MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Нефрология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 2 | Вопросов: 24

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

Содержание

Нажмите на задачу, чтобы перейти к ней. Справа указана страница.

0001	Мужчина 45 лет обратился к нефрологу в поликлинику.	3
0002	70-летняя пациентка поступила в нефрологическое отделение.	16

Ситуационная задача 0001

12 вопросов · Нефрология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Мужчина 45 лет обратился к нефрологу в поликлинику.

1.2. Жалобы

на

- слабость,
- похудание,
- субфебрильную температуру тела.

1.3. Анамнез заболевания

Три месяца назад после переохлаждения появились слабость, повышение температуры тела до 38,0С. Проводимая амбулаторно по месту жительства антибактериальная терапия цефтриаксоном оказалась не эффективной. В общем анализе крови: анемия (гемоглобин 100 г/л), увеличение СОЭ до 50 мм/ч. Обследован гематологами, исключен парапротеинемический гемобластоз. Общий анализ мочи – следы белка. Госпитализирован в терапевтический стационар, где была проведена мультиспиральная компьютерная томография грудной клетки, выявлено симметричное увеличение лимфатических узлов корней лёгких и средостения и двусторонние очагово-интерстициальные изменения в лёгких. Исключен туберкулёз (отрицательные туберкулиновые пробы, посевы мокроты на БК). Отмечались отрицательные результаты микробиологических исследований мокроты и крови на инвазивные микозы. Диагностирован саркоидоз лёгких и внутригрудных лимфоузлов, назначен преднизолон в дозе 30 мг/сут, через 2 недели лечения отмечен положительный эффект. Через неделю после самостоятельной отмены преднизолона возобновился субфебрилитет, отмечалось повышение острофазовых показателей крови. При компьютерной томографии органов грудной клетки и брюшной полости сохраняются признаки активности саркоидоза. Впервые отмечено повышение креатинина сыворотки крови до 135 мкмоль/л, в связи с чем направлена на консультацию к нефрологу.

1.4. Анамнез жизни

- ОРВИ 1-2 раза в год, хронический гастродуоденит.
- Вредных привычек не имеет.
- Аллергоанамнез: не отягощен.

1.5. Объективный статус

Состояние средней тяжести. Рост 178 см. Вес 76 кг, ИМТ 24 кг/м^2. Температура тела 37,2°С. Кожные покровы обычной окраски, высыпаний нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. При аускультации легких дыхание везикулярное с жестким оттенком, хрипов нет. ЧДД 18 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 76 ударов в мин, ритмичный. АД 125/75 мм рт.ст. Печень не увеличена, размеры по Курлову 10-8-7 см. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах, стул – норма. Поколачивание по поясничной области безболезненное с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное, дизурии нет.

1. План обследования

Вопрос 1

Лабораторными методами обследования, в первую очередь необходимыми для постановки диагноза, являются

1. **общий анализ крови**
2. **суточная экскреция кальция**
3. **биохимический анализ крови**
4. двухстаканная проба
5. **общий анализ мочи**
6. ортостатическая проба

Правильные ответы:
1 - общий анализ крови
2 - суточная экскреция кальция
3 - биохимический анализ крови
5 - общий анализ мочи

ОБОСНОВАНИЕ

Для ХПН типична гипохромная анемия. Лейкоцитоз может наблюдаться при инфекциях мочевыводящих путей, часто он сочетается с увеличением скорости оседания эритроцитов (СОЭ).

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

Уровень кальция в крови и моче. Гиперкальциемия (5%) при саркоидозе рассматривается, как проявление активного саркоидоза. Гиперкальцийурия (25%) встречается гораздо чаще и является более точным методом выявления нарушения метаболизма кальция

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

У пациента с хроническим заболеванием почек необходимо обращать внимание в первую очередь на признаки, характеризующие фильтрационную функцию почек (сывороточная концентрация креатинина), и уровень калия в сыворотке крови, рост которого может стать показанием к выполнению экстренного ГД.

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

Оценка функции почек включает в себя общий анализ мочи, определение креатинина, азота мочевины крови, клубочковой фильтрации.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

Оценка функции почек включает в себя общий анализ мочи, определение креатинина, азота мочевины крови, клубочковой фильтрации.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Общий анализ мочи

Параметр	Значение
количество	100 мл
цвет	соломенно-желтый
прозрачность	прозрачная
реакция	кислая
Удельная плотность	1005
белок	0,3 г/л
уробилин	отсутствует
глюкоза	нет
лейкоциты	5-6 в поле зрения
эритроциты: неизмененные измененные	0-1 в поле зрения 6-8 в поле зрения
цилиндры	нет
эпителий	отсутствует
бактерии	отсутствуют
слизь	немного
соли	нет

У данного пациента выявляется снижение удельного веса мочи, невысокая протеинурия, абактериальная лейкоцитурия, эритроцитурия измененными эритроцитами.

3.2. Общий анализ крови

Наименование	Результат	Референсные значения	Единицы измерения
Гемоглобин	110	120,0 - 150,0	г/л
Гематокрит	34,4	35,0 - 47,0	%
Эритроциты	3,46	4,00 - 5,70	млн/мкл
Ср.объем эритроцита	88	80,0 - 97,0	фл
Ср.содерж.гемоглобина в эритроците	30,13	28,0 - 35,0	пг
Ср.конц.гемоглобина в эритроците	340	330 - 360	г/л
Тромбоциты	294	150,0 - 320,0	тыс/мкл
Лейкоциты	9	4,00 - 9,00	тыс/мкл
Лимфоциты абс.	2,47	1,20 - 3,50	тыс/мкл
Моноциты абс.	0,36	0,10 - 1,00	тыс/мкл
Нейтрофилы абс.	5,5	2,04 - 5,80	тыс/мкл
Эозинофилы абс.	0,03	0,02 - 0,30	тыс/мкл
Базофилы абс.	0,00	0,00 - 0,07	тыс/мкл
Лимфоциты	20	19-37	%
Моноциты	10	3-12	%
Нейтрофилы	70	47,00 - 72,00	%
юные	1	0-1	%
п/я	4	2-5	%
с/я	65	55-68	%
Эозинофилы	0,2	0,0 - 6,0	%
Базофилы	0,03	0,0 - 1,0	%
СОЭ по Панченкову	30	2 - 20	мм/час

У пациента – анемия, увеличение СОЭ.

3.3. Биохимический анализ крови

Наименование	Значение	Референсные значения	Единицы измерения
Общий белок	82	60 - 80	г/л
Альбумин	48	35 - 50	г/л
альфа-1	6.8	2,7-5,1	%
альфа-2	11	7,4-11,2	%
Бета	13.0	11,7-15,3	%
Гамма	24	15,6-21,4	%
Мочевина	6,6	2,5 - 6,4	ммоль/л
Креатинин	251	53 - 115	мкмоль/л
Холестерин общий	5,2	1,4 - 5,7	ммоль/л
Триглицериды	1,68	0,20 - 1,70	ммоль/л
Билирубин общий	10,1	3,0 - 17,0	ммоль/л
Билирубин прямой	1,6	0,0 - 3,0	ммоль/л
АЛТ	60	15- 61	Ед/л
АСТ	32	15 - 37	Ед/л
ГГТ	33	0-73	Ед/л
Мочевая кислота	400	155 - 428	мкмоль/л
Щелочная фосфатаза	186	70-360	Ед/л
Глюкоза	5,6	3,89 – 5,83	ммоль/л
Натрий	147	132-150	ммоль/л
Калий	5,3	3,5-5,5	ммоль/л
Фосфор	1,43	0,81-1,45	ммоль/л
Кальций	2,73	2,08-2,65	ммоль/л
Скорость клубочковой фильтрации	27	80-120	мл/мин
С-реактивный белок	6,0	менее 5	мг/л

У пациента выявлены гиперпротеинемия, гипергаммаглобулинемия, повышение уровня С-реактивного протеина, гиперкальциемия, повышение креатинина сыворотки крови и снижение скорости клубочковой фильтрации

3.4. Суточная экскреция кальция

Наименование	Значение	Референсные значения	Единицы измерения
Экскреция кальция	7,8	2,5-7,5	ммоль/с

Заключение: Гиперкальциурия

3.6. Двухстаканная проба

	1-я порция	2-я порция
эритроциты	1-2	3-4
лейкоциты	2-4	4-6
Патологии не выявлено		

Вопрос 2

Необходимыми для постановки диагноза в амбулаторных условиях инструментальными методами обследования являются

1. **ультразвуковое исследование мочевого пузыря**
2. внутривенная экскреторная урография
3. **ультразвуковое исследование почек**
4. динамическая сцинтиграфия почек
5. биопсия слизистой 12-перстной кишки на амилоид
6. цистоскопия

Правильные ответы:
1 - ультразвуковое исследование мочевого пузыря
3 - ультразвуковое исследование почек

ОБОСНОВАНИЕ

УЗИ почек и мочевыводящих путей - универсальный первый этап обследования пациентов с хроническими почечными заболеваниями. При УЗИ почек и мочевыводящих путей возможно описание формы, размера почек, соотношения коркового и мозгового вещества, выявление кист, камней и дополнительных образований в почечной ткани.

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

УЗИ почек и мочевыводящих путей - универсальный первый этап обследования пациентов с хроническими почечными заболеваниями. При УЗИ почек и мочевыводящих путей возможно описание формы, размера почек, соотношения коркового и мозгового вещества, выявление кист, камней и дополнительных образований в почечной ткани.

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

5. Результаты инструментальных методов обследования

5.1. Ультразвуковое исследование почек

Почки обычно расположены, с ровными контурами. Правая почка до 118х70 мм, толщина паренхимы 18 мм, левая 118х60 мм, толщина паренхимы 18 мм. Кортико-медуллярная дифференциация сохранена. Чашечно-лоханочная система не расширена. Кист, конкрементов нет. Подвижность почек при дыхании обычная. В режиме ЦДК почечный кровоток симметричный, прослеживается до периферических отделов коркового слоя.

Заключение: без эхоструктурной патологии.

У пациента размеры почек в норме, кортикомедуллярная дифференциация сохранена, признаков обструкции мочевых путей нет.

5.2. Ультразвуковое исследование мочевого пузыря

УЗИ мочевого пузыря: мочевой пузырь достаточного наполнения, емкостью 229 мл, контуры четкие, ровные, стенки не изменены, патологических эхоструктур в его просвете нет. Содержимое пузыря - анэхогенное. При ЦДК выброс из устьев обоих мочеточников симметричный. После микции остаточной мочи нет.

Заключение: без патологии.

5.5. Биопсия слизистой 12-перстной кишки на амилоид

Заключение: амилоида не найдено.

Вопрос 3

Оптимальным методом определения скорости клубочковой фильтрации у данного пациента является

1. формула Дюбуа
2. формула Шварца
3. формула Кокрофта-Голта
4. **проба Реберга-Тареева**

Правильный ответ:
4 - проба Реберга-Тареева

ОБОСНОВАНИЕ

В повседневной практической деятельности (особенно амбулаторной) для оценки скорости клубочковой фильтрации (СКФ) удобен и широко используется расчетный метод (формула CKD-EPI) на основе эндогенного креатинина. Однако в ряде ситуаций использование расчетных методов оценки СКФ некорректно:

- нестандартные размеры тела (пациенты с ампутацией конечностей, бодибилдеры)
- выраженные истощение и ожирение
- беременность
- заболевания скелетной мускулатуры (миодистрофии)
- параплегия и квадроплегия
- строгая вегетарианская диета
- быстрое снижение функции почек (острый и быстропрогрессирующий гломерулонефрит, острое почечное повреждение)
- необходимость назначения токсичных препаратов, выводимых почками (например, химиотерапия) для определения их безопасной дозы
- при решении вопроса о начале заместительной почечной терапии
- больные с почечным трансплантатом

В таких обстоятельствах необходимо, как минимум воспользоваться стандартным измерением клиренса эндогенного креатинина (проба Реберга-Тареева) или другими клиренсовыми методами.

У пациента с острым повреждением почек целесообразно проведение пробы Реберга-Тареева.

НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ Научного общества нефрологов России. ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК: ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ СКРИНИНГА, ДИАГНОСТИКИ, ПРОФИЛАКТИКИ И ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, 2012 г. (1)

Ситуации, в которых использование расчетных методов оценки СКФ неприемлемо: быстрое снижение функции почек (острый и быстропрогрессирующий нефритические синдромы); перед назначением нефротоксичных препаратов;

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

При таких обстоятельствах необходимо воспользоваться как минимум стандартным измерением клиренса эндогенного креатинина (проба Реберга-Тареева) или другими клиренсовыми методами (обычно плазматическими или почечными клиренсами комплексонов или рентгеновских контрастов). (2)

Вопрос 4

Точное определение природы нефропатии возможно после проведения

1. протеомного анализа мочи
2. **пункционной биопсии почки**
3. позитронно-эмиссионной томографии почек
4. мультиспиральной компьютерной томографии почек

Правильный ответ:
2 - пункционной биопсии почки

ОБОСНОВАНИЕ

Значение биопсии почки непрерывно возрастает по мере увеличения возможностей исследования почечной ткани тонкими иммуногистохимическими и молекулярно-биологическими (селективным изучением тканевой экспрессии генов, медиаторов фиброгенеза и воспаления, вазоактивных молекул) методами, а также с помощью электронной микроскопии.

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

2. Диагноз

Вопрос 5

Пациенту в стационаре проведена пункционная биопсия почек, выявившая при интактных клубочках наличие в интерстиции массивных лимфогистиоцитарных инфильтратов с формированием гигантоклеточных гранулем без казеоза, выраженную на значительном протяжении атрофию канальцев, при иммунногистохимическом исследовании не выявлено реакции с IgA, IgM, IgG, C3, моноклональными карра, lambda цепями иммуноглобулинов, что свидетельствуют о развитии у больного

1. **Гранулематозного тубулоинтерстициального нефрита**
2. Микрокист канальцев с интерстициальным фиброзом
3. Тубулоинтерстициального нефрита с нефрокальцинозом
4. Тубулоинтерстициальной лимфоидной инфильтрации

Правильный ответ:
1 - Гранулематозного тубулоинтерстициального нефрита

ОБОСНОВАНИЕ

Вовлечение почечного тубулоинтерстиция при саркоидозе происходит с формированием типичных саркоидных гранулем, иногда в очень большом количестве.

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

9. Диагноз

9.1. Гранулематозный тубулоинтерстициальный нефрит

9.4. Микрокисты канальцев с интерстициальным фиброзом

Вопрос 6

О саркоидозной природе выявленного у больного гранулематозного тубулоинтерстициального нефрита свидетельствует наличие

1. эпителиоидноклеточных гранулем с казеозным некрозом
2. **эпителиоидноклеточных гранулем без казеозного некроза**
3. отложений в почке моноклональных иммуноглобулинов
4. микрокист и расслоенных базальных мембран канальцев

Правильный ответ:
2 - эпителиоидноклеточных гранулем без казеозного некроза

ОБОСНОВАНИЕ

Поражение почек при саркоидозе встречается у 5-30% пациентов — от субклинической протеинурии до тяжёлого нефротического синдрома, тубулоинтерстициальных нарушений и почечной недостаточности; может быть обусловлено формированием гранулём и неспецифическим воспалительным процессом (нарушения микроциркуляции, отек, васкулит), а также нарушениями электролитного баланса.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

3. Лечение

Вопрос 7

Стационарная помощь больным саркоидозом оказывается при необходимости проведения инвазивных диагностических исследований, тяжёлом прогрессирующем течении легочного процесса, а также при

1. **угрожающих жизни внелёгочных проявлениях саркоидоза**
2. положительном ответе на терапию глюкокортикостероидами
3. отсутствии при рентгенографии изменений в грудной клетке
4. неугрожающих жизни внелёгочных проявлениях саркоидоза

Правильный ответ:
1 - угрожающих жизни внелёгочных проявлениях саркоидоза

ОБОСНОВАНИЕ

Госпитализация больных саркоидозом показана на этапе первичной интенсивной диагностики, для инвазивной диагностики, для интенсивной терапии и оказания неотложной помощи при тяжёлом поражении органов и систем.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

Вопрос 8

Для проведения лечения пациенту показана

1. госпитализация в пульмонологическое отделение
2. амбулаторное ведение врачом общей практики
3. **госпитализация в нефрологическое отделение**
4. направление на санаторно-курортное лечение

Правильный ответ:
3 - госпитализация в нефрологическое отделение

ОБОСНОВАНИЕ

Основные показания к специализированному нефрологическому стационарному обследованию.

Впервые выявленное снижение СКФ до уровня ниже 30 мл/мин или уровень креатинина крови ≥ 250 мкмоль/л для мужчин и ≥ 200 мкмоль/л для женщин.

НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ Научного общества нефрологов России. ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК: ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ СКРИНИНГА, ДИАГНОСТИКИ, ПРОФИЛАКТИКИ И ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, 2012 г. (1)

раздел «Скрининг и мониторинг хронической болезни почек»

Вопрос 9

Целесообразной лечебной тактикой у данного больного является

1. начало заместительной почечной терапии
2. начало приема ингибиторов кальциневрина
3. введение сверхвысоких доз циклофосфана
4. **возобновление приёма кортикостероидов**

Правильный ответ:
4 - возобновление приёма кортикостероидов

ОБОСНОВАНИЕ

Системные глюкокортикостероиды являются препаратами первой линии у больных с прогрессирующим течением болезни по данным рентгенологического и функционального исследования дыхания, при выраженных симптомах или внелёгочных проявлениях, нарушающих функцию органа, или развитии lupus pernio. Риск нежелательных явлений высокий.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

Исключение составляют клинические случаи развития ОТИН вследствие диффузных заболеваний соединительной ткани аутоиммунного генеза , а также отсутствие улучшения почечной функции после прекращения воздействия причинных факторов.

Клинические рекомендации Ассоциации нефрологов России по диагностике и лечению острого тубулоинтерстициального нефрита, 2015 г. (1)

4. Вариатив

Вопрос 10

Более частыми, чем саркоидоз, причинами развития гранулематозного тубулоинтерстициального нефрита, являются

1. бензойная кислота, тяжёлые металлы
2. гиперурикозурия, гиперкальциурия
3. **лекарственные средства, инфекции**
4. наследственные митохондриопатии

Правильный ответ:
3 - лекарственные средства, инфекции

ОБОСНОВАНИЕ

Следует иметь в виду, что само по себе выявление эпителиоидноклеточных гранулём в почках не подтверждает окончательно диагноз саркоидоза, поскольку они могут возникать и при других заболеваниях, например, инфекциях, лекарственной нефропатии, ревматических заболеваниях.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению саркоидоза, 2016. Российское респираторное общество (1)

Разделы «Лабораторная диагностика» и «Клинические проявления саркоидоза внелегочной локализации»

Вопрос 11

Проявления внелёгочного саркоидоза с поражением почек чаще всего представлены

1. различными вариантами гломерулонефрита
2. почечными тромбозами и тромбоэмболиями
3. кортикальными и медуллярными кистами
4. **нефрокальцинозом, мочекаменной болезнью**

Правильный ответ:
4 - нефрокальцинозом, мочекаменной болезнью

ОБОСНОВАНИЕ

Причиной нефропатии при саркоидозе бывают нарушения обмена кальция, гиперкальциемия и гиперкальциурия. Кальциевый нефролитиаз выявляется у 2–10% больных саркоидозом.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

Вопрос 12

Выявленные у данного больного увеличенные внутригрудные лимфатические узлы и патологические изменения паренхимы лёгких соответствуют _____ стадии саркоидоза органов дыхания

1. IV
2. III
3. **II**
4. 0

Правильный ответ:
3 - II

ОБОСНОВАНИЕ

В настоящее время саркоидоз органов дыхания на основании результатов рентгенологического исследования грудной клетки разделяют на пять стадий (от 0 до IV).

Стадия	Рентгенологическая картина	Частота
0	Нет изменений на рентгенограмме органов грудной клетки	5%
I	Увеличение внутригрудных лимфатических узлов; паренхима лёгких не изменена	50%
II	Увеличение внутригрудных лимфатических узлов и патологические изменения паренхимы лёгких	30%
III	Патология лёгочной паренхимы без увеличения внутригрудных лимфатических узлов.	15%
IV	Выраженный фиброз лёгких как ведущий рентгенологический синдром.	20%

У пациента выявлена II стадия саркоидоза органов дыхания.

Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации. Саркоидоз, 2019 г. (1)

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 (Е/А 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)