моче больной в большом количестве свободных легких цепей преимущественно λ-изотипа, а также выраженная инфильтрация костного мозга плазматическими клетками, продуцирующими преимущественно λ-изотип легких цепей, в совокупности с типичными клиническими проявлениями (анемия, резорбция кости, гиперкальциемия, почечная недостаточность) характерны для миеломной болезни (IgG миелома). Однако у больной выявлено системное органное отложение амилоида AL-типа (подтвержденного при окрасочных методах типирования в кишке и костном мозге, а также гистохимическим методом выявления в костном мозге клеток, продуцирующих λ-легкие цепи – предшественники AL-амилоида), что указывает на развитие AL-амилоидоза, ассоциированного с миеломой.

14. Диагноз

14.1. AL-амилоидоз, ассоциированный с множественной миеломой

14.4. Множественная миелома

Вопрос 10

Аргументом в пользу диагноза множественной миеломы являются обнаруженные у пациентки характерные органные поражения, включающие

1. гепатоспленомегалию, моторную диарею, гипертрофическую кардиопатию
2. нарушения ритма сердца, ортостатическую гипотензию, инсульт ишемический
3. гипокальциемию, гиперкальциурию, аденому паращитовидной железы
4. **гиперкальциемию, почечную недостаточность, анемию, резорбцию костей**

Правильный ответ:
4 - гиперкальциемию, почечную недостаточность, анемию, резорбцию костей

ОБОСНОВАНИЕ

Признаки поражения органов или тканей, связанного с плазмоклеточной пролиферацией (критерии CRAB) включают:

- гиперкальциемия (сывороточный кальций на 0,25 ммоль/л или на 1 мг/дл превышающий верхнюю границу нормальных значений, или > 2,75 ммоль/л, или > 11 мг/дл);
- почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин сыворотки >177 мкмоль/л, или >2 мг/дл);
- анемия (гемоглобин на 20 г/л ниже нормальных значений или ниже 100 г/л);

- поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, КТ или ПЭТ/КТ; при плазмоклеточной инфильтрации костного мозга менее 10% должно выявляться более 1 очага поражения костей для проведения дифференциальной диагностики с солитарной плазмоцитомой с минимальным вовлечением костного мозга).

Все названные признаки, характерные для множественной миеломы, выявлены у пациентки. (1) (2) (3) (4) (5)

5. Лечение

Вопрос 11

Основной целью лечения AL-амилоидоза является

1. **элиминация амилоидогенного клона плазматических клеток**
2. эффективная борьба с воспалением
3. элиминация амилоидных фибрилл
4. удаление фибрилл с помощью сеансов гемодиафильтрации

Правильный ответ:
1 - элиминация амилоидогенного клона плазматических клеток

ОБОСНОВАНИЕ

При AL типе амилоидоза, как и при миеломной болезни, целью лечения служит подавление пролиферации клона плазматических клеток для уменьшения продукции легких цепей иммуноглобулинов. Этого достигают при назначении клон-ориентрированной иммуносупрессивной терапии.

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1)

Нефрология : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н. А. Мухин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 608 с. - ISBN 978-5-9704-3788-9 (1)

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. (1)

6. Вариатив

Вопрос 12

Основной причиной смерти больных AL-амилоидозом при проведении гемодиализа является

1. тромбоз сосудистого доступа
2. **поражение сердца и сосудов**
3. острое легочное кровотечение
4. острое кишечное кровотечение

Правильный ответ:
2 - поражение сердца и сосудов

ОБОСНОВАНИЕ

Поражение сердца и сосудов бывает основной причиной смерти больных амилоидозом при проведении гемодиализа. Постоянный амбулаторный перитонеальный диализ имеет некоторые преимущества перед гемодиализом поскольку нет необходимости в постоянном сосудистом доступе, меньше риск артериальной гипотензии во время процедуры диализа.

Диагностика и лечение АА-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014 (1)